

UNIVERSIDAD AUTONOMA DE MÉXICO
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACION SUR DEL DISTRITO FEDERAL
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

TITULO:

**ANGIOSARCOMA DE CAVIDAD NASAL: INFORME DE UN CASO Y
REVISION DE LA LITERATURA**

TESIS QUE PRESENTA:

DRA. KARLA GABRIELA ORDOÑEZ ESCALANTE

PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD EN:

ANATOMIA PATOLÓGICA

ASESOR: DRA ALEJANDRA MANTILLA MORALES
MÉXICO DF
2006

FEBRERO



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**ANGIOSARCOMA DE CAVIDAD NASAL: INFORME DE UN CASO Y
REVISION DE LA LITERATURA.**

AUTORES: Karla Gabriela Ordoñez Escalante
Residente de segundo año de anatomía patológica en el CMN Siglo
XXI
Dra. Alejandra Mantilla Morales
Médico anatomopatólogo de base del hospital de oncología del CMN
siglo XXI
Dr. Francisco Gallegos
Médico de base del servicio de cirugía de cabeza y cuello hospital de
Oncología CMN silgo XXI

*Trabajo realizado en el departamento de patología del Hospital de Oncología Del
CMN siglo XXI IMSS*

CORRESPONDENCIA Y REIMPRESIONES: a Dra. Karla Ordoñez Escalante o
Dra. Alejandra Mantilla Morales en el departamento de patología hospital de
oncologia CMN siglo XXI

TITULO ABREVIADO: Angiosarcoma cavidad nasal

AGRADECIMIENTOS:

A MI ESPOSO Y MI HIJO PAQUITO POR SU APOYO Y PACIENCIA DURANTE
MI RESIDENCIA

A FRANCISCO POR SU AYUDA INCONDICIONAL

A MIS COMPAÑERAS CRISTY Y ALE

A MIS MAESTROS Y EN ESPECIAL A LA DOCTORA MANTILLA Y A LA
DOCTORA ALVARADO POR TODAS SUS ENSEÑANZAS

INDICE

	Página
I. RESUMEN.....	1
II. INTRODUCCION.....	3
III. REPORTE DE CASO.....	4
3.1 HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS.....	5
IV. REVISION DE LA LITERATURA Y DISCUSION.....	6
4.1 CONCLUSIONES.....	9
V. FUENTES DE CONSULTA.....	10
VI. ANEXOS.....	11

RESUMEN

Los sarcomas de la cabeza y cuello son raros, solo el 5% de todos los sarcomas aparecen en esta región.

El angiosarcoma es una neoplasia que representa el 2% de todos los tumores de tejido blando, el 60% ocurre en la piel y tejido blando, el 50% en la región de la cabeza y cuello y entre estos últimos solo el 4% de los casos en el tracto aereodigestivo superior. Se informa el caso de una mujer de 52 años sin antecedentes con cefalea, lagrimeo, sensación de cuerpo extraño en fosa nasal izquierda y epistaxis. En la TAC se identificó un tumor en fosa nasal izquierda que invade hasta la lámina ósea del cráneo. El reporte histopatológico fue de angiosarcoma. Se revisaron y analizaron los casos reportados en la literatura desde el año 1976 al 2004.

En conclusión los angiosarcomas del tracto aereodigestivo superior tienen un mejor pronóstico con mayor sobrevida sin enfermedad, en comparación a los de la piel o tejidos blandos. La recurrencia se relaciona estrechamente con la positividad de los márgenes quirúrgicos. El tratamiento es a base de resección quirúrgica completa con radioterapia.

Palabras clave: cavidad nasal, angiosarcoma, tumores vasculares

ABSTRACT

The 5% of all neoplasias of the head and neck are sarcomas. The angiosarcoma comprise the 2% of all soft tissue tumors, the 60% occur in the skin and soft tissue, the 50% in the head and neck and only the 4% occur in the upper aerodigestive tract. We report a case of a 52 years old healthy woman with headache, weeping, foreign body sensation in left nose and epixtasis. The TAC identified a tumor in the left nostril that invaded the osseous lamina of the skull. The histopathologic diagnosis was angiosarcoma. A review and analysis of the reports in the literature from 1976 to 2004 was made.

