



ANGIOSARCOMA ÓSEO MULTIFOCAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Castillo Ruipérez, Laura; López Soriano, Carlos; Zarzuela Sánchez, Víctor Manuel;
Garrido Ferrer, José Félix; Hernández Ferrando, Lorenzo.

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma es un tumor vascular agresivo infrecuente y de etiología desconocida, originado por células mesenquimales predispuestas a la diferenciación angioblástica y la formación de nuevos vasos. De manera excepcional (<1%) presenta una localización ósea, asentando habitualmente sobre huesos largos de las extremidades y siendo característico su desarrollo sobre zonas de necrosis óseas. Existen dos formas de presentación, una lesión única con crecimiento rápido y con tendencia a la metastatización o multifocal.

MATERIAL Y MÉTODOS

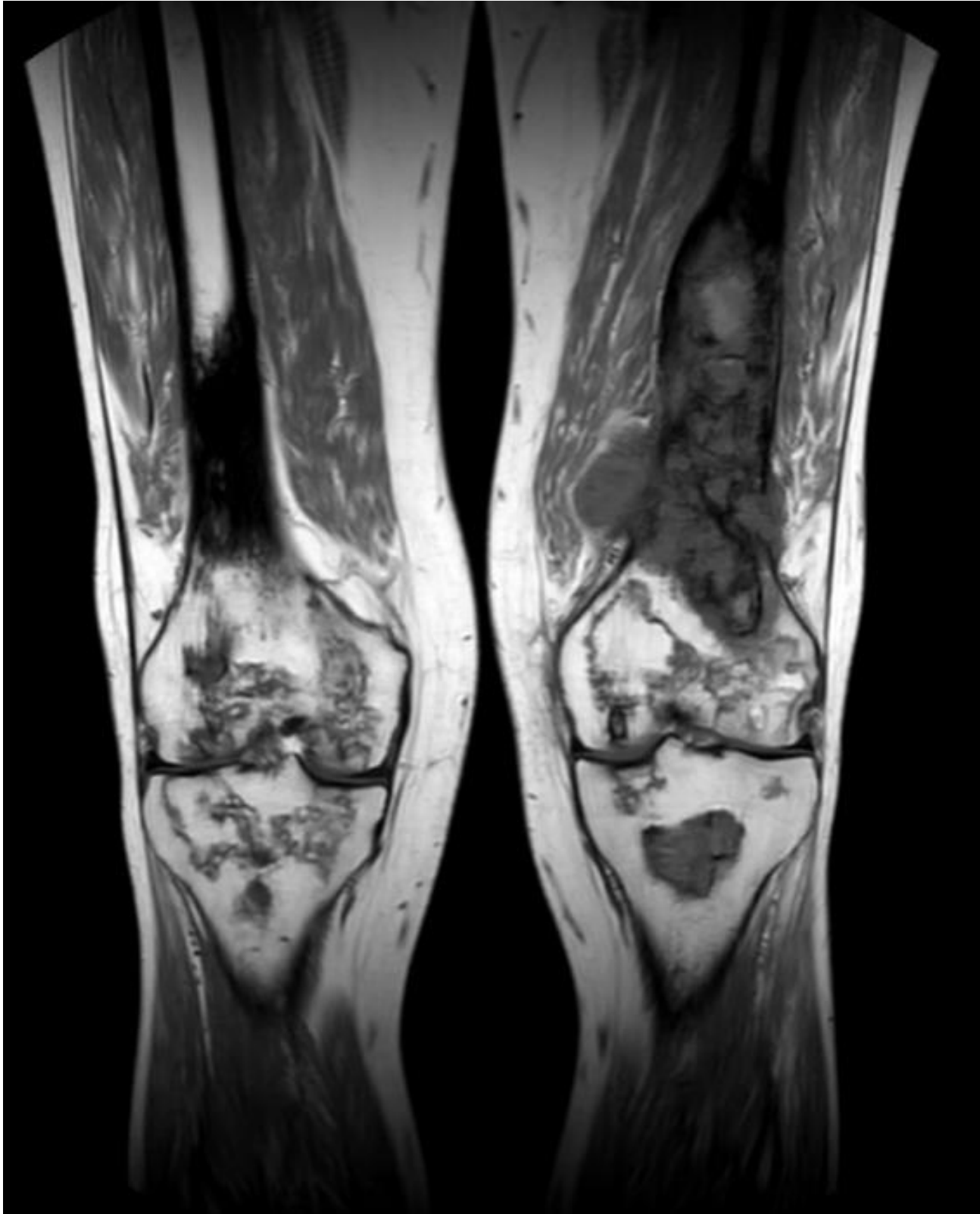
Paciente de 51 años que inicia gonalgia atraumática e imposibilidad para la marcha, como antecedentes personales presenta un cuadro de púrpura trombocitopénica, complicada con un empiema tuberculoso pulmonar secundario al uso prolongado de corticoides.

