# TUMOR ACRAL DE PARTES BLANDAS: ANGIOSARCOMA EPITELIOIDE. MANEJO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO A PROPÓSITO DE UN CASO

Irene Negrié Morales, José Pablo Puertas Garcia-Sandoval, Clemente Fernández Pascual, Alberto Giménez Ros, Eva María Vera Porras, Fernando López-Navarro Morillo

HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO VIRGEN DE LA ARRIXACA, Murcia, España

## INTRODUCCIÓN

circunscrita y habitualmente multifocal.

El angiosarcoma epitelioide dérmico es una En el presente póster se expone una entidad infrecuente que suele presentare paciente con una tumoración excrecente en tumoración dérmica poco un dedo de rápida evolución, su manejo diagnóstico y la primera línea terapéutica.

#### MATERIAL Y MÉTODOS

Acude a consultas una mujer de 56 años por tumoración excrecente en segundo dedo con preulceración de piel de 4 meses de evolución (Fig1).

Se solicita una resonancia magnética que muestra una lesión sólida circunscrita moderadamente heterogénea y con posible contenido hemático en tejidos blandos del dorso del segundo dedo(Fig2). La ecografía revela la presencia de vasos intralesionales.

Con estos datos se incluyeron en el diagnóstico diferencial por imagen el hemangioma, neurinoma o neurofibroma, considerando la primera opción como la más probable pero sin poder descartar lesión sarcomatosa dada la rápida evolución clínica.



Figura 1. Tumoración excrecente de 4 meses de evolución en segundo dedo de mano izquierda de mujer de 56 años



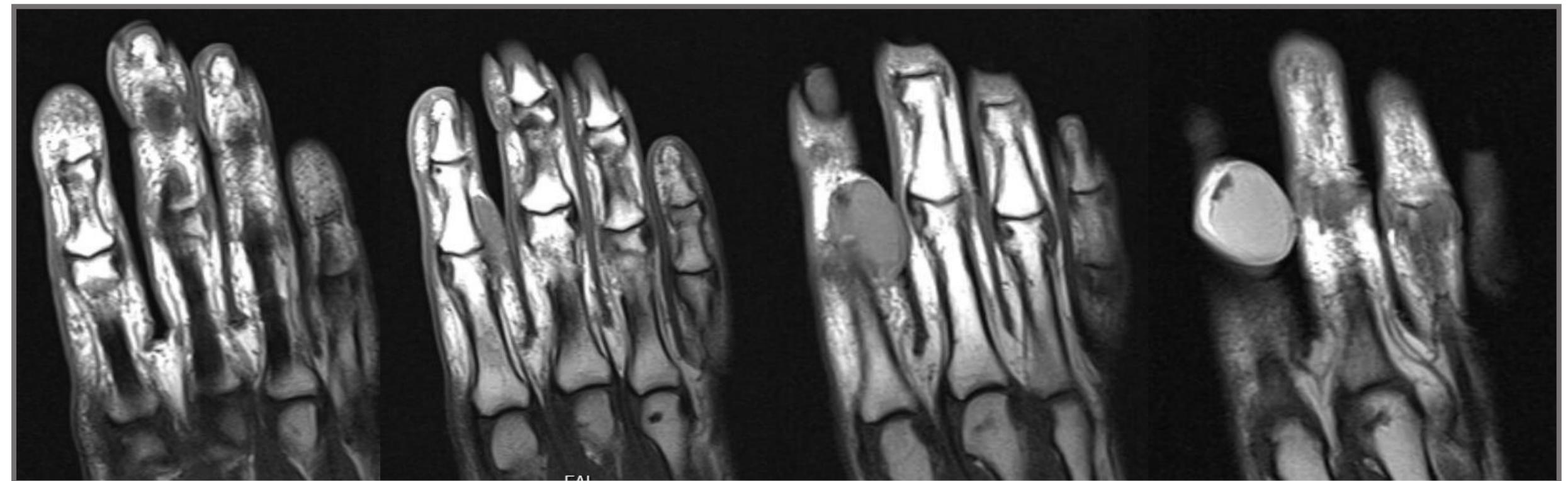


Figura 2. RMN cortes sagitales mano izquierda secuencia de palmar a dorsal. En cuarto dedo: lesión sólida circunscrita en tejidos blandos en dorso de segundo dedo ligeramente cubital a nivel de articulación interfalángica media. Dimensiones 12x30x23 mm. No infiltración ósea. Moderadamente heterogénea con focos dispersos periféricos hipointensos, lo que sugiere contenido de degradación hemática.