In conclusion the angiosarcomas of the upper aerodigestive tract have a better prognosis and long term survival free of disease than their soft tissue and skin counterparts. The recurrence is strongly related with the positive resection margins. The ideal treatment is with complete surgery and radiotherapy.

Key words: nasal cavity, angiosarcoma, vascular tumors

ANGIOSARCOMA DE CAVIDAD NASAL: INFORME DE UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA

Karla Ordoñez-Escalante*, Alejandra Mantilla-Morales**, Francisco Gallegos***

*Residente de segundo año de anatomía patológica en el HE CMN siglo XXI

** Médico de base anatomopatólogo del HO del CMN siglo XXI

***Médico de base del servicio de cirugía de cabeza y cuello hospital de oncología del CMN siglo XXI

Departamento de patología del Hospital de Oncología del CMN siglo XXI, México DF

INTRODUCCION

Los sarcomas de la región de cabeza y cuello son entidades raras, de acuerdo a la base de datos del Memorial Sloan-Kettering Cancer Center solo el 5% de todos los sarcomas aparecen en esta región (1).

Los angiosarcomas son neoplasias malignas de rápido crecimiento originadas en las células endoteliales, representan el 2% de todos los tumores de partes blandas (sarcomas) y el 60% se localizan en la piel (piel cabelluda) y solo el 4% se origina en las mucosas de las vías aereo-digestivas superiores (VADS) (2-3). El caso que aquí informamos se localiza en la fosa nasal.

REPORTE DE CASO:

Se trata de mujer de 52 años de edad previamente sana. Inició su padecimiento 2 meses previos a su ingreso con cefalea hemicraneana izquierda, epífora en ojo izquierdo, epistaxis y sensación de cuerpo extraño en fosa nasal izquierda.

Se realizó tomografía axial computada de macizo centro-facial que mostró un tumor en fosa nasal izquierda de 5x4x0.5cm, con invasión a etmoides, erosión de la lámina cribosa, destrucción de la cara interna de la órbita e infiltración a grasa periorbitaria con desviación externa del globo ocular (figura 1).

Se efectuó resección cráneo-facial por abordaje combinado bicoronal y transfacial con reconstrucción de la base anterior del cráneo.

Recibió el equivalente a 50 Gy en 23 fracciones de radiación ionizante en sitio del tumor primario. Un año y medio posterior a la cirugía en las tomografías de control y en la nasofaringoscopia no se observa actividad tumoral local ni metastásica.

HALLAZGOS HISTOPATOLOGICOS:

Microscópicamente se observó una neoplasia maligna con formación de canales vasculares irregulares que se anastomosan entre si formando una red vascular. Estos canales se encontraban revestidos por células endoteliales, la mayoría presentaban núcleos hipercromáticos, pleomorfismo leve a moderado y escasas mitosis atípicas (figuras 2 y 3), en algunas zonas el endotelio presentaba proyecciones pseudopapilares hacia la luz del vaso (figura 4). Microscópicamente los bordes quirúrgicos estaban libres de neoplasia. Con estos hallazgos se hizo el diagnóstico de angiosarcoma de fosa nasal.

REVISION DE LA LITERATURA Y DISCUSION

El angiosarcoma es una neoplasia rara en tracto aéreo digestivo superior. En el registro del Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (AFIP) se cuenta con 366 casos registrados entre 1966 y 1977, de los cuales solo 13 (4%) se localizan VADS (4). En el estudio realizado por Solomons en el Hospital MD Anderson comprenden solo el 1% de todos los sarcomas (5). A partir de 1977 a la fecha solo casos aislados o series pequeñas han sido informados en la literatura.

En la literatura revisada de 1976 al 2004 se encontraron 14 informes de casos aislados de angiosarcomas en VADS (tabla1). La edad media fue de 51 años, y el sitio más común de presentación fue el seno maxilar (6 casos).

