Rev Colomb Cir. 2023;38:363-8
https://doi.org/10.30944/20117582.2135

PRESENTACIÓN DE CASO

Angiosarcoma gastrointestinal multifocal, con compromiso extenso de estómago, intestino delgado y colon. Reporte de un caso

Multifocal gastrointestinal angiosarcoma, with extensive gastric, small intestine and colon involvement. A case report

René Marcelo Escobar[1], Álvaro Andrés Gómez[2], Camilo Andrés Restrepo[3], Tatiana Chinkovsky-Rios[4], Katherinne Lopera-Rodríguez[4], Pablo Ricardo Abad[5]

1 Médico, especialista en Cirugía general y Cirugía gastrointestinal y Endoscopia digestiva, Hospital Universitario San Vicente Fundación, Medellín, Colombia.
2 Médico, especialista en Medicina interna y Gastroenterología, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia.
3 Médico, especialista en Patología, Laboratorio de Patología Suescun, Hospital Universitario San Vicente Fundación, Medellín, Colombia.
4 Médico, residente de Cirugía general, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.
5 Médico, residente de Gastroenterología, Universidad Rusa de la Amistad de los Pueblos, Moscú, Federación Rusa.

Resumen

Introducción. El angiosarcoma es una neoplasia vascular originada a nivel del endotelio, de baja frecuencia, conocido por su agresividad y crecimiento acelerado. Alcanza solo el 1 al 2 % del total de los sarcomas. La presentación gastrointestinal es infrecuente y su incidencia es poco conocida debido al escaso reporte de casos en la literatura. Suele identificarse en etapas avanzadas debido a la dificultad del diagnóstico histopatológico por sus características morfológicas, siendo necesario aplicar tinciones especiales o estudio inmunohistoquímico.

Caso clínico. Por su interés y singularidad, presentamos el caso de un paciente masculino de 54 años, quien consultó con hemorragia digestiva profusa, anemización y requerimiento de terapia transfusional.

Resultados. Durante el proceso diagnóstico, en la endoscopia encontraron diversas lesiones multifocales que se extendían por gran parte del tracto gastrointestinal. El estudio histopatológico mostró angiosarcoma gastrointestinal.

Discusión. El angiosarcoma del tracto gastrointestinal es extremadamente infrecuente, de difícil diagnóstico y bajas posibilidades de manejo curativo, con opciones terapéuticas limitadas, lo que configura un mal pronóstico a corto plazo.

Palabras clave: sarcoma; hemangiosarcoma; neoplasias de tejido vascular; tumores de vasos linfáticos; neoplasias gastrointestinales; hemorragia gastrointestinal.

Fecha de recibido: 19/12/2021 - Fecha de aceptación: 11/02/2022 - Publicación en línea: 04/10/2022
Correspondencia: Tatiana Chinkovsky-Rios, Calle 64 # 51 D – 154, Universidad de Antioquia, Departamento de Cirugía, Medellín, Colombia. Teléfono: 57-604-4441333. Dirección electrónica: tati.chinkovsky@gmail.com
Citar como: Escobar RM, Gómez ÁA, Restrepo CA, Chinkovsky-Rios T, Lopera-Rodríguez K, Abad PR. Angiosarcoma gastrointestinal multifocal, con compromiso extenso de estómago, intestino delgado y colon. Reporte de un caso. Rev Colomb Cir. 2023;38:363-8. https://doi.org/10.30944/20117582.2135

Este es un artículo de acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons - BY-NC-ND https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es

Abstract

Introduction. Angiosarcoma is a vascular neoplasm originating from endothelial cells, known for its aggressiveness, accelerated growth and reduced frequency. Reach only 1 to 2% of total sarcomas. Gastrointestinal presentation is extremely rare, the true incidence is poorly known, due to the limited reports of this entity in the literature. It is usually identified in advanced stages in view of the difficulty of the histopathological diagnosis, attributable to its morphological characteristics, being necessary to apply special stains or immunohistochemical study.

Case report. Due to their interest and uniqueness, we present the case of a 54-year-old male patient, who presented with a profuse gastrointestinal bleeding, anemia, and requirement for transfusion therapy.

