



Angiosarcoma epiteloide pararrectal con implantes gástricos y duodenales

ANTONIO D. LÁZARO SÁNCHEZ

Hospital Universitario San Juan de Alicante

TUTORA:

Dra. Asunción Juárez Marroquí

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma epiteloide, entidad muy infrecuente que deriva del endotelio vascular, representa apenas un 1% de los sarcomas y puede afectar a un gran número de tejidos del organismo. En la mayoría de los casos descritos, esta neoplasia cursa con un comportamiento clínico agresivo y un pronóstico infausto inferior a 2-3 años.

El angiosarcoma epiteloide, entidad muy infrecuente que deriva del endotelio vascular, representa apenas un 1% de los sarcomas y puede afectar a un gran número de tejidos del organismo

DESCRIPCIÓN DEL CASO

ANTECEDENTES

Varón de 50 años, ex-fumador, con antecedentes de hiperplasia benigna de próstata y dislipemia.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

En **abril de 2017**, el paciente acude a Urgencias por cuadro de rectorragia y dolor en hemiabdomen inferior de tres semanas de evolución.

En la tomografía axial computarizada (TAC) toraco-abdomino-pélvica (TAP), (**Figura 1**) así como en la resonancia magnética nuclear (RMN) pelvis, se objetiva una gran masa pélvica con múltiples focos de sangrado activo compatible con neoplasia de recto localmente avanzada (9,5 cm craneocaudal x 7,7 cm diámetro transversal). Así mismo, se identifica punto de sangrado en curvatura mayor de cámara gástrica y una lesión hiperdensa en bulbo duodenal.



Figura 1. TAC con contraste: neoplasia de recto localmente avanzada.

El análisis anatomopatológico de las biopsias obtenidas endoscópicamente, describió la presencia de infiltración mural gástrica por tumor maligno mal diferenciado epiteloides (CD31, Factor VIII, D2-40 +/- CK7 + focal) y material fibrilar con aislada celularidad epiteloides atípica en recto y duodeno. Todo ello compatible con hemanjioendotelioma epiteloides.

Durante el mismo ingreso, el paciente requiere varias transfusiones de concentrados de hemáties por persistencia de sangrado activo.

SEGUIMIENTO Y EVOLUCIÓN

Finalmente, ante agudización de rectorragia, en **mayo de 2020** se lleva a cabo intervención quirúrgica.

Tras la cirugía, pese al tratamiento de soporte y varios intentos de embolización arterial, es éxitus una semana después a consecuencia de hemorragia digestiva. El diagnóstico histopatológico de la pieza de resección concluyó que se trataba de un angiosarcoma predominantemente epiteloides pararectal, con metástasis en tres de nueve ganglios linfáticos. (**Figura 2**)



Figura 2. Pieza macroscópica de tumoración rectal tras amputación abdominoperineal (Miles).

CONCLUSIONES

- En el caso que nos ocupa, el patrón de distribución de las lesiones en el momento del diagnóstico, plantea la opción de un origen multicéntrico o, por el contrario, una forma de diseminación metastásica de etiología desconocida.
- La forma de presentación característica del angiosarcoma epiteloide en el tracto gastrointestinal suele corresponder a la tríada: hemorragia digestiva recurrente, dolor abdominal y anemia, siendo el **intestino delgado la localización más frecuente**.^{1,2} Conviene tener presente la dificultad que conlleva realizar un diagnóstico histopatológico de este tipo de tumores, requiriendo un estudio inmunohistoquímico complementario y realizando el diagnóstico diferencial con el linfoma, melanoma, sarcoma con morfología epiteloide y el carcinoma pobremente diferenciado. El tratamiento de primera línea es la cirugía, opción excepcional por lo avanzado de los estadios al diagnóstico. Por su parte, la quimioterapia y radioterapia juegan un papel limitado en el tratamiento del angiosarcoma.^{3,4}
- En la actualidad, debido a la etiopatogenia de estas neoplasias, las investigaciones se están centrando en implementar el estudio de los **fármacos antiangiogénicos como futura dia-**

na terapéutica, requiriendo aún más evidencia científica.

- Al ser una entidad poco estudiada y de pronóstico desfavorable, se requieren más estudios clínicos con series de casos extensos que permitan compararlos con diferentes centros oncológicos internacionales y, de esta manera, poder llegar a un **consenso unificado sobre el tratamiento de esta enfermedad**.

COMENTARIOS DEL TUTOR

Los tumores poco frecuentes, como el caso que nos ocupa, suponen un gran reto tanto diagnóstico como terapéutico. El desarrollo de ensayos clínicos en este tipo de patologías suele ser inviable por su escasa incidencia, y muchas veces la publicación de casos clínicos o series de casos es la principal evidencia que podemos obtener. En la era de los tratamientos dirigidos y de la optimización del diagnóstico molecular, la búsqueda de dianas moleculares podría ser una posibilidad para la inclusión de éste y otros tumores poco frecuentes en estudios tipo *basket*, que nos permitan mejorar sus posibilidades terapéuticas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hart J, Mandavilli S. Epithelioid angiosarcoma. A brief review and differential diagnosis. Arch Pathol Lab Med. 2011; 135:261-72.
2. Trivedi H, et al. Image of the month quiz case. Angiosarcoma Arch Surg. 2010;145:1209-10.
3. D'Adamo DR, et al. Phase II study of doxorubicin and bevacizumab for patients with metastatic soft-tissue sarcomas. J Clin Oncol. 2005; 23:7135-42.
4. Budd GT. Management of angiosarcoma. Curr Oncol Rep. 2002;4:515-9.