

Síndrome de Stewart-Treves: linfangiosarcoma en linfedema crónico posmastectomía

N. Maldonado-Fernández, C. López-Espada,
J.M. Sánchez-Rodríguez, A. Rodríguez-Morata,
F. Fernández-Quesada, J. Martínez-Gámez,
J. Moreno-Escobar, V. García-Róspide

STEWART-TREVES SYNDROME: LYMPHANGIOSARCOMA IN CHRONIC POST-MASTECTOMY LYMPHEDEMA

Summary. Introduction. *Lymphangiosarcoma is an angiosarcoma that develops on areas where there is chronic lymphedema, and is nearly always post-mastectomy (Stewart-Treves syndrome). It shows an incidence of 0.45% among patients that survive more than five years after the intervention. It is characterised by the slow development of hard reddish or purplish nodules, with a tendency towards spontaneous bleeding, that grow and multiply quickly and produce metastasis in the lungs. The therapeutic possibilities (radiotherapy, chemotherapy, amputation) are very aggressive and offer poor results, with a survival rate of less than 5% from the moment of their diagnosis. Case report. A 71-year-old patient who was submitted to a mastectomy on the right-hand side in 1989 with axillary dissection, chemotherapy and radiotherapy of the lymph nodes in the supraclavicular and axillary regions, as well as in the wall of the thoracic cavity. She slowly developed a lymphedema in the same limb. Ten years after the intervention, some fast-growing purplish lesions appeared on the arm, and became nodular and had a tendency to bleed. After the biopsy examination, they were diagnosed as lymphangiosarcoma. The study for metastatic extension was negative. After assessing the patient's situation in the Oncology Unit, it was decided that the most resolvent therapy was the amputation of the limb. The patient refused such treatment and received palliative attention until her death six months after diagnosis. Conclusions. In spite of their aggressiveness, the therapies that were implemented - radiotherapy, chemotherapy and amputation of the limb - did not improve survival. [ANGIOLOGÍA 2002; 54: 467-71]*

Key words. *Lymphangiosarcoma. Lymphedema. Mastectomy. Stewart-Treves syndrome.*

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada, España.

Correspondencia:

Dr. Nicolás Maldonado Fernández. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Avda. de las Fuerzas Armadas, 2. E-18014 Granada. E-mail: nmaldonadof@fundacionhvn.org

© 2002, ANGIOLOGÍA

Introducción

El linfangiosarcoma es un angiosarcoma desarrollado sobre un linfedema crónico, casi siempre posmastectomía (síndrome de Stewart-Treves), y menos veces congénito o adquirido (filariasis [1], enfermedad de

Milroy [2], inmovilización crónica [3], linfedema por radioterapia o resecciones ganglionares por otro tipo de tumores, como linfoma de Hodgkin [4] y melanoma).

El linfangiosarcoma posmastectomía se presenta en el 0,45% de pacientes que sobreviven más de cinco años desde la inter-

vención, tanto mujeres como hombres [5,6]. El intervalo entre el tratamiento del cáncer de mama y el diagnóstico de esta entidad oscila entre 11 y 21 años [7]. Clínicamente, sobre la piel edematosa del brazo afectado van apareciendo sucesivamente nódulos rojizos o violáceos, duros, que pueden ocasionar hemorragias espontáneas, que crecen y se multiplican con rapidez y metastatizan pronto, casi siempre a los pulmones y la cavidad pleural [8].

La supervivencia a los cinco años es inferior al 5%, independientemente del tipo de tratamiento instaurado [5]. El fallecimiento suele ocurrir en un plazo medio de uno a dos años desde el diagnóstico [7]. Las posibilidades terapéuticas proporcionan pobres resultados: amplia extirpación quirúrgica de la piel afectada, amputación del miembro, radioterapia, poliquimioterapia [8,9]. No hay ningún estudio que indique cuál de los tratamientos es el mejor, si bien la mayoría de los autores se inclinan por la cirugía radical con o sin radioterapia [10]; la quimioterapia es la menos mencionada (actinomicina D) [11].

Caso clínico

Paciente de 71 años a quien en marzo de 1989 se le diagnosticó un carcinoma ductal infiltrante de alta malignidad histológica, con micrometástasis en uno de los ganglios linfáticos axilares (T2, N1, M0). Se le sometió a un tratamiento combinado consistente en una mastectomía derecha, conservando ambos músculos pectorales, vaciamiento axilar, quimioterapia con tamoxifeno e irradiación postoperatoria con cobalto 60 de los ganglios linfáticos supra-

claviculares, axilares, de la cadena mamaria interna y de la pared torácica.