Results. The endoscopy detected several multifocal lesions that extended most of the gastrointestinal tract. The histopathological study showed gastrointestinal angiosarcoma.

Discussion. Angiosarcoma of the gastrointestinal tract is extremely uncommon, difficult to diagnose and has low possibilities of curative management, with limited therapeutic options, which configures a poor prognosis in the short term.

Keywords: sarcoma; hemangiosarcoma; vascular tissue neoplasms; lymphatic vessel tumors; gastrointestinal neoplasms; gastrointestinal hemorrhage.

Introducción

Las neoplasias malignas del aparato digestivo constituyen, como grupo, la primera causa de muerte por cáncer en Colombia y en el mundo. El tipo histológico más común en todos los segmentos del tracto gastrointestinal es el adenocarcinoma y solo en menos del 10 % se encuentran otros tipos, es por eso que los tumores de origen mesenquimal, como los sarcomas, son tan infrecuentes y, de estos últimos, solo 1 a 2 % serán angiosarcomas [1,2].

Los angiosarcomas representan una neoplasia maligna formada a partir de la hiperproliferación de células del endotelio vascular o linfático. Su etiología aún sigue siendo incierta. La mayoría se presentan a nivel de piel y tejido celular subcutáneo, pero también se han descrito en mama, hueso, hígado, bazo, corazón, ovarios, adrenales, y mucho más inusuales en pulmón y tracto gastrointestinal [1,3]. Debido a su gran agresividad cursan con una alta mortalidad, con una mediana de sobrevida de tan solo 150 días [1].

Clínicamente se caracterizan por la presencia de sangrado digestivo, que varía desde una escasa cantidad, con melenas o hematoquecia, hasta una pérdida sanguínea profusa de difícil control, que llega a comprometer la vida del paciente. Los síntomas y signos pueden incluir algunos menos frecuentes como dolor abdominal, distensión abdominal y síndrome constitucional, sobre todo en procesos neoplásicos avanzados [1,2].

No hay hasta el momento ninguna terapia curativa; el manejo se basa en el control del sangrado, resección quirúrgica de los segmentos intestinales en caso de ser necesario, y quimioterapia, con tasas de supervivencia general muy bajas y una mortalidad cercana al 100 % al año del diagnóstico [3].

Caso clínico

Paciente masculino de 54 años, con antecedentes de fumador por 30 años, diabetes tipo 2, hipertensión arterial, cardiopatía isquémica, infarto agudo de miocardio con revascularización percutánea e insuficiencia cardiaca crónica con fracción de eyección del ventrículo izquierdo reducida del 45 %. Desde el último reimplante de *stent* en 2019 recibió antiagregación dual con ticagrelol + aspirina por 3 meses, continuando después solo con ASA de forma indefinida.

El paciente consulta por primera vez a otro centro hospitalario, en agosto de 2019, por melenas, aumento en la frecuencia en las deposiciones, dolor abdominal generalizado de predominio en epigastrio, sin hematemesis, fiebre, ni pérdida

de peso aparente. Durante la valoración médica lo encuentran con anemia severa, con requerimiento de transfusión de glóbulos rojos. Realizan esofagogastroduodenoscopia donde reportan "moniliasis esofágica y aparentes múltiples angiectasias gástricas y duodenales", por lo que practican escleroterapia con adrenalina más argón plasma.

Por persistencia del sangrado digestivo y anemización, una semana después llevan a enteroscopia con doble balón anterógrada, en la cual reportan "infiltrados algodonosos en esófago, múltiples lesiones vasculares con coágulos adheridos en estómago, duodeno y yeyuno". El estudio histopatológico indica "ileítis aguda severa ulcerada, con células altamente sugestivos de infección viral por herpes versus citomegalovirus (CMV)". Una segunda revisión de patología refiere un "resultado indeterminado, con células atípicas que podrían corresponder a neoplasia", no descartaron sarcoma de Kaposi. Solicitaron estudios para virus de inmunodeficiencia humana (VIH), CMV, herpes virus, virus de hepatitis, siendo todos negativos.

