

ANGIOSARCOMA PRIMARIO PULMONAR, REVISION BIBLIOGRAFICA. A PROPOSITO DE UN CASO

PRIMARY PULMONARY ANGIOSARCOMA, LITERATURE REVIEW. ABOUT A CASE

Luis Alberto Unda Vernelle ^a, Edith Barragán Camacho ^b, Francisco Ochoa Tarira ^c, Carlos González Valladares ^d

- a) Especialista en Oncohematología. Unidad Técnica de Oncología. Hospital Teodoro Maldonado Carbo <https://orcid.org/0009-0009-5887-4628>. luis.unda@iess.gob.ec
- b) Especialista en Oncohematología. Unidad Técnica de Oncología. Hospital Teodoro Maldonado Carbo <https://orcid.org/0009-0009-5887-4628>. edith.barragan@iess.gob.ec
- c) Especialista en Cirugía Pulmonar. Unidad Técnica de Cirugía Pulmonar. Hospital de Especialidades Teodoro Maldonado Carbo. Francisco.ochoa@iess.gob.ec
- d) Médico General en Funciones Hospitalarias. Unidad Técnica de Oncología. Hospital de Especialidades Teodoro Maldonado Carbo. carlos.gonzalezva@iess.gob.ec

RESUMEN

Los angiosarcomas primarios de pulmón, son lesiones mesenquimales sumamente raras, de mal pronóstico que suelen encontrarse aproximadamente en el 1% de todos los sarcomas de partes blandas, siendo su cuadro clínico y su evaluación radiológica poco específica. Se hace la descripción de un caso clínico, la evaluación radiológica y el diagnóstico definitivo a través del estudio histopatológico.

SUMMARY

Primary lung angiosarcomas are extremely rare mesenchymal lesions with a poor prognosis that are usually found in 1% of all soft tissue sarcomas, with their clinical picture and radiological evaluation being non-specific. The description of a clinical case in our hospital, the radiological evaluation and the definitive diagnosis through the histopathological study are made.



INTRODUCCION

Las neoplasias derivadas de los tejidos blandos, llamados sarcomas de partes blandas, son enfermedades neoplásicas, con presentación poco frecuentes y características heterogéneas, con poca frecuencia en pacientes adultos, se calcula en un 1 al 3% de todas las neoplasias. Estos tumores se agrupan básicamente en dos localizaciones: en los tejidos blandos, los que a su vez se van a localizar en distintas partes del cuerpo, así como también en diferentes aparatos y vísceras; y se pueden localizar en los huesos(osteosarcomas). (1,2)

En un estudio peruano, realizado en el 2019, de una población estudiada de 250 pacientes, en un periodo de 62 meses, los tipos histológicos más frecuentes eran el sarcoma pleomórfico indiferenciado y los liposarcomas. (1)

Cabe recordar, desde el punto de vista de sus orígenes, que estas lesiones provienen en su gran mayoría, del mesodermo embrionario en especial y pocas aportaciones del resto de las capas embrionarias, teniendo una gran capacidad de diferenciarse en los tipos de tejidos a saber, como el adiposo, muscular, fibroso y endotelial. (2).

Cuando esta enfermedad se presenta de manera inicial, suele ser totalmente asintomática, lo que se traduce por ser pequeña la lesión, pero al crecer, puede ir complicando las funciones corporales. A su vez, el tiempo de sobrevida, en este tipo de pacientes, que padecen de un sarcoma de partes blandas, puede variar, según la histología y el estadio de la enfermedad, llegando a ser, en el mejor de los casos, 50% a los 5 años. (3).

Los angiosarcomas son neoplasias malignas endoteliales, heterogéneas, agresivos, mal pronóstico y de alta mortalidad, siendo las menos frecuentes de todos los sarcomas de partes blandas, representando el 1% de todos ellos, afecta específicamente a personas adultas que a niños. Nace del endotelio de los vasos sanguíneos y linfáticos, suele también llamarse hemangiosarcoma. Es una lesión que normalmente compromete la piel de la cabeza y cuello (60%), así como también a nivel del tronco, siendo menos frecuente en órganos como hígado, glándulas suprarrenales, corazón, bazo y mamas. (3,4,5).