En RMN se objetiva lesión de agresividad radiológica en fémur izquierdo con afectación cortical y masa de partes blandas asociada. Tras presentarse en comité de Sarcomas y Tumores MSK, se decide biopsia radioguiada con un diagnóstico diferencial entre tumor óseo primario, metástasis u osteomielitis crónica, con un resultado de necrosis ósea más sinovitis reactiva.

Una semana después, el paciente sufre una fractura patológica realizándose fijación externa y una nueva toma histológica, que confirma el diagnóstico de angiosarcoma epiteliode.



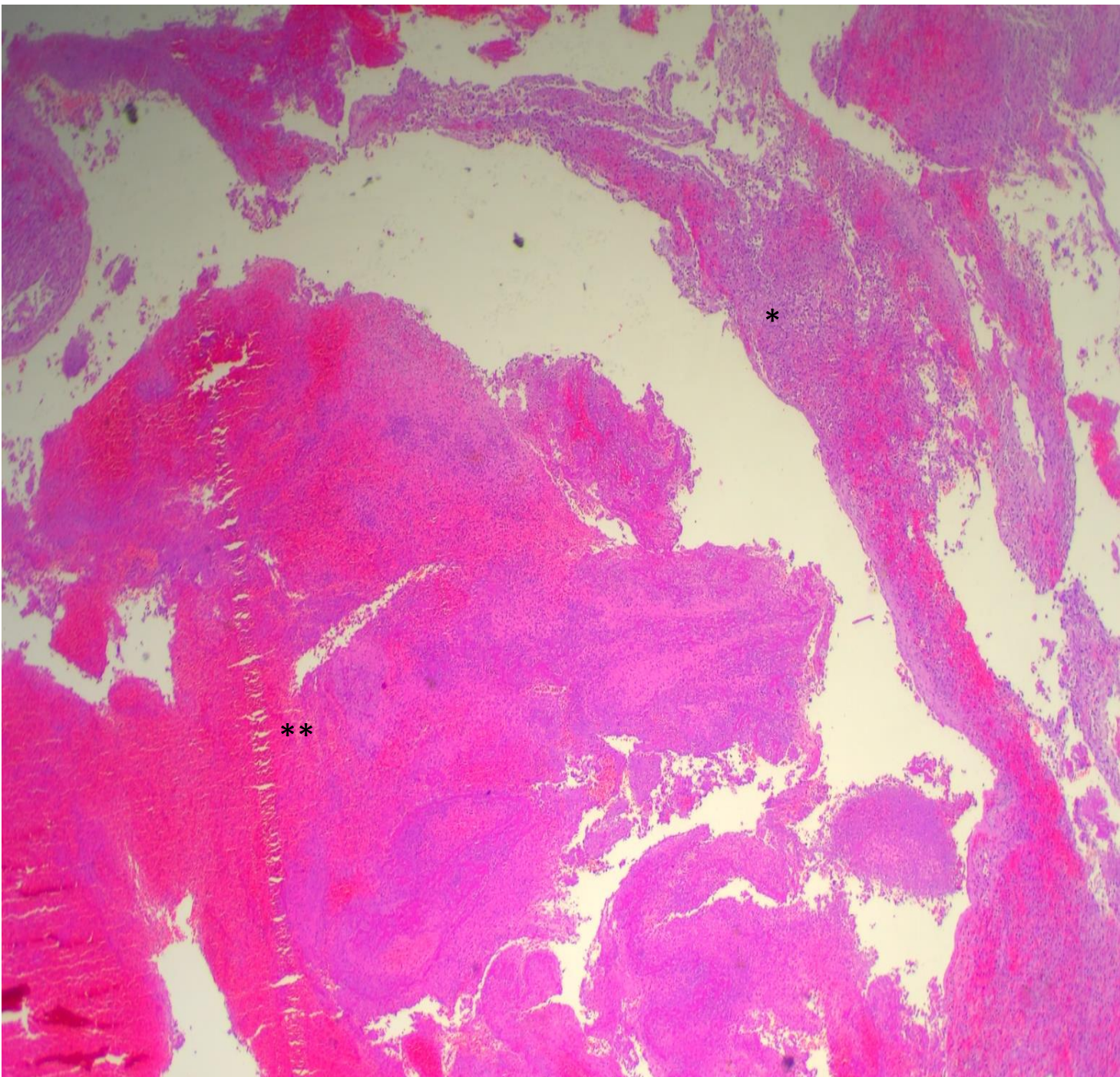
Rx AP fémur izq, lesiones óseas y partes blandas