Ante la imposibilidad de control del sangrado, con 22 unidades de glóbulos rojos transfundidos hasta ese momento, en septiembre lo remiten a nuestra institución, refiriendo melenas. Al ingreso se encuentra taquicárdico, normotenso, afebril, con palidez mucocutánea, sin dolor abdominal a la palpación, sin masas abdominales, sin adenopatías. Se repiten paraclínicos de perfil infeccioso y para descartar otras inmunodeficiencias, siendo todos normales.

Gastroenterología lleva a nueva enteroscopia con balón anterógrada y retrograda, encontrando "innumerables lesiones nodulares sésiles eritemato-violáceas en estómago, duodeno, yeyuno, íleon y colon" (Figuras 1 a 3). Las biopsias tomadas de duodeno y estómago muestran "lámina propia infiltrada por células anaplásicas de tamaño variable, con figuras mitóticas abundantes y nucleolos prominentes, sin células en anillo de sello", con lo que hacen diagnóstico de tumor maligno de origen linfoide versus sarcoma. Las pruebas para Herpes Virus Humano 8 (HHV8), herpes simple (HSV) 1 y 2, y citomegalovirus (CMV) fueron negativas en las células neoplásicas. En la citometría de flujo había disminución relativa de linfocitos T CD4 respecto a

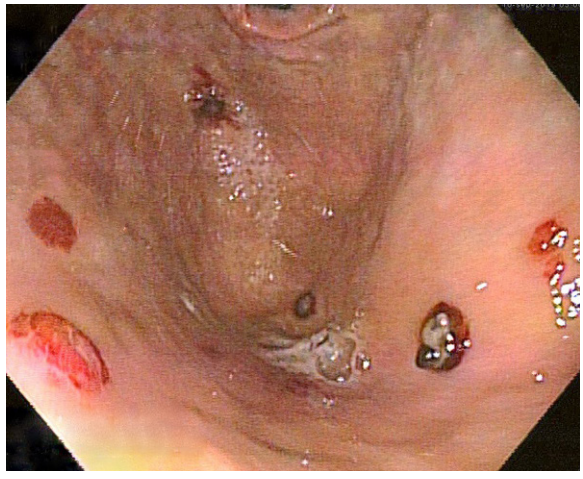

Figura 1. Lesiones por angiosarcoma nivel gástrico. Fuente: Fotografías endoscópicas y colonoscópicas originales. Autores: René Marcelo Escobar P y Álvaro Andrés Gómez V.

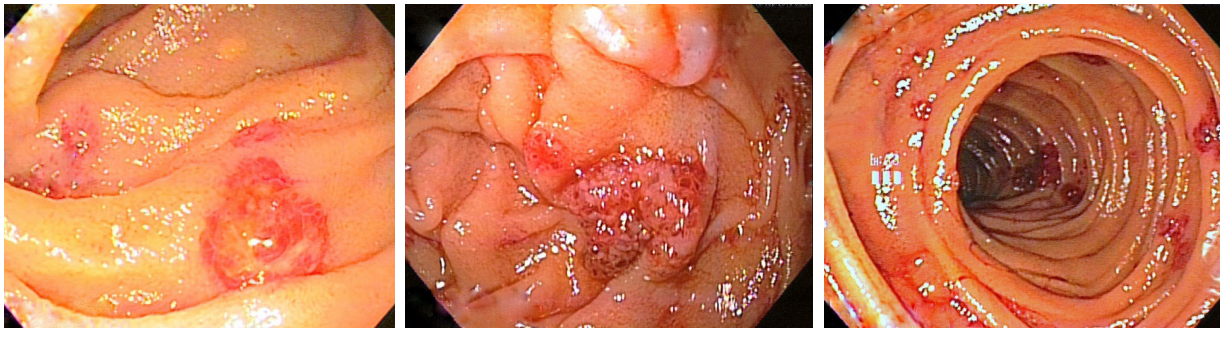

Figura 2. Lesiones por angiosarcoma en intestino delgado. Fuente: Fotografías endoscópicas y colonoscópicas originales. Autores: René Marcelo Escobar P y Álvaro Andrés Gómez V.