La gran mayoría de los pacientes con angiosarcomas de la región de cabeza y cuello tienen un tiempo corto de sintomatología previa al diagnóstico que varia entre 4 a 8 semanas (13), en los casos aquí analizados el tiempo promedio de síntomas fue de 7.1 meses.

La localización de esta neoplasia parece no influir de manera importante en el tiempo de sintomatología previo al diagnóstico, ya que los caso de mayor y menor tiempo de evolución se localizaron en el seno maxilar.

La etiología de estos tumores es desconocida, se han referido ciertos factores de riesgo o predisponentes como son: linfedema crónico, exposición a radioterapia, exposición a cloruro de vinyl y a óxido de torim (18-19), de los 14 casos revisados en la literatura un paciente tenia historia de radioterapia 2 años previos por carcinoma de laringe, y otro trabajaba directamente con cloruro de vinyl.

Histológicamente los angiosarcomas se dividen en bien diferenciados cuando presentan canales vasculares que se anastomosan entre si, células endoteliales con núcleo grande hipercromático, bajo índice de mitosis y proyecciones pseudopapilares hacia la luz del vaso. Los poco diferenciados presentan focos de áreas sólidas con células epiteloideas o fusiformes que simulan carcinomas u otro tipo de sarcoma (3,13).

Algunos autores como *Panje y Maddox*, refieren que los angiosarcomas del tracto aereodigestivo superior muestran un alto grado de diferenciación, con pocas áreas sólidas, pocas mitosis y escasas formaciones pseudopapilares (6,20).

La poca prevalencia de esta neoplasia no permite que exista un tratamiento “estandar” con alto nivel de evidencia; el tratamiento considerado adecuado con base a la experiencia obtenida es la resección amplia con límites microscópicamente libres seguida de radioterapia a 4000-5000 rads; aunque se sabe que los angiosarcomas son radiosensibles, no hay evidencia de que sean radiocurables (14). El uso de la quimioterapia aun es evaluado pero tiene pocos resultados satisfactorios (15).

De los casos revisados, un paciente recibió solo radioterapia y a 7 meses de seguimiento no presentó enfermedad (caso 5), 3 pacientes (casos 3, 11 y 14) recibieron tratamiento solo con cirugía radical con reporte de límites negativos y una sobrevida media de 30 meses libres de enfermedad.

Dos pacientes (casos 10 y 13) recibieron solo quimioterapia en forma paliativa ya que fueron considerados fuera de tratamiento médico, ambos fallecieron, uno con enfermedad metastásica.

Nueve pacientes incluyendo el aquí reportado fueron tratados con cirugía y radioterapia, de todos estos solo dos pacientes (6 y 8) presentaron recurrencia, el paciente 8 tuvo límites quirúrgicos positivos y fue catalogado histológicamente de alto grado presentando una recurrencia al mes de la cirugía, el paciente 6 presentó recurrencia a los 6 meses y murió a los 27 meses con enfermedad metastásica, en este último caso los límites quirúrgicos no fueron referidos en el informe (tabla 2).

Cabe recordar que el factor pronóstico más importante para recurrencia en angiosarcoma es el estado de los bordes quirúrgicos (19).

El angiosarcoma originado en piel o partes blandas del área de cabeza y cuello tiene un mal pronóstico, 50% de los pacientes mueren en los primeros 25 meses y la sobrevivida a 5 años es del 12% (21,22).

Se ha sugerido que el angiosarcoma del macizo centro-facial tiene mejor pronóstico que el localizado en la piel cabelluda debido a su mayor grado de diferenciación y al diagnóstico precoz (3, 22), el 50% de estos pacientes sobrevive a los 2 años y el 22% a 5 años (3). De los casos aquí analizados incluyendo el presentado el tiempo promedio de sobrevivida fue de 20.8 meses.