# MATERIAL Y MÉTODOS

El estudio citológico de la punción aspiración con aguja gruesa fue compatible con malignidad sugiriendo una etiología sarcomatosa o linfoide.

Se llevó a cabo una resección en bloque de la tumoración incluyendo parte del aparato extensor que se reconstruyó en el mismo acto quirúrgico. La cobertura cutánea se realizó con un colgajo del tercer dedo e injerto de piel libre en el dedo donante.



Figura 3. Procedimiento quirúrgico. En la fila superior exéresis de tumoración con posterior defecto en aparato extensor (imagen de la derecha). En la fila inferior reconstrucción del aparato tendinoso y colgajo cruzado de tercer a segundo dedo.



### MATERIAL Y MÉTODOS

El anatomopatólogo describió la pieza como una lesión de aspecto nodular sobreelevada de coloración grisácea de 1'9x1'5 cm, que se encontraba alejada más de 0'1cm del límite quirúrgico más próximo. A la sección interior blanquecino de bordes bien delimitados y rodeada por una pseudocápsula. La anatomía patológica aportó el diagnóstico definitivo, filiándose la tumoración como un angiosaroma epitelioide sólido de alto grado. Tras la cirugía la paciente recibió tratamiento adyuvante con radioterapia local.

#### RESULTADOS

El postoperatorio temprano fue satisfactorio, de manera que tras la separación del colgajo la paciente conservaba la flexo-extensión completa del dedo sin pérdida de fuerza. Actualmente se encuentra en seguimiento multidisciplinar para vigilar la aparición de una posible recidiva.

#### CONCLUSIÓN

Tras una revisión bibliográfica exhaustiva se encontraron pocos casos clínicos similares al presentado.

Se entiende por angiosarcoma a aquellos tumores vasculares malignos originados a partir de las células endoteliales, suponen el 1% de todos los sarcomas y su ubicación más frecuente es la piel.

Los angiosarcomas epitelioides son raros y altamente agresivos afectando en mayor medida a hombres en edad media de la visa. Se presentan generalmente como tumoraciones dérmicas poco circunscritas con posible afectación de tejidos blandos profundos. Desde el punto de vista anatomopatológico destaca el polimorfismo celular y el patrón vascular irregular. El diagnóstico diferencial incluye entidades como: carcinoma o melanoma metastásico, hemangioendotelioma epitelioide, linfoma de células grandes o sarcoma de Kaposi, siendo imprescindible el estudio inmunohistoquímico para llegar a un diagnóstico certero. El angiosarcoma epitelioide tiene mal pronóstico habiéndose descrito recidivas precoces así como afectación ganglionar y metástasis a distancia, más frecuentes en pulmones. La supervivencia media ronda el 50% a los 2-3 años del diagnóstico.

Actualmente no existe un protocolo terapéutico bien definido, optándose por norma general por la asociación de cirugía, radio y quimioterapia.



#### CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## **BIBLIOGRAFÍA**

Ruiz- Villaverde R, Galán-Gutiérrez M, De Victoria JM. Lesión vascular en pulpejo en paciente anciano. Diagnóstico y comentario. Piel, 2014, vol. 29, no 6, p. 371-372.

Vignon-Pennamen MD, Verola O, Lebbe C. Sarcomas cutáneos. EMC-Dermatología, 2009, vol. 43, no 2, p. 1-18.

Sánchez-Pérez S, Romero PC, Castro CM, Ramón-Quiles MD. Angiosarcoma epitelioide, a propósito de un caso. *Piel*, 2018, vol. 33, no 2, p. 139-142.

QIAN X. Soft tissue. Cytology: Diagnostic Principles and Clinical Correlates. 3rd ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier, 2009, p. 451-494.