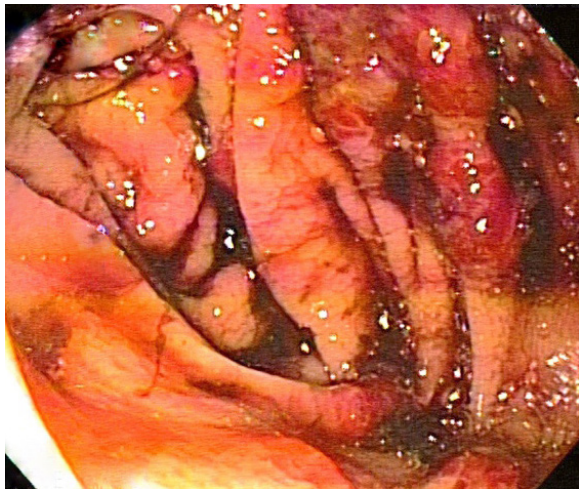

Figura 3. Lesiones por angiosarcoma en colon con sangrado reciente que obstruye la correcta visualización. Fuente: Fotografías endoscópicas y colonoscópicas originales. Autores: René Marcelo Escobar P y Álvaro Andrés Gómez V.

T CD8, sin expresión aberrante de linfocitos, y en la inmunohistoquímica, CK coctel negativa, CD30 positiva focal, CD31 positiva difusa, vimentina positiva difusa, con KI67 con índice de proliferación del 67 %, resto de panel de coloraciones especiales fueron negativas. El informe final inmunohistopatológico confirmó angiosarcoma intestinal.

Debido al compromiso intestinal extenso y la imposibilidad de manejo endoscópico o quirúrgico, con necesidad de transfusión sanguínea casi diaria, se trasladó a otra institución que contara con disponibilidad inmediata de oncología clínica, donde se inició manejo con paclitaxel, y posterior a la segunda dosis de quimioterapia presentó importante mejoría clínica, cesó el sangrado digestivo y se alcanzó estabilización de los niveles de hemoglobina. Ahora el paciente está en seguimiento ambulatorio por oncología, con pronóstico incierto por la alta probabilidad de recidiva del sangrado.

Discusión

Se hizo una búsqueda retrospectiva de casos reportados en la literatura, encontrando 66 casos del tipo gastrointestinal, la mayoría de localización en asas delgadas, y solo unos cuantos con afectación multifocal [2]. En la literatura colombiana no se encontró ningún reporte de caso de pacientes diagnosticados con angiosarcoma del tracto gastrointestinal. Sin embargo, se identificó un paciente con angiosarcoma hepático con metástasis cardiaca, con la particularidad de que su incidencia es igualmente muy baja y la posibilidad de tener un manejo curativo es escasa, como en los sarcomas del tracto gastrointestinal [4].

A nivel latinoamericano, se encontró un solo reporte de un paciente con angiosarcoma primario a nivel del tracto digestivo, atendido en el Instituto Oncológico Hospital 9 de Julho, Juiz de Fora, Brasil [5]. Este paciente debutó con perforación intestinal, se llevó a cirugía y se practicó resección del segmento intestinal implicado y anastomosis, pero dos meses después presentó obstrucción intestinal maligna, por progresión de la enfermedad a sarcomatosis peritoneal, con un desenlace fatal.

Se ha identificado predominio del angiosarcoma intestinal en hombres y en mayores de 60 años. Aunque la etiología específica del angiosarcoma permanece sin esclarecerse, se han descrito factores de riesgo para los sarcomas en general, como trauma previo de los tejidos, linfedema crónico, ulceraciones crónicas, exposición previa a radiación, toxinas exógenas como el cloruro de vinilo, pesticidas derivados del arsénico y dióxido de torio [1,3,6].

Los síntomas y signos del angiosarcoma intestinal no son específicos. Se destaca la presencia de sangrado digestivo, desde sangrado escaso en forma de melenas o hematoquecia, hasta sangrado profuso de difícil control, el cual pudiera llevar a los pacientes a laparotomía de emergencia o incluso la muerte [7-9]. Otros síntomas son dolor y distensión abdominal, o manifestaciones de enfermedad neoplásica avanzada, como síndrome constitucional.

