



## Caso clínico

# Angiosarcoma metastásico de la cavidad oral: a propósito de un caso

Daniel Briones Sindermann\*, Carlos Ulloa Luchsinger, María Antonieta Inostroza Herrera y Juan Pablo Deramond Díaz

Departamento de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital de Carabineros (HOSCAR). Santiago, Chile. Universidad de Los Andes. Santiago, Chile.

### ARTICLE INFORMATION

#### Article history:

Received: 9 de abril de 2022

Accepted: 31 de mayo de 2022

#### Palabras clave:

Cavidad oral, angiosarcoma, tumores vasculares.

#### Keywords:

Oral cavity, angiosarcoma, vascular tumors.

### R E S U M E N

El angiosarcoma oral es un tumor endotelial raro que, debido a su presentación clínica, requiere ser comparada con varias lesiones similares como diagnóstico diferencial. Presentamos un paciente de 66 años en tratamiento por múltiples episodios hemorrágicos digestivos, derivada al Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital de Carabineros de Santiago de Chile debido a la presencia de lesiones vasculares intraorales. Se diagnostican inicialmente como lesiones metastásicas de un tumor estromal gastrointestinal, siendo el diagnóstico histopatológico final de un angiosarcoma agresivo y diseminado. La presentación clínica de este tipo de lesiones dificulta el diagnóstico definitivo y, en consecuencia, el manejo de este tipo de pacientes.

### Metastatic angiosarcoma of the oral cavity: report of a case

### A B S T R A C T

Oral angiosarcoma is a rare endothelial tumour that requires to be included as a differential diagnosis of several similar lesions due to its clinical presentation. We present a 66-year-old patient undergoing treatment for multiple digestive bleeding episodes, referred to the oral and maxillofacial surgery service of the Hospital de Carabineros de Santiago de Chile due to the presence of intraoral vascular lesions initially diagnosed as metastatic lesions of a gastrointestinal stromal tumour, with the final histopathological diagnosis being an aggressive and disseminated angiosarcoma. The clinical presentation of these lesions makes the diagnosis and, consequently, the management of this type of patient difficult.

#### \*Correspondence:

E-mail: [dla.briones@gmail.com](mailto:dla.briones@gmail.com) (Daniel Briones Sindermann).

<http://dx.doi.org/10.20986/recom.2022.1360/2022>

1130-0558/© 2022 SECOM CyC. Publicado por Inspira Network. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma (AS) es un tumor endotelial maligno que corresponde al 2-3 % de todos los sarcomas de tejidos blandos en adultos. Puede presentarse en cualquier parte del cuerpo, con mayor predilección en piel y tejidos blandos superficiales<sup>1</sup>. Presenta alta tasa de recurrencia, rápido crecimiento y capacidad de producir metástasis tempranamente<sup>2</sup>, reportándose entre un 30 y un 40 % de supervivencia a los 5 años<sup>3</sup>. La frecuencia de aparición es mayor en adultos de sexo masculino<sup>4</sup>. Debido a su presentación no específica, su diagnóstico resulta difícil<sup>5</sup>.

Los autores reportan, en el presente caso, un angiosarcoma secundario de la cavidad oral inicialmente diagnosticado como un tumor de estroma gastrointestinal (GIST, por sus siglas en inglés) metastásico.

## CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, 66 años de edad, derivada de la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) al servicio de Cirugía Maxilofacial (CMF) del Hospital de Carabineros de Chile, por aparición de lesiones hemorrágicas intraorales. La paciente fue inicialmente admitida por eventos hemorrágicos digestivos con episodios de disnea, hematemesis y melena. Previamente a la evaluación por CMF, y tras numerosas endoscopias digestivas altas (EDA) sin hallazgos concluyentes, se trasladó a la paciente a un centro especializado en el cual se realizó una enteroscopia anterógrada reportándose más de 20 lesiones polipoideas (Figura 1), de aspecto angiectásico de hasta 10 mm en su eje mayor en yeyuno medio. El análisis histológico de las muestras reveló compromiso vascular, siendo el diagnóstico inicial de un tumor gastrointestinal estromal (GIST) de alto grado de malignidad.

Reingresó la paciente a UCI con anemia severa y hemorragia digestiva alta, tras lo cual se realizó una laparotomía



Figura 1. Imágenes de endoscopia digestiva, múltiples lesiones polipoideas en intestino delgado.

exploratoria en la cual se identificaron y resecaron una masa tumoral de 6 cm en estómago y 1,5 metros de yeyuno. Durante el procedimiento se identificaron dos lesiones gingivales orales de aspecto hemorrágico, sólidas, dolorosas a la palpación, con tendencia al sangrado, tanto en maxilar como mandíbula, ambas de 26 mm de diámetro, similares a aquellas encontradas en yeyuno (Figuras 2a y 2b). Se realizó la escisión quirúrgica de las lesiones orales por parte del equipo CMF (Figura 3A y 3B), en quirófano, y el análisis histopatológico reveló tejido necrótico, algunas células neoplásicas, marcada atipia y pleomorfismo. La inmunohistoquímica arrojó positividad para CD117, sugerente de un GIST metastásico.

