



CARTAS CIENTÍFICAS

Transformación maligna de linfedema crónico en miembro inferior en linfangiosarcoma



Malignant transformation of lower limb chronic lymphodema into lymphangiosarcoma

M. Necial*, S. Sánchez Molero, M.Á. Araújo de Pazos, M. de la Quintana Gordón, E. Vázquez Rodríguez y M. Pérez

Unidad de Angiología, Cirugía Vascular y Endovascular, Hospital Severo Ochoa, Madrid, España

Recibido el 22 de julio de 2014; aceptado el 27 de agosto de 2014

El angiosarcoma desarrollado en áreas de linfedema crónico es una variante clinicopatológica de angiosarcoma que puede presentarse en diversas situaciones clínicas, como son el linfedema congénito, el linfedema crónico idiopático de extremidades inferiores, el linfedema crónico secundario a filiarais y el linfedema crónico secundario a mastectomía y linfadenectomía axilar (angiosarcoma de Stewart-Treves). Presenta una incidencia de 0,45%. Se caracteriza por una aparición lenta de nódulos rojizos o violáceos, duros, con tendencia a la hemorragia espontánea, que crecen rápidamente.

Presentamos el caso de un paciente varón de 56 años con antecedentes de linfedema crónico bilateral en las extremidades inferiores de 20 años de evolución y tumoración en cara anterolateral de la pierna derecha de crecimiento paulatino desde hace 2 años que acudió a urgencias por sangrado de dicha tumoración e inestabilidad hemodinámica.

La exploración mostraba un miembro inferior derecho con edema desde la raíz de los dedos hasta la región inguinal, duro y con piel de naranja (linfedema crónico). Sobre la cara anterolateral de la pierna derecha se observó una tumoración de gran tamaño, indurada, ulcerada, infiltrante, mal delimitada y con una excrecencia en la que se producía hemorragia activa (fig. 1). Se realizó RMN que evidenció tumoración sólida de gran tamaño (20 × 16 × 13 cm) que



Figura 1 Tumoración indurada, úlcerada, con signo de sangrado.

afectaba los 3 planos musculares de la pierna (fig. 2). También se realizó estudio de extensión tumoral, mediante gammagrafía ósea y una tomografía axial computarizada toracoabdominopélvica que fue negativo para metástasis. Tras evaluar al paciente en sesión conjunta con el servicio de oncología, se acordó como tratamiento más resolutivo la amputación supracondilea derecha.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mnezial@yahoo.fr (M. Necial).

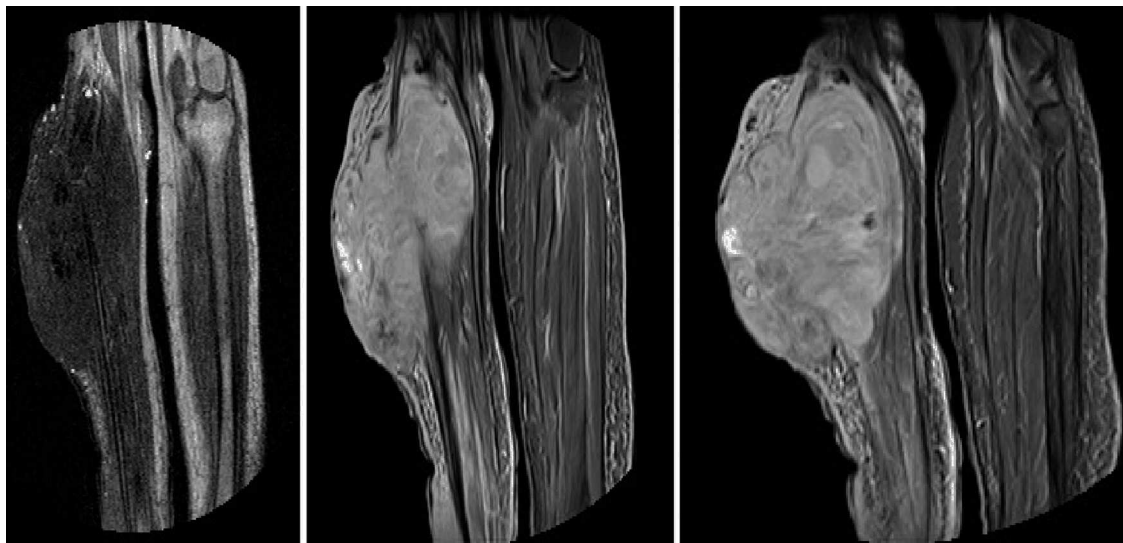


Figura 2 RMN de ambas piernas, donde se visualizó tumoración en cara anterolateral de la pierna derecha con afectación cutánea, del tejido celular subcutáneo y de los 3 compartimentos musculares de la pierna en profundidad.