En abril de 1999 fue remitida a nuestro servicio. La paciente nos refirió que ocho meses después de la mastectomía comenzó a notar una hinchazón de la mano y el antebrazo derechos, que fue aumentado progresivamente, hasta tener el brazo derecho más grueso que el izquierdo, con una piel más dura. Durante el verano de 1998 aparecieron unas manchas en la cara interna del brazo derecho, consideradas como hematomas y linfangitis, que fueron creciendo en tamaño y dureza, y en los dos últimos meses aparecieron nuevas lesiones en el antebrazo y la mano. Estas induraciones eran cada vez más grandes, duras, dolorosas a la presión e incluso presentaban hemorragia espontánea al mínimo roce.

La exploración mostraba un miembro superior derecho con edema desde la raíz de los dedos hasta la axila, duro y con piel de naranja (linfedema crónico). Sobre el dorso de la mano, antebrazo y cara anteroexterna del brazo se observaban unos nódulos violáceos, duros y no movilizables de uno a cuatro centímetros de diámetro, dolorosos a la palpación. En la cara anterointerna del brazo presentaba una tumoración de gran tamaño, violácea, mal delimitada, infiltrante y con una excrecencia de cuatro centímetros en la que se producían hemorragias frecuentes (Figs. 1, 2, 3 y 4). En el cuello, la espalda y el tórax no existían lesiones semejantes.

Para realizar el diagnóstico diferencial entre linfangiosarcoma y sarcoma de Kaposi, se procedió a la biopsia cutánea, que dio como resultado linfangiosarcoma, y a la paciente se la catalogó con síndrome de

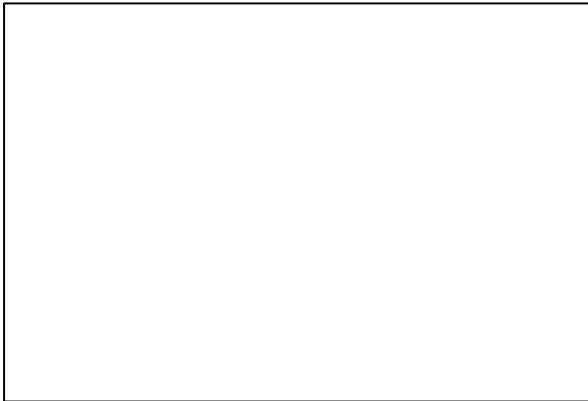


Figura 1. Aspecto inicial: nódulos cutáneos violáceos, duros.

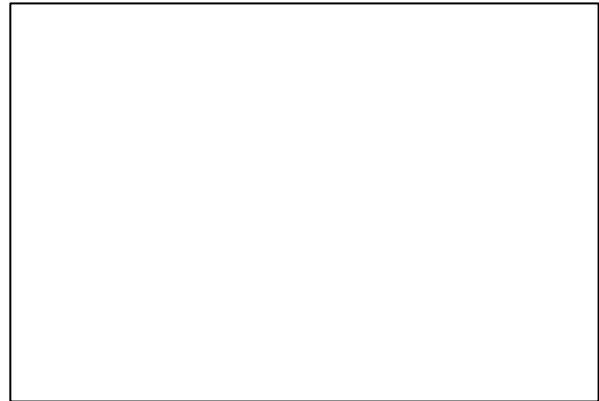


Figura 2. Crecimiento local: nódulo de mayor tamaño en el brazo.



Figura 3. Evolución final: infiltración extensa y masa exuberante con tendencia a la hemorragia espontánea.



Figura 4. Visión general del brazo afectado.

Stewart-Treves. El estudio de la extensión tumoral, que consistió en una gammagrafía ósea y una tomografía axial computarizada (TAC) torácica fue negativo.

Las posibilidades terapéuticas consistían en la amputación del miembro, radioterapia y quimioterapia, bien como tratamiento único o en combinación. Se decidió, en sesión conjunta con el Servicio de Oncología, que el tratamiento más adecuado sería la amputación del brazo derecho, por la infiltración, el número y la extensión de las lesiones.

A la paciente se la informó del diagnóstico, del pronóstico y de las opciones terapéuticas, y decidió seguir en la uni-

dad de cuidados paliativos y rechazar cualquier terapia agresiva. La paciente falleció seis meses después del diagnóstico, en su domicilio, por una insuficiencia cardiorrespiratoria.