Estos pacientes suelen presentar alteraciones genéticas, que no son específicas, como desajustes del cariotipo, como por ejemplo la adición de cromosomas 5, 8 y 20; deleción o perdida en cromosomas 7, 22 y el cromosoma Y. Su crecimiento siempre se dará por factores proangiogénicos. (3).

Entre los posibles factores de riesgo que pueden estar involucrados en este tipo de sarcomas, se ha

descrito antecedentes de radiaciones, especialmente en niños con patologías neoplásicas hematológicas que han recibido tratamiento con radioterapia; el llamado síndrome Stewart-Treves, o linfedema del miembro superior secundario a la mastectomía, así como también los linfedemas secundarios a ciertas parasitosis como las filarias; en menor proporción de riesgo se ha mencionado las fistulas artero-venosas en pacientes que padecen insuficiencia renal crónica, además, se menciona la exposición a pesticidas y al thorotrast. (3,4).

CASO CLINICO

Se trata de paciente femenina, de 55 años, con antecedentes de hipertensión esencial desde el 2015, asistente administrativa, habita en región urbana, niega consumo de tabaco, solo alcohol social. Sin sintomatología previa refiere que, en noviembre del 2023, de forma espontánea presenta golpe de tos y posteriormente expectoración hemoptoica, por 2 ocasiones y posteriormente cansancio y fatiga, sin control posterior.

A la semana curso nuevo cuadro de tos y expectoración hemoptoica, por lo cual acude a Hospital Público donde le solicitan estudio de estándar de tórax, en el cual no se informa lesión de origen pulmonar y se le prescribe ácido tranexánico 500mg cada 8 horas oral. Paciente valorada por Otorrinolaringólogo y gastroenterólogo, quienes posterior a procedimientos se descarta posible origen de sangrado.

Por persistencia de cuadro de expectoración hemoptoica y de hemoptisis, es valorado por neumólogo privado quien solicita estudios de tomografía de tórax, en los cuales no se describe lesión pulmonar, pero describe en región parahiliar izquierda engrosamiento ganglionar, por lo cual se le solicita estudios de broncoscopia a inicios de diciembre 2023 donde se describe en bronquio principal izquierdo, masa endobronquial de la que se toman muestras de biopsia con reporte inicial de neoplasia mesenquimal fusocelular/vascular, con estudios posteriores de inmunohistoquímica, CD31+, CD34+, HVP8-, PODOPLANIBA D2-40-, KI: >40%, que concluye que se trata de una neoplasia vascular maligna: angiosarcoma vs sarcoma de Kaposi.

Valorada en el Hospital Teodoro Maldonado Carbo, se solicitaron estudios de imágenes, exclusivamente angiotac de tórax y abdominal, sin que se describan lesión sugestiva de enfermedad primaria o metastásica, por lo cual se concluye que lo descrito corresponde a enfermedad primaria. Se solicitan estudios adicionales, la serología para VIH es negativa, descartándose posibilidad de Sarcoma Kaposi. Nueva broncoscopia en esta casa de salud en

enero 2024, en la cual se describe: árbol bronquial izquierdo: arquitectura conservada, mucosa normal, se avanza a carina secundaria visualizando lesión aspecto mucoso pediculada en ambos extremos localizada a la entrada del lóbulo superior que cruza de pared a pared dirigida hacia

la pared posterior que obstruye la entrada del bronquio un 40% de su luz, con la fibra se logra visualizar por detrás de la lesión sin que se observe mas ocupación, no se logra pasar por detrás de la lesión.