Las metástasis cervicales ocurren entre el 10-15% de todos los pacientes y las metástasis a distancia a hueso, hígado, pulmón o piel se observan en el 30% de los pacientes en un tiempo promedio de 24 meses (10). De los casos revisados ningún paciente presentaba metástasis ganglionares al momento del diagnóstico, y solo dos casos presentaron metástasis a distancia, ambos fallecieron (tabla 2).

En conclusión los angiosarcomas de VADS tienen un mejor pronóstico con mayor tiempo de sobrevida sin enfermedad que aquellos de la piel o tejidos blandos, debido a que son mejor diferenciados.

La recurrencia se relaciona estrechamente con la positividad de los márgenes quirúrgicos. El tratamiento de elección se basa en resección quirúrgica completa con límites negativos y posteriormente radioterapia.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS:

1. Bentz BG, Singh B, et al. Head and neck soft tissue sarcomas: a multivariate analysis of outcomes. *Ann Surg oncol* 2004;11:619-628.
2. Rufus MJ, Poen JC, Tran LM, Fu YS, Juillard GF. Angiosarcoma: a report of 67 patients and review of the literature. *Cancer* 1996;77:2400-2406.
3. Pisani P, Krengli M, Ramponi A, Olina M, Pia M. Angiosarcoma of the hypopharynx. *J Laryngol Otol* 1994;108:905-908. .
4. Ezinger FM, Weiss SW. *Soft Tissue Tumors*. (eds.) Mosby Co. 2nd Edition St Louis, 1988, pp 545-580.
5. Solomons NB, Stearns MP. Haemangiosarcoma of the maxillary antrum. *J Laryngol Otol* 1990;104:831-834.
6. Panje Wr, Moran WJ, Bostwick DG, Kitt VV. Angiosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1986;96:1381-1384.
7. Kimura Y, Tanaka S, Furukawa M. Angiosarcoma of the nasal cavity. *J Laryngol Otol* 1992;106:368-369.
8. Maheshwar A, Douglas-jones AG, Burroughs SH. Spindle cell angiosarcoma of the oropharynx. *J Laryngol Otol* 2000;114:160-2.
9. McClatchey KD, Batsakis JG, Rice DL, Olson NR, Mich AA. Angiosarcoma of the maxillary sinus: report of a case. *J Oral Surg* 1976;34:1019-1021
10. Williamson IG, Ramsden RT. Angiosarcoma of the maxillary antrum-association with vinyl chloloride exposure. *J Laryngol Otol* 1988;102:464-467.
11. Bankaci M, Myers EN, Barnes L, Du Bois P. Angiosarcoma of the maxillary sinus : literature review and case report. *Head and neck Surg* 1979;1:274-279.
12. Sharma BG, Nawalkha PL. Angiosarcoma of the maxillary antrum: report of a case with brief review of the literature. *J Laryngol Otol* 1979;93:181-186.
13. Lanigan DT, Hey JH, Lee L. Angiosarcoma of the maxilla and maxillary sinus. *J Oral Maxillofac Surg* 1989;47:747-753.
14. Zachariades N, Economopoulou P. Maxillary angiosarcoma. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1986;15:357-360.
15. Zakrzewska JM. Angiosarcoma of the maxilla: A case report and review of the literature including angiosarcoma of the maxillary sinus. *Brit J Oral and Maxillofac Surg* 1986;24:286-292.
16. Kurien M, Nair S, Thomas S. Angiosarcoma of the nasal cavity and maxillary antrum. *J Laryngol Otol* 1989;103:874-876.
17. Oliver AJ, Gibbons SD, Radden BG, Busmanis I, Cook RM. Primary angiosarcoma of the oral cavity. *Brit J Oral and Maxillofac Surg* 1991;29:38-41.
18. Ferlito A, Nicolai P, Caruso G. Angiosarcoma of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1985;94:93-95.
19. Lezama-del Valle P, Gerald WL, Tsai J, Meyers P, La Quaglia Mp. Malignant vascular tumors in young patients. *Cancer* 1998;83:1634-1639.
20. Maddox JC, Evans HL. Angiosarcoma of skin and soft tissue: A study of forty-four cases. *Cancer* 1981;48:1907-1921.
21. Wanebo HJ, Koness RJ, MacFarlane Jk et al. Head and Neck sarcoma: report of the Head and Neck sarcoma registry. Society of the Head an Neck Surgerons Committee on Research. *Head and Neck* 1992;14:1-7.
22. Yamaguchi S, Nagasawa H, Suzuki T et al. Sarcomas of the oral and maxillofacial region: a review of 32 cases in 25 years. *Clin Oral Investig* 2004;8:52-55.