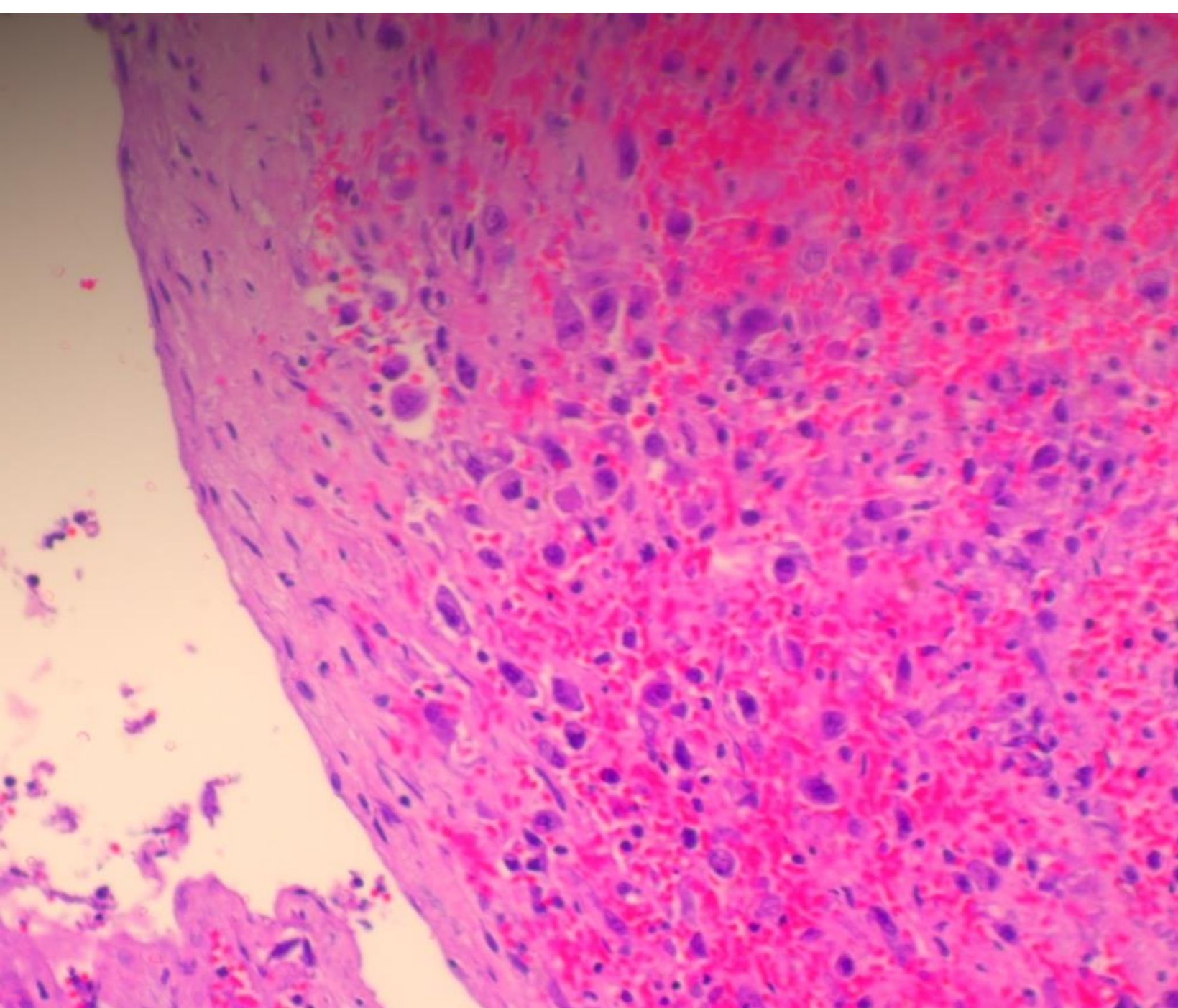
RM en T1 plano coronal, lesiones óseas y partes blandas fémur distal izq