En cuanto al diagnóstico, por ser la hemorragia digestiva la manifestación más común, los estudios endoscópicos serán la primera aproximación, con los cuales se podrá ver de manera directa lesiones polipoides de rojo a púrpura, hipervascularizadas, hemorrágicas, de consistencia blanda [10]. Además,

permiten la toma de biopsias, que mostrarán un epitelio hemorrágico y en ocasiones ulcerado, con formación de espacios vasculares tipo hendiduras, revestidos por células atípicas grandes, de forma redonda a poligonal, de citoplasma eosinofílico, con macronúcleos pleomórficos y con figuras mitóticas anormales.

Estos hallazgos muchas veces son similares a los encontrados en otros tumores vasculares menos diferenciados, melanomas y otro tipo de sarcomas como el Kaposi [7, 8], por eso, se debe recurrir a la tinción inmunohistoquímica, siendo la positividad en CD31 el hallazgo más relevante. Otros marcadores útiles son el factor VIII, CD34, VEGFR-3 (factor de crecimiento endotelial vascular 3) y ERG (gen relacionado con la transformación específica de eritroblastos) [3, 7].

Una vez llegado al diagnóstico, se debe estratificar con tomografía computarizada (TC), tomografía por emisión de positrones (PET/CT) o resonancia magnética (RMN) [8,11]. Los sitios más comunes de metástasis son pulmón, hueso, ganglios linfáticos e hígado. La supervivencia general de las personas con enfermedad resecable solo alcanza el 53 % a los 5 años y disminuye al 24 % en casos con enfermedad irresecable [9].

El tratamiento sigue siendo discutido. Inicialmente debe haber un manejo de estabilización y control de la hemorragia [8], siendo necesario en muchos casos transfusiones masivas, como ocurrió con nuestro paciente. Se han utilizado técnicas terapéuticas basadas en quimioterapia y radioterapia, en su mayoría empíricas, derivadas de estudios de angiosarcomas cutáneos [8], con resultados desalentadores. En cuanto a las resecciones quirúrgicas, debido a la naturaleza rápidamente progresiva y la presencia de lesiones extensas, es muy poco probable lograr márgenes libres, por lo que es una técnica poco utilizada, al igual que los procedimientos endoscópicos. No se ha alcanzado hasta el momento ninguna terapia curativa para el angiosarcoma gastrointestinal [9,12].

En el caso de nuestro paciente, lo descrito concuerda con lo encontrado en la literatura, en cuanto al sangrado profuso como forma de manifestación clínica inicial, dificultad en el diagnóstico con necesidad de estudios histopatológicos especiales y limitaciones para el manejo por el compromiso extenso al momento del diagnóstico, como es habitual, solo con posibilidades de manejo oncológico paliativo [9].

Conclusiones

El angiosarcoma primario del tracto gastrointestinal es extremadamente infrecuente y de naturaleza idiopática. Se caracteriza por tener un curso agresivo, además de ser una entidad de difícil diagnóstico. A pesar de que las lesiones pueden ser fácilmente identificables en los métodos endoscópicos, tanto su morfología macroscópica como sus hallazgos histopatológicos dan lugar a confusiones. Son necesarios estudios patológicos de inmunohistoquímica para diferenciarlo de otras neoplasias mesenquimales. Las opciones terapéuticas hasta el momento son limitadas, no hay ninguna enfocada al manejo curativo, configurando un muy mal pronóstico para los pacientes que lo padecen, con una expectativa de vida realmente corta.

Cumplimiento de normas éticas

Consentimiento informado: El paciente fue informado acerca del interés de publicación del caso clínico, dió su autorización para ello manteniendo su identidad protegida y se obtuvo el consentimiento informado. Así mismo, se tuvo el aval del Comité de Ética de la Investigación del hospital San Vicente Fundación Medellín, institución donde se desarrolló el caso.

Conflicto de intereses: Los autores certificaron que no existen conflictos de interés en relación con la publicación de este manuscrito.

Fuentes de financiación: No se utilizaron fuentes de financiación externa.

