

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Edema facial con fóvea, un importante diagnóstico diferencial

Pitting Edema of the Face, An Important Differential Diagnosis

Presentación del caso

Un varón de 80 años acude a consulta por presentar edema facial progresivo de 7 meses de evolución. Inicialmente el edema apareció en las mejillas, pero posteriormente se extendió a los párpados y, finalmente, se generalizó por toda la cara, localizándose predominantemente en la hemicara izquierda. Hasta ese momento el paciente no había recibido ningún tratamiento para dicha sintomatología. Dentro de los antecedentes patológicos refería diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con metformina, así como niveles levemente elevados del antígeno prostático específico (PSA). No refería ningún antecedente dermatológico remarcable.



Figura 1 Edema facial con fóvea y eritema predominantemente en la hemicara izquierda.

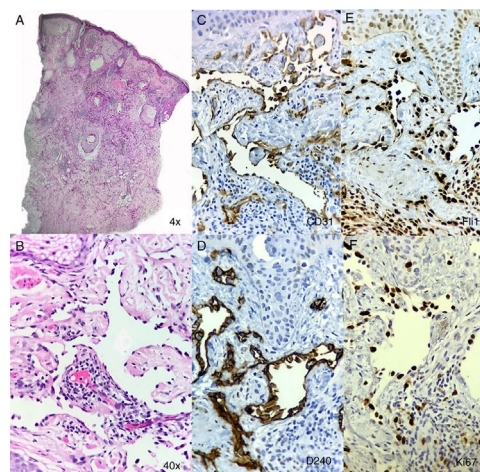


Figura 2 A) Vista panorámica del tumor extendiéndose a través de la dermis. B) El tumor compuesto por vasos finos tapizados por células endoteliales atípicas en su cara luminal. C-F) Inmunohistoquímica mostrando la diferenciación vascular y endotelial, así como un elevado índice proliferativo.

A la exploración se observaba la presencia de edema con fóvea asociado a eritema; esta clínica afectaba toda la cara del paciente (incluyendo los párpados y parcialmente al cuero cabelludo) (fig. 1). Se realizó una biopsia cutánea de la mejilla. Histopatológicamente se evidenciaba una tumoración, pobremente circunscrita, localizada a nivel de la dermis, y que se extendía en profundidad hacia el tejido celular subcutáneo. La lesión estaba compuesta por vasos finos tapizados por células endoteliales con importante atipia presentando, además, cambios proliferativos en su cara luminal. Estos vasos anómalos disecaban los haces de colágeno dérmico y estaban acompañados por células de tipo inflamatorio, predominantemente linfocitos pequeños y células plasmáticas.

Los marcadores inmunohistoquímicos a nivel de las células endoteliales fueron positivos para CD31, FLI1, CD34 y D240; el índice proliferativo (Ki-67) fue del 70%. El HHV-8 fue negativo (fig. 2).

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Angiosarcoma idiopático.

Discusión

El angiosarcoma idiopático de la cabeza y del cuello (*Idiopathic angiosarcoma of the head and neck* [IAHN]) es uno de los 3 principales subtipos clínico-patológicos de este tumor (angiosarcoma asociado a linfedema y angiosarcoma posradioterapia) descritos en 1987^{1,2}. Este tipo de angiosarcoma afecta con frecuencia la parte superior de la cara y del cuero cabelludo de los pacientes ancianos, particularmente aquellos del sexo masculino³. El IAHN se presenta como una lesión única o múltiple, según el grado de infiltración del tumor se podrá evidenciar en forma de un nódulo violáceo, placas o máculas. Por lo general, si se realiza la «maniobra de extensión de cabeza-elevación del mentón» (donde se busca colocar la cabeza por debajo del nivel del corazón), las lesiones se tornarán más violáceas, así como edematosas^{1,4}. El tamaño de estas lesiones suelen variar entre los 0,8-8 cm; sin embargo, en la literatura se han descrito lesiones inclusive de mayor tamaño⁴.

Entre las otras presentaciones clínicas del IAHN se puede nombrar el angioedema recurrente de la cara, las lesiones similares a la rosácea y al rinofima, así como las lesiones que simulan un proceso inflamatorio⁴. A pesar de que el edema persistente de la cara es una forma poco frecuente de presentación del IAHN⁵⁻⁷, este es un diagnóstico que se debe de tener en cuenta ante dicha clínica. Por otro lado, existen muchas otras entidades que se incluyen dentro de los diagnósticos diferenciales del angioedema recurrente de la cara, entre las que podemos enumerar: las causas infecciosas (lepra, tuberculosis, linfedema por herpes), las causas inflamatorias (rosácea, síndrome de Morbihan, acné, síndrome de Melkersson-Rosenthal, angioedema), las neoplasias (linfomas cutáneos, metástasis) y las causas misceláneas (amiloidosis, escleromixedema, síndrome de Wells, seudolinfoma, condiciones posquirúrgicas y postradioterapia)⁸.