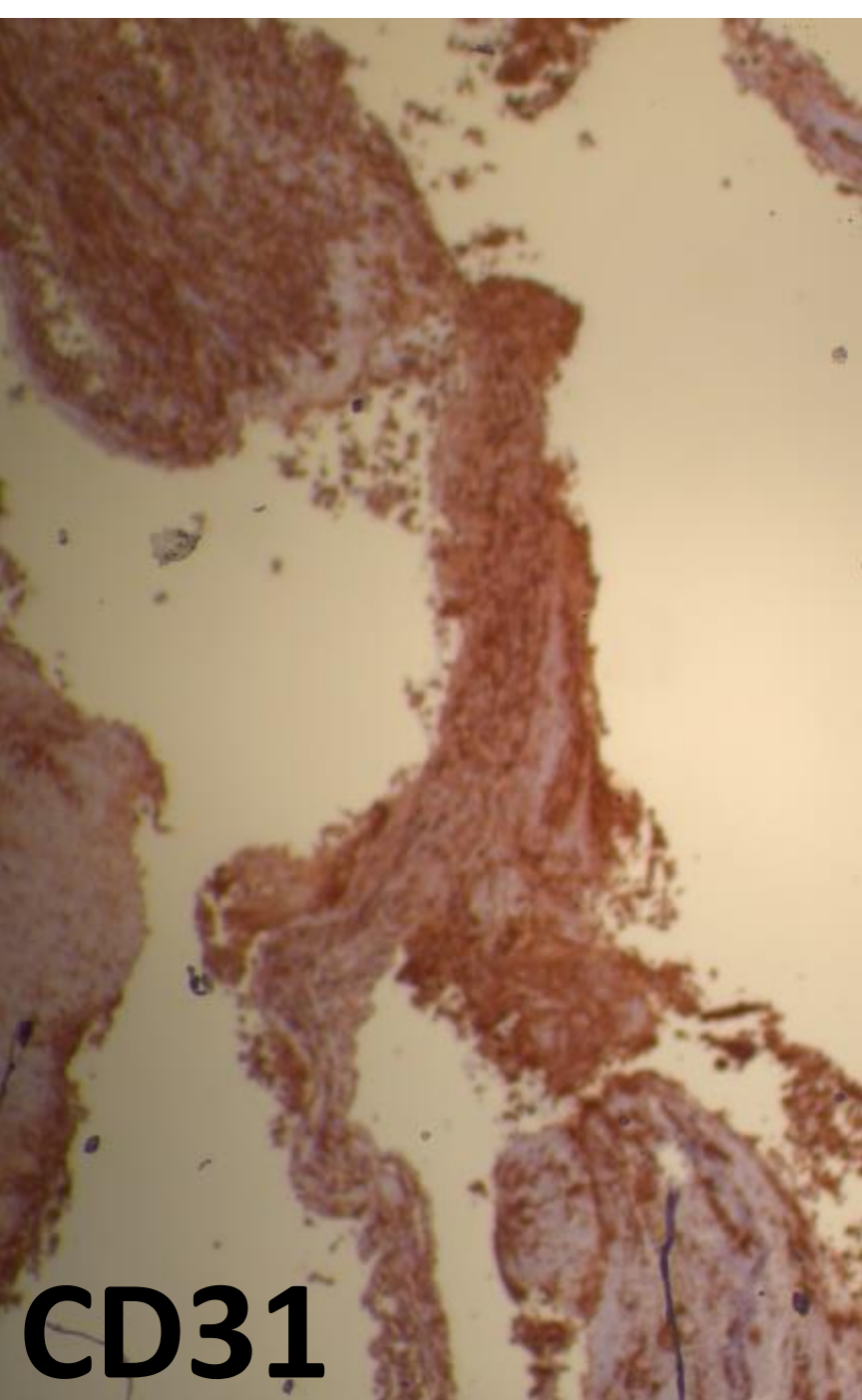
Fijación externa de fractura patológica de fémur izquierdo