La semana posterior la paciente evolucionó desfavorablemente, con persistencia de hemorragia digestiva, disminución de recuento plaquetario y serie roja, y se evaluó su traslado para comenzar tratamiento inmunoterápico. Sin embargo, la presencia de hemorragia digestiva activa imposibilitó su traslado. Se realizó una nueva interconsulta a CMF por aparición de nuevas lesiones orales de aspecto similar a las anteriores y múltiples eventos hemorrágicos asociados a estas. Se reagentó la remoción quirúrgica de las lesiones orales en quirófano en conjunto con nueva laparotomía exploratoria debido a la pobre evolución de la paciente. El nuevo análisis histopatológico indicó lesiones metastásicas sugerentes de angiosarcoma agresivo y diseminado. Debido al compromiso sistémico de la paciente, el comité oncológico optó por terapia paliativa. La



Figura 2. A: lesión vascular en relación a tejido gingival mandibular. B: lesión vascular en relación a tejido gingival maxilar.



Figura 3. A: imagen postescisión quirúrgica de masa tumoral mandibular. B. Imagen postescisión quirúrgica de masa tumoral maxilar.

paciente falleció a las dos semanas de la última intervención y tras dos meses de estancia intrahospitalaria.

Los autores declaran que el trabajo fue realizado respetando las recomendaciones internacionales sobre investigación clínica de la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial, revisada en 2013. Asimismo se obtuvo el consentimiento informado de los pacientes.

## DISCUSIÓN

El angiosarcoma es uno de los tumores de tejidos blandos menos comunes. En la literatura internacional se han reportado solo 23 casos en la cavidad oral, de los cuales 14 corresponden a lesiones primarias<sup>6</sup>. En la cavidad oral se presenta mayoritariamente en mandíbula, con afección maxilar

en menor frecuencia. Tienden a localizarse en encía y se presentan como nódulos dolorosos con sangrado espontáneo, de forma redondeada u ovoides, con coloración roja o azulada. Algunos de ellos pueden presentar úlceras en el epitelio oral. Otras localizaciones en las que se puede presentar son la glándula parótida, los labios, la lengua, el piso de boca, la mucosa yugal y el paladar<sup>3</sup>.

Existen variadas lesiones para considerar en el diagnóstico diferencial clínico. Dentro de estas, se incluyen los hemangiomas, el granuloma piógeno, el sarcoma de kaposi, el melanoma y la enfermedad metastásica. El diagnóstico definitivo es un desafío debido a la rareza del tumor y su presentación clínica, además de presentar semejanza histopatológica a otras patologías malignas. Por esta razón se requiere el uso de pruebas inmunohistoquímicas para discriminar el angiosarcoma de otras neoplasias con morfología similar<sup>3</sup>.

Los GIST son las lesiones subepiteliales malignas más comunes del tracto gastrointestinal<sup>7</sup>. Es posible encontrar estas lesiones a lo largo de todo el tracto gastrointestinal. Los más comunes son el estómago, el intestino delgado, el colon y el recto, no encontrándose evidencia en la literatura de una presentación intraoral<sup>7</sup>. El diagnóstico de este tipo de tumores suele ser un hallazgo clínico a través de una endoscopia común. Sin embargo, es necesario un análisis detallado de su ultraestructura e inmunohistoquímica para realizar un diagnóstico certero. La positividad del análisis inmunohistoquímico para CD34 es común también en el diagnóstico del angiosarcoma<sup>8</sup>. En el análisis histopatológico del GIST es común encontrar células fusiformes (70 %), células epiteliales (20 %) y tipo mixto (10 %). La mayoría de los angiosarcomas encontrados en la cavidad oral presentan también células fusiformes en su análisis histológico<sup>8</sup>.

La resección quirúrgica es el enfoque principal para el tratamiento de los GIST, ya que la recidiva se produce casi en el 50 % de los pacientes. Los inhibidores de la tirosina kinasa proporcionan un tratamiento sostenido de la enfermedad en pacientes con metástasis. La mejor estrategia de tratamiento para los GIST es el diagnóstico y la resección temprana<sup>7</sup>. El tratamiento del angiosarcoma, aunque incluye la resección quirúrgica, se complementa con el uso de radioterapia y quimioterapia debido a su probabilidad de metástasis a pulmón, hígado y tejido óseo<sup>8</sup>.