Discusión

La experiencia en linfangiosarcomas post-mastectomías es muy escasa en los servicios de angiología y cirugía vascular, debido a su escasa incidencia, que impide tener una casuística importante de la que se deriven unas pautas diagnósticas y terapéuticas a seguir.

La aparición de lesiones dermatológicas extrañas o sospechosas nos deben invitar a realizar una biopsia de las mismas, para confirmar o descartar de una forma precoz este tipo de complicación, con el objetivo de aplicar un tratamiento adecuado y mejorar la supervivencia de los afectados. Al mismo tiempo, el estudio histopatológico nos permitirá realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades, como el sarcoma de Kaposi [12].

La posibilidad de malignización de los linfedemas crónicos en forma de linfangiosarcoma es real, especialmente en aque-

llos secundarios a mastectomía radical y radioterapia después de cinco años de evolución, cuyo pronóstico es mejor cuanto menor sea el desarrollo y la extensión de las lesiones. Por ello, es recomendable la biopsia de cualquier lesión sospechosa. La etiopatogenia presenta aún muchas incógnitas, aunque algunos autores relacionan el carcinoma de mama y la radioterapia como factores etiológicos [13-16]. Los tratamientos instaurados no han mejorado la supervivencia a pesar de la agresividad que conllevan: radioterapia, quimioterapia y amputación de la extremidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Devi KR, Bahuleyan CK. Lymphangiosarcoma of the lower extremity associated with chronic lymphoedema of filarial origin. *Indian J Cancer* 1977; 14: 176-8.
2. Offori TW, Platt CC, Stephens M, Hopkinson GB. Angiosarcoma in congenital hereditary lymphoedema (Milroy's disease) –diagnostic beacons and a review of the literature. *Clin Exp Dermatol* 1993; 18: 174-7.
3. Sinclair SA, Sviland L, Natarjan S. Angiosarcoma arising in a chronically lymphoedematous leg. *Br J Dermatol* 1998; 138: 692-4.
4. Azurdia RM, Guerin DM, Verbov JL. Chronic lymphoedema and angiosarcoma. *Clin Exp Dermatol* 1999; 24: 270-2.
5. Clements WD, Kirk SJ, Spence RA. A rare late complication of breast cancer treatment. *Br J Clin Pract* 1993; 47: 219-20.
6. Chen KT, Bauer V, Flam MS. Angiosarcoma in postsurgical lymphedema. An unusual occurrence in a man. *Am J Dermatopathol* 1991; 13: 488-92.
7. Chung KC, Kim HJ, Jeffers LL. Lymphangiosarcoma (Stewart-Treves syndrome) in post-mastectomy patients. *J Hand Surg* 2000; 25: 1163-8.
8. Kuhn W. Stewart-Treves syndrome: postmastectomy angiosarcoma. *Schweiz Med Wochenschr* 1977; 107: 138-44.
9. Aygit AC, Yildirir AM, Dervisoglu S. Lymphangiosarcoma in chronic lymphedema. Stewart-Treves syndrome. *J Hand Surg* 1999; 24: 135-7.
10. Cerri A, Gianni C, Corbellino M, Pizzuto M, Moneghini L, Crosti C. Lymphangiosarcoma of the pubic region: a rare complication arising in congenital non-hereditary lymphedema. *Eur J Dermatol* 1998; 8: 511-4.
11. Aydogdu M, Trams G. Angiosarcoma of the breasts after conservatively operated breast carcinoma: a sequela of adjuvant radiotherapy? *Geburtshilfe Frauenheilkd* 1996; 36: 60-2.
12. Allan AE, Shoji T, Li N, Burlage A, Davis B, Bhawan J. Two cases of Kaposi's sarcoma mimicking Stewart-treves syndrome found to be human herpesvirus-8 positive. *Am J Dermatopathol* 2001; 23: 431-6.
13. Taat CW, Van Toor BS, Slors JF, Bras J, Blank LE, Van Coevorden F. Dermal angiosarcoma of the breast: a complication of primary radiotherapy? *Eur J Surg Oncol* 1992; 18: 391-5.
14. Cozen W, Bernstein L, Wang F, Press MF, Mack TM. The risk of angiosarcoma following primary breast cancer. *Br J Cancer* 1999; 81: 532-6.
15. Fink D, Schmidt D, Von Hochstetter A, Schar G, Kochli OR. Stewart-Treves syndrome after breast carcinoma. *Geburtshilfe Frauenheilkd* 1996; 81: 58-9.
16. Chevrel JP, Briand O, Israel L. Stewart-Treves syndrome. *Nouv Presse Med* 1980; 9: 604-9.