AUTOR	REFERENCIA	CASO	EDAD	GENERO	SITIO	TAMAÑO	TIEMPO DE EVOLUCION PREVIO A DIAGNOSTICO	SÍNTOMAS	TRATAMIENTO
PISANI	3	1	67 A	F	HIPOFARINGE	4 CM	NR	DISFAGIA Y DISFONIA	FARINGOLARINECTOMIA TOTAL+RT
SOLOMONS	5	2	33 A	M	SENO MAXILAR	NR	6 M	EPIXTASIS	MAXILECTOMIA+RT
KIMURA	7	3	8 A	M	CAVIDAD NASAL	NR	12 M	EPIXTASIS	MAXILECTOMIA+RI NOTOMIA
MAHESHWAR	8	4	76 A	M	OROFARINGE	7.5 x4.5 CM	7 M	DOLOR GARGANTA	FARINGOPALATECTOMIA +RT
MCCLATCHEY	9	5	26 A	F	SENO MAXILAR	NR	1 M	EPIXTASIS	RT
WILLIAMSON	10	6	48 A	M	SENO MAXILAR	NR	6 M	DOLOR Y EDEMA MEJILA	RT+MAXILECTOMIA
BANKACI	11	7	68 A	M	SENO MAXILAR	NR	36 M	EPIXTASIS DOLOR Y DIPLOPIA	MAXILECTOMIA+RT
SHARMA	12	8	10 A	M	SENO MAXILAR	NR	NR	DOLOR MOLAR Y EDEMA MAXILAR	MAXILECTOMIA + RT
LANIGAN	13	9	73 A	M	MAXILA Y SENO MAXILAR	5X3 CM	2 M	MASA INTRAORAL Y HEMORRAGIA	HEMIMAXILECTOMIA+RT
ZACHARIDES	14	10	68 A	F	MAXILA	NR	2 M	DOLOR ORBITAL	QUIMIOTERAPIA
ZAKRZEWSKA	15	11	58 A	M	MAXILA	NR	6 M	LESION HEMORRAGICA	MAXILECTOMIA
KURIEN	16	12	38 A	M	CAVIDAD NASAL	4X2 CM	2 M	OBSTRUCCION NASAL	RT+MAXILECTOMIA
OLIVER	17	13	69 A	F	CAVIDAD ORAL	NR	3 M	DESVIACION FACIAL	QUIMIOTERAPIA
FERLITIO	18	14	73 A	M	LARINGE	2CM	8 M	DISFAGIA	FARINGOTOMIA
ORDÓÑEZ		15	52 A	F	CAVIDAD NASAL	5x4 CM	2 M	CEFALEA Y LAGRIMEO	RESECCION CRANEOFACIAL+RT

Tabla 1: resumen de los 15 casos publicados de angiosarcomas de la vía aereodigestiva superior desde 1976 al 2004

NR: no referido; RT: radioterapia.

CASO	RESECCION TOTAL	TIEMPO DE SEGUIMIENTO	EVOLUCION
1	SI	39 M	MSE
2	SI	27 M	VSE
3	SI	8 M	VSE
4	NO	12 M	VSE
5	SOLO RT	7 M	VSE
6	NR	27 M	MCE*(REC A 6M)
7	SI	22 M	VSE
8	NO	3 M	VCE (REC 1 M)
9	NO	33 M	VSE
10	SOLO QT	24 M	MCE*
11	SI	14 M	MSE
12	NR	7 M	VSE
13	SOLO QT	3 M	MCE
14	SI	69 M	MSE
15	SI	18 M	VSE

Tabla 2: muestra el seguimiento y evolución de los 15 casos presentados.