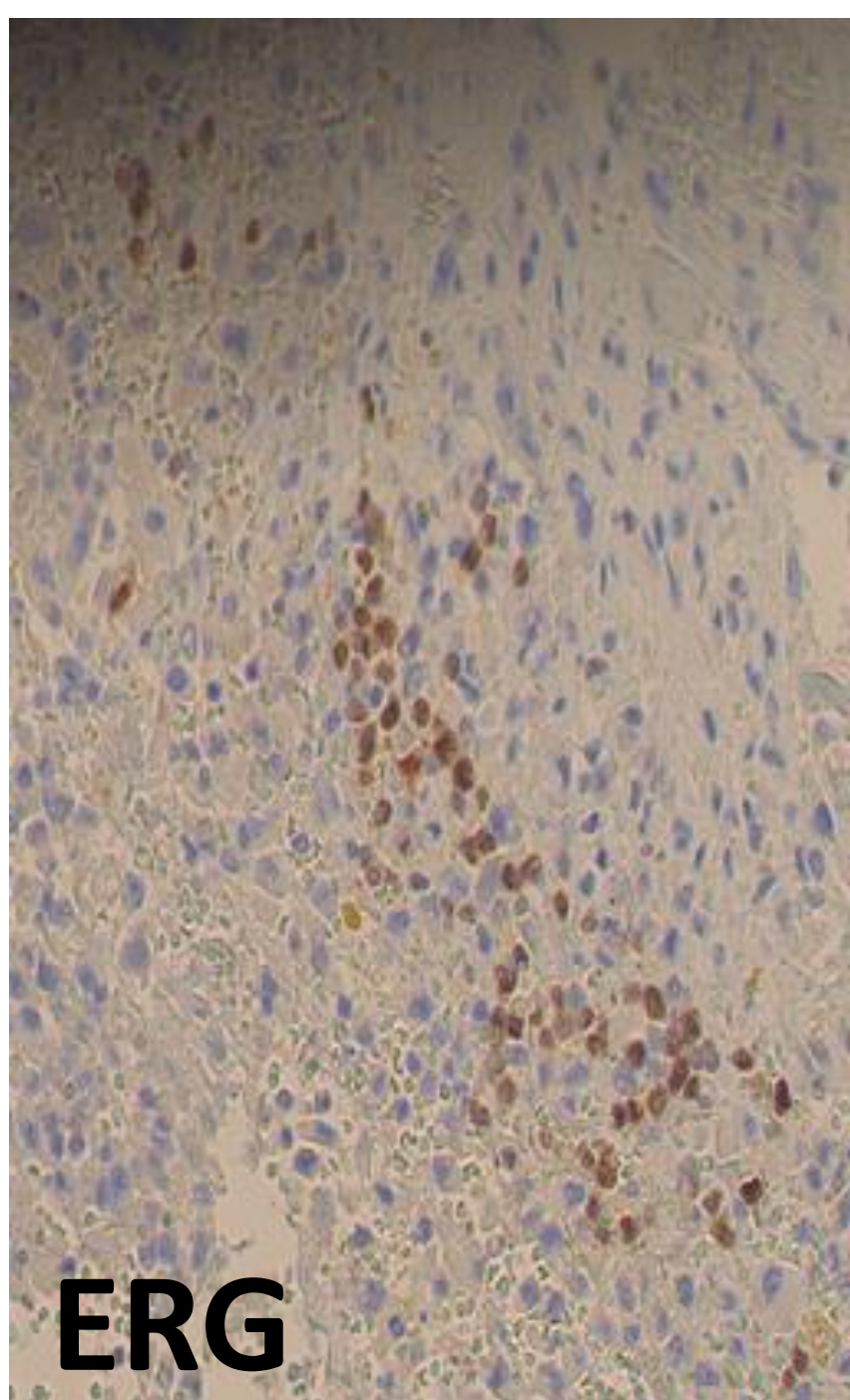
(*) Canales vasculares anastomosados y muy dilatados de forma irregular, revestidos por células endoteliales atípicas con una arquitectura altamente infiltrativa y mala demarcación.
(**) Hemorragia y necrosis intratumoral



Células tumorales pleomórficas y mitóticamente activas



CD31



ERG

Estudio inmunohistoquímico con marcadores endoteliales CD31 y ERG

RESULTADOS

Se estadifica por tanto como G2T3M0 en la clasificación de Enneking y dada la gran afectación del eje neurovascular y la no posibilidad de neoadyuvancia por su situación clínica, se decide cirugía oncológica radical, realizándose una amputación supracondílea.

Tras un buen control local y sistémico de la enfermedad, el paciente desarrolla en fémur contralateral un cuadro con el mismo comportamiento radiológico y clínico, que tras la biopsia confirma un nuevo angiosarcoma epiteliode. Esto determina una nueva cirugía radical.

Seis meses después el paciente desarrolla metástasis, ocasionando su fallecimiento.



RM en T2 supresión grasa plano coronal, muñón tras amputación de fémur izq



RM en T1 plano coronal, segundo foco de angiosarcoma en fémur distal der

CONCLUSIONES

El angiosarcoma epiteliode multifocal presenta un pronóstico infausto, con una alta tasa de mortalidad, siendo su diagnóstico diferencial en ocasiones complejo. La opción quirúrgica es la piedra angular del tratamiento, con integración de radiación y tratamientos sistémicos.