Se informó al paciente del diagnóstico, pronóstico y de las opciones terapéuticas, por lo que fue intervenido mediante amputación supracondilea derecha. Se tomó biopsia que demostró proliferación neoplásica de hábito mesenquimal fusocelular, con extensas áreas pleomórficas, que infiltraba partes blandas, tejido celular cutáneo y dermis, focalmente.

La neoplasia presentaba un patrón arquitectural fusocelular, conformando haces entrelazados en las zonas con menos pleomorfismo. Focos de necrosis y hemorragia. Se practicó estudio inmunohistoquímico de la lesión, con el siguiente resultado: vimentina: positivo, CD34, CD99, EMA, S100, desmina, pancitoqueratinas, MYOD1: negativo. Ki67: rango estimado aproximado de entre el 15-20% de la población neoplásica. Hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos compatibles con angiosarcoma pleomórfico indiferenciado. Estadio pT2bN0M0 (III de la AJCC). El diagnóstico final es degeneración maligna de linfedema crónico idiopático en angiosarcoma.

El paciente tuvo una evolución favorable y se fue de alta a los 5 días. Actualmente está en rehabilitación y en seguimiento por oncología.

El linfangiosarcoma es un angiosarcoma que puede desarrollarse sobre un linfedema crónico, en el síndrome de Stewart Treves, en la enfermedad de Milroy, en inmobilizaciones crónicas, en linfedema por radioterapia o en resecciones ganglionares por otro tipo de tumores como linfoma de Hodgkin y melanoma¹. Clínicamente van apareciendo unas lesiones violáceas, nodulares duras que pueden ocasionar hemorragias espontáneas que crecen y se multiplican con rapidez^{2,3}. La supervivencia a los 5 años es inferior al 5%, independientemente del tipo de tratamiento instaurado. El fallecimiento suele ocurrir en un plazo medio de uno a 2 años desde el diagnóstico. Las posibilidades terapéuticas proporcionan pobres resultados: amplia extirpación quirúrgica de la piel afectada, amputación del miembro, radioterapia, poliquimioterapia⁴. 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. La quimioterapia es la menos mencionada.

La degeneración maligna de un linfedema crónico en angiosarcoma es muy infrecuente en los servicios de angiología y vascular debido a su escasa incidencia, lo que impide tener una casuística importante de la que se deriven unas pautas diagnósticas y terapéuticas a seguir⁵. La aparición de lesiones dermatológicas sospechosas nos debe alertar para realizar una biopsia de las mismas en todo paciente con linfedema crónico y así descartar de forma precoz este tipo de complicación con el objetivo de instaurar 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 Kaposi³.

El angiosarcoma desarrollado en áreas de linfedema crónico es una variante clinicopatológica de angiosarcoma con mucha agresividad y muy mal pronóstico y, a pesar de cirugía, radioterapia y quimioterapia agresivas, la mayoría de los pacientes fallecen por enfermedad metastásica diseminada en un corto período de tiempo después de establecer el diagnóstico^{6,7}.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

1. Devi KR, Bahuleyan CK. Lymphangiosarcoma of the lower extremity associated with chronic lymphedema of filarial origin. *Indian J Cancer*. 1977;14:176–8.
2. 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.
3. Kuhn W. Stewart-Sreves syndrome: Postmastectomy angiosarcoma. *Schweiz Med Wochenschr*. 1977;107:138–44.
4. Azurdia RM, Guerin DM, Verbov JL. Chronic lymphoedema and angiosarcoma. *Clin Exp Dermatol*. 1999;24:270–2.
5. Offori TW, Platt CC, Stephens M, Hopkinson GB. Angiosarcoma in congenital hereditary lymphedema (Milroy's disease)-diagnostic beacons and review of the literature. *Clin Exp Dermatol*. 1993;18:174–7.
6. Sinclair SA, Sviland L, Natarjan S. Angiosarcoma arising in chronically lymphedema tous leg. *Br J Dermatol*. 1998;138:692–4.
7. Aygit AC, Yildirim AM, Dervisoglu S. Lymphangiosarcoma in chronic lymphedema. Stewart-Treves syndrome. *J Hand Surg*. 1999;24:135–7.