

Angiosarcoma

Angiosarcoma es una malignidad rara y altamente agresiva que se origina en las células endoteliales, las células que recubren los vasos sanguíneos. Representa aproximadamente el 1 % de todos los sarcomas de tejidos blandos y se caracteriza por un pronóstico desfavorable, especialmente cuando se diagnostica en etapas avanzadas. La tasa de supervivencia se encuentra entre el 12 % al 25 % en cinco años, con una alta incidencia de recurrencia local y metástasis a distancia. El tumor afecta el sistema vascular; esta neoplasia puede presentarse como masas sólidas, nódulos o formaciones vasculares irregulares, lo que dificulta el diagnóstico y manejo temprano.

Fisiopatología y Etiología

Los angiosarcomas se originan en las células endoteliales y proliferan de manera descontrolada, conduciendo a la formación tumoral. Estos tumores pueden crecer a lo largo de canales vasculares preexistentes o crear nuevos espacios vasculares desorganizados dentro del tumor. La causa exacta del angiosarcoma sigue siendo desconocida; sin embargo, se han identificado varios factores de riesgo. Notablemente, un antecedente de linfedema crónico y radioterapia previa son factores predisponentes bien establecidos. Los angiosarcomas inducidos por radiación suelen desarrollarse después del tratamiento de cáncer de mama y están asociados con cambios de los tejidos secundarios a fibrosis inducida por radiación.

El angiosarcoma puede clasificarse en tipos cutáneos y viscerales, según la ubicación del tumor primario. Los angiosarcomas cutáneos son los más comunes, presentándose típicamente en personas mayores, especialmente hombres blancos, con una edad mediana entre 60 y 71 años. La región de cabeza y cuello es el sitio más frecuente para el angiosarcoma cutáneo, aunque el tumor también se observa con frecuencia en la pared torácica en pacientes que han recibido radioterapia para cáncer de mama.

Presentación Clínica

Los pacientes con angiosarcoma pueden presentar diversas manifestaciones clínicas dependiendo de la ubicación y estadio del tumor. El angiosarcoma cutáneo suele aparecer como una lesión de color púrpura o rojo azulado que puede evolucionar hacia una masa ulcerada. En algunos casos, puede imitar lesiones vasculares benignas, lo que conduce a un diagnóstico tardío. En angiosarcomas viscerales, los síntomas varían según el órgano afectado, y los pacientes pueden presentar signos de disfunción orgánica, dolor o pérdida de peso inexplicada.

Diagnóstico

El diagnóstico de angiosarcoma se basa principalmente en el examen histopatológico y el análisis inmunohistoquímico. Las biopsias tumorales suelen revelar una lesión altamente vascularizada. Las imágenes por resonancia magnética y tomografía computarizada se utilizan comúnmente para evaluar el tamaño tumoral, la extensión local y la posible metástasis.

Opciones de Tratamiento

El manejo del angiosarcoma requiere un enfoque multidisciplinario, y las estrategias de tratamiento se

adaptan según la localización, tamaño, posibilidad de resección y el estado general del paciente. El pilar del tratamiento para el angiosarcoma localizado sigue siendo la resección quirúrgica con márgenes claros. Debido a la naturaleza agresiva de estos tumores, lograr márgenes quirúrgicos negativos es fundamental para mejorar la supervivencia global. La radioterapia postoperatoria se recomienda con frecuencia para reducir el riesgo de recurrencia local y mejorar los resultados a largo plazo. En pacientes con angiosarcoma inducido por radiación, la radioterapia puede ser menos efectiva, por lo que se requiere una evaluación cuidadosa del plan de tratamiento.

En casos de angiosarcoma avanzado o metastásico, la quimioterapia sigue siendo una opción clave. El paclitaxel, un agente quimioterapéutico, ha mostrado eficacia en el manejo del angiosarcoma, especialmente en casos avanzados o metastásicos. Sin embargo, la respuesta al tratamiento puede ser muy variable y los resultados dependen del sitio primario del tumor, tamaño y si el tumor es de novo o inducido por radiación. Otros agentes quimioterapéuticos, como la doxorubicina y la ifosfamida, también pueden usarse, aunque están asociados con un éxito limitado y efectos secundarios considerables.

Modalidades Terapéuticas Emergentes

La investigación reciente se ha centrado en estrategias terapéuticas novedosas dirigidas a factores como el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) y otras moléculas, ya que desempeñan un papel crucial en la fisiopatología del angiosarcoma. Inhibidores de la angiogénesis como bevacizumab, que actúa contra el VEGF, y sunitinib, un inhibidor de la tirosina quinasa, están siendo investigados en ensayos clínicos. Estos agentes buscan interrumpir el suministro sanguíneo al tumor, inhibiendo así su crecimiento y metástasis. Aunque los resultados iniciales son prometedores, se requiere más investigación y ensayos clínicos para determinar la eficacia y seguridad de estos tratamientos.

Pronóstico y Supervivencia

El pronóstico para pacientes con angiosarcoma es generalmente desfavorable, especialmente en aquellos diagnosticados con enfermedad metastásica. Como se mencionó, la tasa de supervivencia a cinco años varía entre el 12 % y el 25 %, dependiendo del estadio del tumor y la respuesta al tratamiento. El pronóstico es más favorable para pacientes con tumores localizados y resecables, mientras que aquellos con invasión local extensa o metástasis distantes tienen una tasa de supervivencia significativamente menor. La investigación continúa en terapias dirigidas ofrece esperanza para mejorar los resultados en el futuro.

Conclusión

El angiosarcoma es una malignidad rara pero altamente agresiva con un pronóstico pobre cuando se diagnostica en etapas avanzadas. La detección temprana y la resección quirúrgica siguen siendo las modalidades de tratamiento más efectivas, mientras que las terapias adyuvantes como la radioterapia y la quimioterapia juegan un papel crucial en el manejo de la enfermedad avanzada. Las estrategias terapéuticas emergentes dirigidas a la angiogénesis y la permeabilidad vascular ofrecen esperanza para mejorar los resultados en los pacientes. Dada la naturaleza compleja del angiosarcoma, un enfoque multidisciplinario es esencial para un manejo óptimo.

Referencias

- ❖ Agarwal, S. K., Amin, R. M., & Patel, A. R. (2020). Angiosarcoma: An overview of current treatment strategies. *Sarcoma*, 2020, 7689057. <https://doi.org/10.1155/2020/7689057>
- ❖ Bertani, A., Pierotti, M. A., & Ragazzi, M. (2019). Angiosarcoma: Pathology, diagnosis, and treatment. *Journal of Clinical Pathology*, 72(8), 535-543. <https://doi.org/10.1136/iclinpath-2019-205981>

- ❖ Mason, D. E., Hyer, J., & Reid, R. R. (2020). Angiosarcoma: Current perspectives on the diagnosis and management of a rare and aggressive malignancy. *Oncology Reports*, 43(4), 1207-1217. <https://doi.org/10.3892/or.2020.7401>