**Enfermedad metastásica*

RT: radioterapia; QT: quimioterapia

REC: recurrencia; VSE: vivo sin enfermedad; VCE: vivo con enfermedad; MSE: muerto sin enfermedad; MCE: muerto con enfermedad.

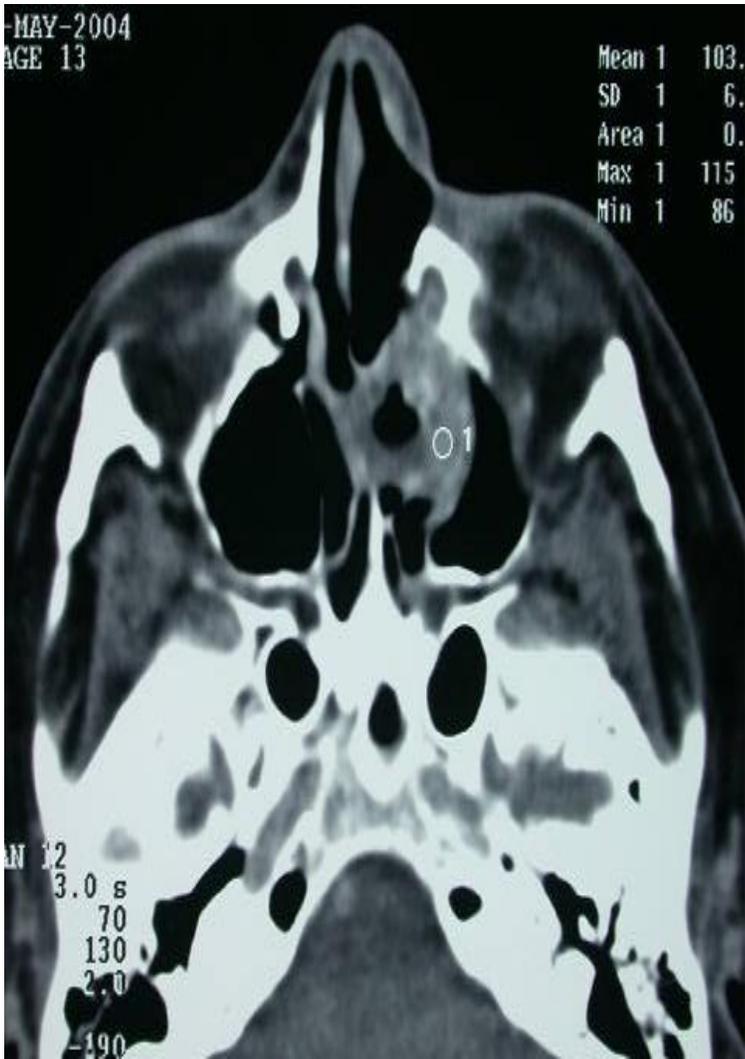


Figura 1: Tomografía axial computada del macizo facial que muestra la lesión en cavidad nasal izquierda con invasión a etmoides y órbita.