**SÍNDROME DE STEWART-TREVES:
LINFANGIOSARCOMA EN LINFEDEMA
CRÓNICO POSMASTECTOMÍA**

Resumen. Introducción. El linfangiosarcoma es un angiosarcoma desarrollado sobre zonas de linfedema crónico, casi siempre posmastectomía (síndrome de Stewart-Treves). Presenta una incidencia del 0,45%, entre los pacientes que sobreviven más de cinco años desde la intervención. Se caracteriza por una aparición lenta de nódulos rojizos o violáceos, duros, con tendencia a la hemorragia espontánea, que crecen y se multiplican con rapidez y producen metástasis pulmonares. Las posibilidades terapéuticas (radioterapia, quimioterapia, amputación) son muy agresivas y proporcionan resultados pobres, con una supervivencia inferior al 5% desde el momento del diagnóstico. Casoclínico. Paciente de 71 años que en 1989 se sometió a una mastectomía derecha con vaciamiento axilar, quimioterapia y radioterapia de los ganglios linfáticos supraclaviculares, axilares y de la pared torácica. Lentamente desarrolló un linfedema en esa extremidad. Diez años después de la intervención, aparecieron unas lesiones violáceas en el brazo que presentaron un crecimiento rápido, con una transformación nodular y tendencia a la hemorragia. Tras la biopsia de las mismas, se llegó al diagnóstico de linfangiosarcoma. El estudio de extensión metastásica fue negativo. Tras evaluar a la paciente en el Servicio de Oncología, se acordó como tratamiento más resolutivo la amputación de la extremidad. La paciente rechazó dicho tratamiento y recibió cuidados paliativos hasta su fallecimiento seis meses después del diagnóstico. Conclusiones. Los tratamientos instituidos no han mejorado la supervivencia a pesar de la agresividad que conllevan: radioterapia, quimioterapia y amputación de la extremidad. [ANGIOLOGÍA 2002; 54: 467-71]

Palabras clave. Linfedema. Linfangiosarcoma. Mastectomía. Síndrome de Stewart-Treves.

**SÍNDROMA DE STEWART-TREVES:
LINFANGIOSSARCOMA EM LINFEDEMA
CRÓNICO PÓS-MASTECTOMIA**

Resumo. Introdução. O linfangiossarcoma desenvolvido em zonas de linfedema crónico, quase sempre pós-mastectomia (síndrome de Stewart-Treves), apresenta uma incidência de 0,45%, entre os doentes que sobrevivem mais de cinco anos após a intervenção. É caracterizado pelo aparecimento lento de nódulos avermelhados ou violáceos, duros, com tendência para a hemorragia espontânea que crescem e se multiplicam com rapidez, produzindo metástases pulmonares. As possibilidades terapêuticas (radioterapia, quimioterapia, amputação) são muito agressivas proporcionando resultados pobres com uma sobrevivência inferior a 5% desde o momento do diagnóstico. Casoclínico. Doente de 71 anos de idade que em 1989 foi submetida a mastectomia direita com esvaziamento axilar, quimioterapia e radioterapia dos linfáticos supra-claviculares, axilares e da parede torácica. Lentamente desenvolveu um linfedema nessa extremidade. Dez anos após a intervenção, apareceram umas lesões violáceas no braço que apresentaram um crescimento rápido, com uma transformação nodular e tendência para a hemorragia. Após biopsia das mesmas, chegou-se ao diagnóstico de linfangiossarcoma. O estudo da extensão metastásica foi negativo. Avaliada a doente com o serviço de Oncologia, acordou-se como tratamento mais resolutivo a amputação da extremidade. A doente recusou esse tratamento e recebeu cuidados paliativos até ao seu falecimento, 6 meses após o diagnóstico. Conclusões. Os tratamentos instituídos não melhoraram a sobrevivência apesar da agressividade que comportam: radioterapia, quimioterapia, amputação da extremidade. [ANGIOLOGÍA 2002; 54:467-71]

Palabras clave. Linfedema. Linfangiossarcoma. Mastectomia. Síndromade Stewart-Treves.