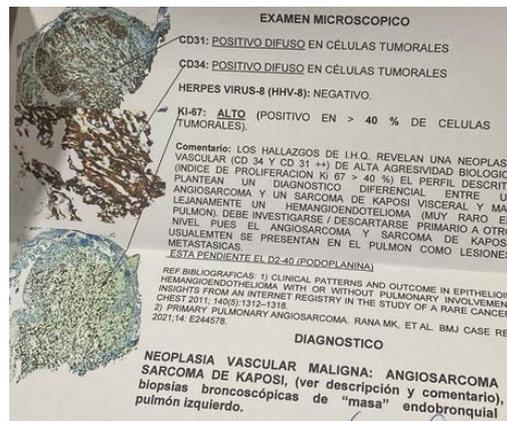
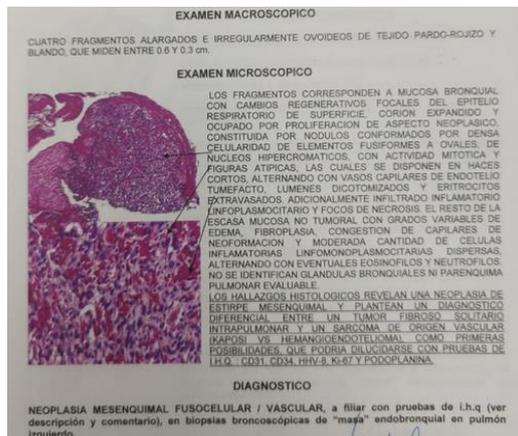


FIGURA 1: BIOPSIA E INMUNOHISTOQUIMICA DE LA LESION ENDOBRONQUIAL



FIGURA 2: IMAGENES DE LA BRONCOSCOPIA EN LA CUAL SE OBSERVA LA LESION EN BRONQUIO SECUNDARIO DEL LOBULO SUPERIOR DERECHO

DISCUSION

Al ser una enfermedad con poca sintomatología, puede tener diagnósticos equívocos al momento de su evaluación como neoplasias epiteliales o melanomas anaplásicos. Inclusive al ser un angiosarcoma de rara presentación pulmonar, suelen ser metastásicos las lesiones que se encuentran a nivel pulmonar. Los estudios diagnósticos radiológicos como el ultrasonido, la tomografía computada y la resonancia magnética, suelen tener limitaciones. (4,6).

Si bien es cierto que son más frecuentes en piel, bazo, hígado, mama, estas lesiones en pulmón son

extremadamente raros y de muy pobre pronóstico. Siendo su edad promedio de aparición a los 45 años, sin especificar género de frecuencia. (6).

Revisada la literatura, en los pocos casos descritos, la sintomatología puede ser dolor en tórax y la hemoptisis; se describe además disnea, tos y pérdida de peso. En nuestro caso, si bien se analiza la historia clínica, la paciente, asistente administrativa, solo curso con tos y expectoración hemoptoica las primeras 6 semanas de su evolución hasta progresar a hemoptisis cuando se realizó el diagnóstico de su patología. (6,8).

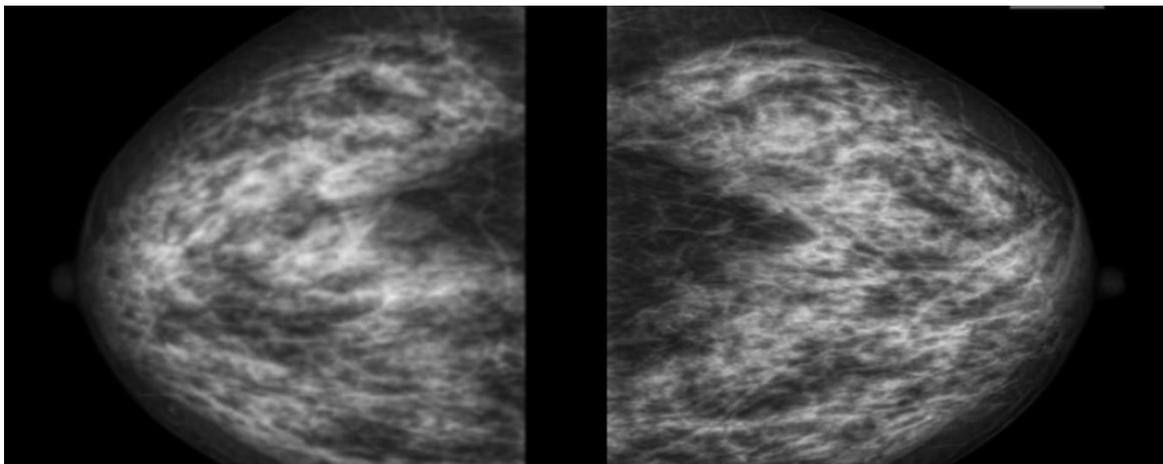


FIGURA 3: MAMOGRAFIA BILATERAL DE LA PACIENTE.