La sospecha clínica de un IAHN se debe de confirmar mediante la realización de una biopsia cutánea y de estudios de inmunohistoquímica³. Las características histopatológicas serán similares en todos los tipos de angiosarcoma, pero dependiendo del grado de diferenciación tumoral, pueden presentar una gran variabilidad¹. En los angiosarcomas característicamente se observa una importante red de vasos dilatados e irregulares anastomosados, los que disecan los haces de colágeno dérmico, así como los apéndices cutáneos, afectando con frecuencia al tejido subcutáneo en profundidad³. Los vasos están tapizados por células endoteliales pleomórficas e hiperclomáticas, las que presentan proyecciones que protruirán hacia la luz de los vasos. En la inmunohistoquímica, los marcadores son aquellos de origen vascular, donde el CD31 citoplasmático y el CD34 son los que se utilizan con mayor frecuencia. Si se necesitaran pruebas diagnósticas más sensibles, los marcadores inmunohistoquímicos nucleares, como por ejemplo el ERG y el FLI1, serán los más indicados¹. Adicionalmente, los marcadores linfáticos como el D2-40 y el VEGFR-3, también se expresan¹.

Actualmente, la extirpación quirúrgica (con márgenes de 3 cm) seguida de radioterapia, será el tratamiento de elección^{1,3}. En cuanto a la quimioterapia, los estudios son

inconsistentes. La terapia basada en el paclitaxel y en la doxorubicina se considera la mejor opción^{1,4}. Nuevas terapias diana (tirosina quinasa —pazopanib, sorafenib— y los inhibidores del VEGF —bevacizumab—) se han usado en el angiosarcoma, sin embargo, los resultados de los estudios continúan siendo controversiales^{1,4}. Si bien el tratamiento del IAHN asociado al edema facial se ha extraído a partir de la experiencia de los estudios realizados en otras variantes más frecuentes de angiosarcoma, en el subtipo asociado a edema facial, dada la dificultad del abordaje, el tratamiento quirúrgico no es una opción.

Finalmente, remarcamos la importancia de incluir al IAHN como una posibilidad diagnóstica ante la clínica de un edema facial indurado, progresivo y que esté asociado a fovea. Este hecho cobra especial relevancia ya que existen escasas opciones terapéuticas y los tratamientos disponibles son poco efectivos. Esto en conjunto se traducirá en una elevada morbilidad, así como en un empeoramiento significativo del pronóstico de los pacientes. En el caso de nuestro paciente, este se encuentra actualmente en tratamiento con radioterapia, y tras 6 meses de seguimiento no ha presentado ningún signo de progresión de la enfermedad. Futuros estudios respecto a las nuevas terapias diana podrían modificar el pronóstico de esta entidad, incluso en aquellos casos más extensos y con elevada agresividad, como es el caso de nuestro paciente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Shustef E, Kazlouskaya V, Prieto VG, Ivan D, Aung PP. Cutaneous angiosarcoma: A current update. *J Clin Pathol.* 2017;70:917–25.
2. Holden CA, Spittle MF, Jones EW. Angiosarcoma of the face and scalp, prognosis and treatment. *Cancer.* 1987;59:1046–57.
3. Dossett LA, Harrington M, Cruse CW, Gonzalez RJ. Cutaneous angiosarcoma. *Curr Probl Cancer.* 2015;39:258–63.
4. Sanguenza OP. Malignant neoplasms. En: Sanguenza OP, Requena L, editores. *Pathology of vascular skin lesions: Clinicopathologic Correlations.* 1st edition. New York:Springer; 2003. p. 251–5.
5. Choi WT, Stetsenko GY, Zhang J, Olerud JE, Argenyi ZB, George E. Cutaneous angiosarcoma clinically presenting as progressive solid facial edema in a 43-year-old male. *Dermatol Online J.* 2013;19:20409.
6. Mackenzie IJ. Angiosarcoma of the face. *Arch Dermatol.* 1985;121:549–50.
7. Tay YK, Ong BH. Cutaneous angiosarcoma presenting as recurrent angio-oedema of the face. *Br J Dermatol.* 2000;143:1346–8.
8. Utikal J, Poenitz N, Kurzen H, Goerdts S. Persistent facial erythema and edema. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2005;3:467–9.

J.G. Chalela^a, M.I. González^b y M.F. Ordóñez Rubiano^{c,*}

^a Departamento de Dermatología, Hospital Universitario Fundación Santa Fe, Bogotá, Colombia

^b Departamento de Anatomía Patológica, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia

^c Departamento de Dermatología, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Mfordonezr@gmail.Com
(M.F. Ordóñez Rubiano).