Contribuciones de los autores

- Concepción y diseño del estudio: René Marcelo Escobar, Álvaro Andrés Gómez, Tatiana Chinkovsky-Rios, Katherinne Lopera-Rodriguez, Pablo Ricardo Abad.
- Adquisición de datos: René Marcelo Escobar, Álvaro Andrés Gómez, Camilo Andrés Restrepo, Tatiana Chinkovsky-Rios, Katherinne Lopera-Rodriguez, Pablo Ricardo Abad.

- Análisis e interpretación de datos: Tatiana Chinkovsky-Rios, Katherinne Lopera-Rodriguez, Pablo Ricardo Abad.
- Redacción del manuscrito: Tatiana Chinkovsky-Rios, Katherinne Lopera-Rodriguez, Pablo Ricardo Abad.
- Revisión crítica: Tatiana Chinkovsky-Rios, Katherinne Lopera-Rodriguez, Pablo Ricardo Abad.

Referencias

1. Nai Q, Ansari M, Liu J, Razjouyan H, Pak S, Tian Y, et al. Primary small intestinal angiosarcoma: Epidemiology, diagnosis and treatment. J Clin Med Res. 2018;10:294-301. https://doi.org/10.14740/jocmr3153w
2. Li R, Ouyang Z, Xiao J, He J, Zhou Y, Zhang G, et al. Clinical characteristics and prognostic factors of small intestine angiosarcoma: A retrospective clinical analysis of 66 cases. Cell Physiol Biochem. 2017;44:817-27. https://doi.org/10.1159/000485345
3. Ni Q, Shang D, Peng H, Roy M, Liang G, Bi W, Gao X. Primary angiosarcoma of the small intestine with metastasis to the liver: a case report and review of the literature. World J Surg Oncol. 2013;11:242. https://doi.org/10.1186/1477-7819-11-242
4. Rosales-Torres P, Pila-Perez R, León-Acosta P, Socarras-Vidal Y. Angiosarcoma hepático idiopático y metástasis cardíaca. Rev Colomb Gastroenterol. 2016, 31:72-6.
5. Lopes RH, Resende FA, Fraga JP, Oliveira AF, Pereira MS, Maciel BA, et al. Angiosarcoma of small intestine: case report and literature review. J Bras Patol Med Lab. 2016;52:345-8. https://doi.org/10.5935/1676-2444.20160054
6. Huntington JT, Jones C, Liebner DA, Chen JL, Pollock RE. Angiosarcoma: A rare malignancy with protean clinical presentations. J Surg Oncol. 2015;111:941-50. https://doi.org/10.1002/jso.23918
7. Navarro-Chagoya D, Figueroa-Ruíz M, López-Gómez J, Nava-Leyva H, Álvarez-Ponce C, Guzmán-Sombrero G, et al. Obscure gastrointestinal bleeding due to multifocal intestinal angiosarcoma. Int J Surg Case Rep. 2015;10:169-72. https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2015.03.049
8. Föhrding L, Macher A, Braunstein S, Knoefel WT, Topp SA. Small intestine bleeding due to multifocal angiosarcoma. World J Gastroenterol. 2012;18:6494-500. https://doi.org/10.3748/wjg.v18.i44.6494
9. Leong J, Rascon MA, Kaushik N. Multifocal angiosarcoma of the gastrointestinal tract. Endoscopy. 2008;40:E252-3. https://doi.org/10.1055/s-2008-1077645
10. De Francesco V, Bellesia A, Corsi F, Pennella A, Ridola L, Zullo A. Multifocal gastrointestinal angiosarcoma: a challenging diagnosis? J Gastrointestin Liver Dis. 2015;24:519-22. https://doi.org/10.15403/jgld.2014.1121.244.asm
11. Mohammed A, Aliyu HO, Liman AA, Abdullahi K, Abubakar N. Angiosarcoma of the small intestine. Ann Afr Med. 2011;10:246-8. https://doi.org/10.4103/1596-3519.84702
12. Takahashi M, Ohara M, Kimura N, Domen H, Yamabuki T, Komuro K, et al. Giant primary angiosarcoma of the small intestine showing severe sepsis. World J Gastroenterol. 2014;20:16359-63. https://doi.org/10.3748/wjg.v20.i43.16359