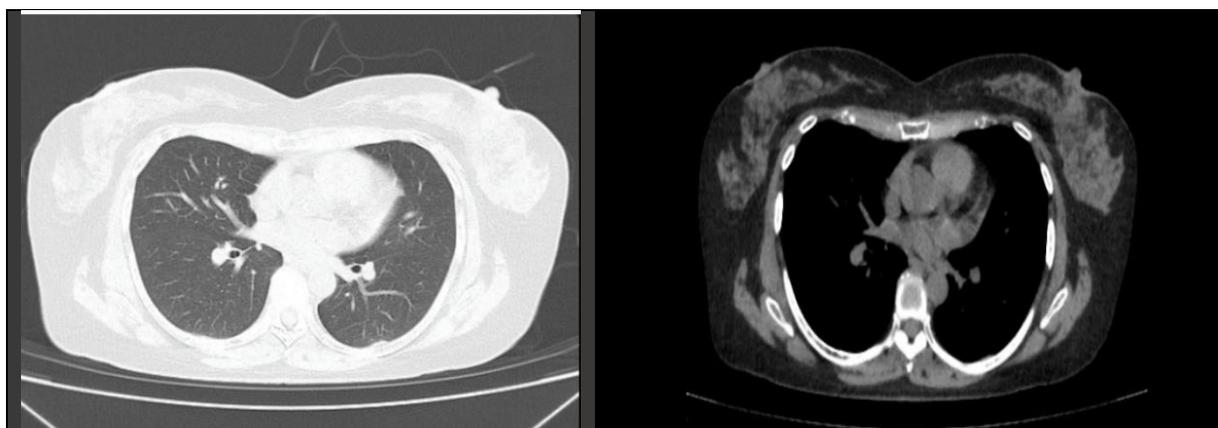


FIGURA 4: TOMOGRAFIA DE ALTA RESOLUCION PULMONAR.

Normalmente el diagnóstico de esta patología se basa en estudios más directos como la broncoscopia, así como también el estudio histológico, esta última considerada como esencial, ya que se describen células anormales, pleomórficas, del endotelio vascular, las mismas que pueden ser redondas, poligonales y fusiformes con o sin apariencia epitelioide. Los marcadores que pueden ser expresados en estas lesiones son: antígeno del factor VIII, CD34, CD31 y Fli-1. Si bien el antígeno del factor VIII es el más específico, pero es el menos sensible, mientras el CD31 es relativamente específico y extremadamente sensible en alrededor del 90% de los casos; y en el 30% de estos angiosarcomas expresan citoqueratina, y vimentina. (7,8).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Marcelo Chávez, Gonzalo Ziegler, José Cotrina, José Galarreta, Miguel de la Cruz, Raúl Mantilla. Situación actual de los sarcomas de partes blandas: registro de un instituto oncológico de Latinoamérica. *Cirugía Española*, 2019;97(4):203-212.
2. M. A. Vaz, S. Resano, I. Pérez, C. Saavedra. Epidemiología y estudio de extensión de los sarcomas de partes blandas y de los huesos. *Rev. Cáncer (Madrid)*Vol. 32. N.º 1, pp. 9-16, 2018.
3. Roberto Gabriel Albín Cano. Sarcomas: etiología y síntomas. *Revista Finlay*, Julio 2012 | Volumen 2 | Numero 2: 116-129.
4. Mónica Grafino, Paula Alves, Margarita Mendes de Almeida, Patricia Garrido. *J Bras Pneumol*. 2018;42(1): 68-70.
5. Jun Cao, Jiale Wang, Chiyu He. Angiosarcoma: a review of diagnosis and current treatment. *Am J Cancer Res*, 2019;9(11):2303-2313.
6. Mustapha Azzakhmam, Abderrahim Elktaibi, Mohamed Reda El Ochi, Mohamed Oukabli. Primary epitheloid angiosarcoma of the pleura: an exceptional tumor location. *PanAfrican Medical Journal*. 2019,33:327.
7. Ying Zhang, Xiaochun Huang, Chuangliang Peng, Youbin Wang, Quian Wu. Primary pulmonary epitheloid angiosarcoma: A case report and literature review. *J Can Res Ther* 2018;14:5533-5.