A pesar de lo reflejado en la literatura, en la actualidad se reportan cada vez más casos orientados al tratamiento con cirugía, seguido de quimioterapia neoadyuvante para el tratamiento de distintos angiosarcomas. Entre los que destacan los tratamientos con anlotinib y pazopanib<sup>7</sup>. Si bien esta es la línea más desarrollada en la actualidad, aún no existe evidencia suficiente para determinar el beneficio de la quimioterapia neoadyuvante en el tratamiento de angiosarcomas orales primarios o secundarios<sup>6</sup>.

Dada la dificultad diagnóstica asociada a este tipo de patologías de baja prevalencia, es fundamental la inspección exhaustiva de todos los sistemas que pudiesen verse afectados. Desde el punto de vista histopatológico, la lesión biopsiada indicó positividad para CD117, marcador que se expresa comúnmente en GIST, lo cual orientó en conjunto con la sintomatología presentada por la paciente, al diagnóstico inicial de la patología. Sin embargo, se ha reportado la expresión de CD117 en angiosarcomas, pudiendo presentarse hasta en el 50 % de los casos<sup>9</sup>. En el tracto gastroin-

testinal ambas patologías se pueden presentar como lesiones con características anatómicas similares. Sin embargo, el reporte de metástasis a nivel oral es escaso<sup>6</sup> para el angiosarcoma y nulo<sup>7</sup> para el GIST, el cual presenta metástasis más comúnmente en el peritoneo, omento, mesenterio e hígado<sup>10</sup>.

En conclusión, se presenta un caso de un angiosarcoma con metástasis oral de difícil diagnóstico debido a su presentación clínica inicial gastrointestinal. Los diagnósticos diferenciales orales son variados, y el escenario hospitalario dificulta aún más el manejo terapéutico y, consecuentemente, el pronóstico de este tipo de pacientes.

---

## CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses.

---

## FINANCIACIÓN

Ninguna.

---

## BIBLIOGRAFÍA

1. Shon W, Billings SD. Cutaneous malignant vascular neoplasms. *Clin Lab Med.* 2017;37(3):633-46. DOI: 10.1016/j.cll.2017.06.004.
2. Nagata M, Yoshitake Y, Nakayama H, Yoshida R, Kawahara K, Nakagawa Y, et al. Angiosarcoma of the oral cavity: a clinicopathological study and a review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2014;43(8):917-23. DOI: 10.1016/j.ijom.2014.02.008.
3. Shen CJ, Parzuchowski AS, Kummerlowe MN, Morris CD, Meyer CF, Habibi M, et al. Combined modality therapy improves overall survival for angiosarcoma. *Acta Oncol.* 2017;56(9):1235-8. DOI: 10.1080/0284186X.2017.1306104.
4. Shin JY, Roh SG, Lee NH, Yang KM. Predisposing factors for poor prognosis of angiosarcoma of the scalp and face: systematic review and meta-analysis. *Head Neck.* 2017;39(2):380-6. DOI: 10.1002/hed.24554.
5. Mullin C and Clifford CA. Histiocytic sarcoma and hemangiosarcoma update. *Vet Clin North Am Small Anim Pract.* 2019;49(5):855-79. DOI: 10.1016/j.cvsm.2019.04.009.
6. Loudon JA, Billy ML, DeYoung BR, Allen CM. Angiosarcoma of the mandible. A case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2000;89(4):471-6. DOI: 10.1016/s1079-2104(00)70127-2.
7. Akahoshi K, Oya M, Koga T, Shiratsuchi Y. Current clinical management of gastrointestinal stromal tumor. *World J Gastroenterol.* 2018;24(26):2806-17. DOI: 10.3748/wjg.v24.i26.2806.
8. Favia G, Lo Muzio L, Serpico R, Maiorano E. Angiosarcoma of the head and neck with intra-oral presentation. A clinicopathological study of four cases. *Oral Oncol.* 2002;38(8):757-62. DOI: 10.1016/s1368-8375(02)00045-3.
9. Miettinen M, Sarlomo-Rikala M, Lasota J. KIT expression in angiosarcomas and fetal endothelial cells: lack of mutations of exon 11 and exon 17 of C-kit. *Modern Pathology.* 2000;13(5):536-41. DOI: 10.1038/modpathol.3880093.
10. Rammohan A, Sathyanesan J, Rajendran K, Pitchaimuthu A, Perumal SK, Srinivasan U, et al. A gist of gastrointestinal stromal tumors: A review. *World J Gastrointest Oncol.* 2013;5(6):102-12. DOI: 10.4251/wjgo.v5.i6.102.