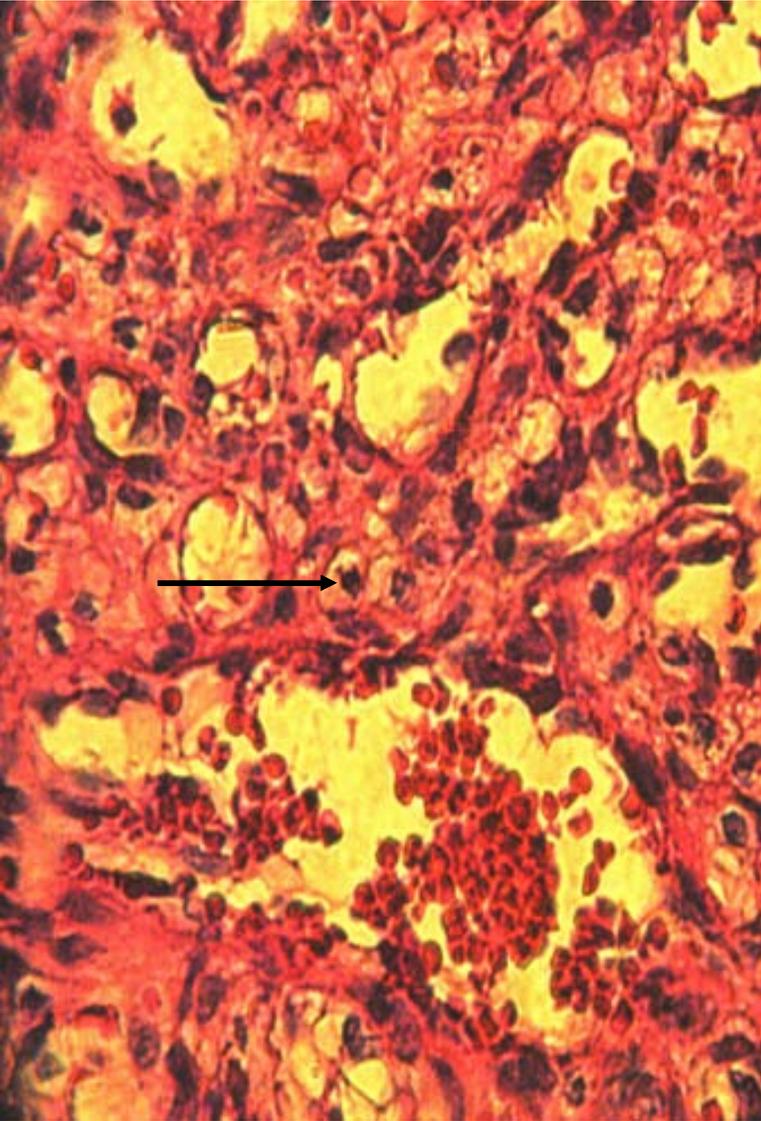


Figura 2: Tinción con hematoxilina y eosina que muestra una mitosis (flecha)

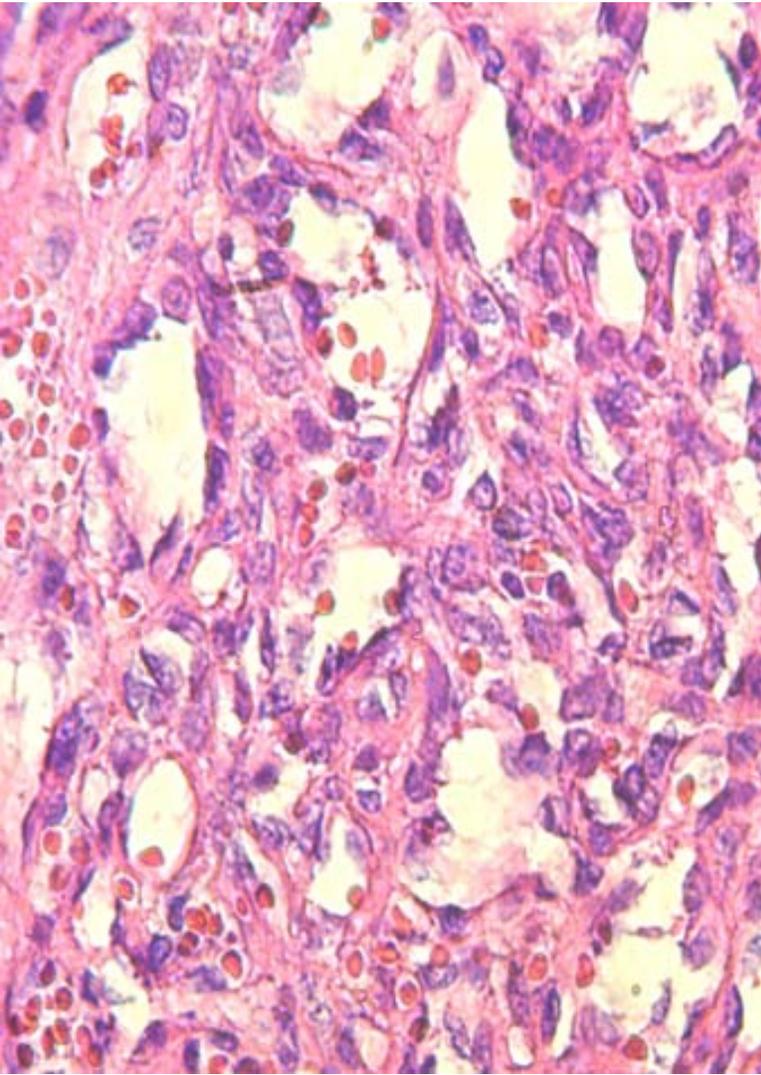


Figura 3. Tinción con hematoxilina y eosina de la lesión donde se observa el pleomorfismo de las células endoteliales.

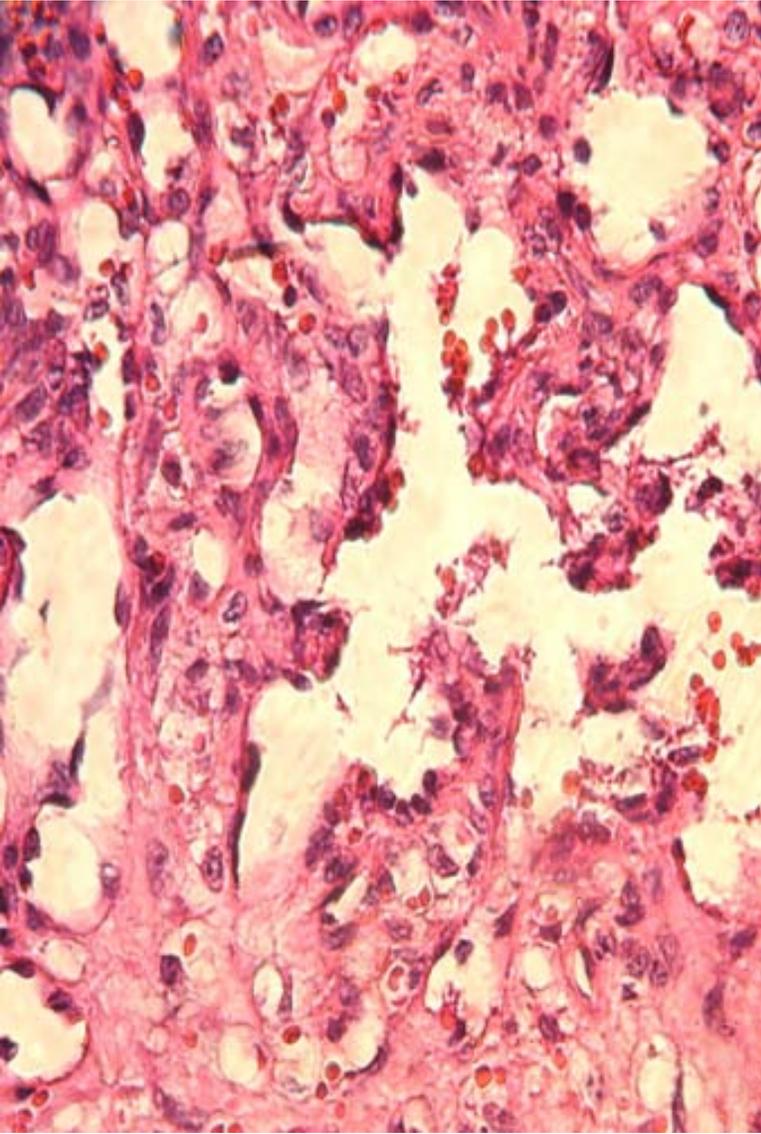


Figura 4: Tinción con hematoxilina y eosina donde se observan las proyecciones pseudopapilares hacia la luz del vaso sanguíneo

