

Angiosarcoma cutáneo: variantes clínicas

Cutaneous angiosarcoma: clinical variants

María Laura Rayan¹, Carolina Palmeyro¹, Ana Carla Sidras Moreno¹,
Alejandra Duprez Rufino¹, Cintia Carreras², Silvina Gavazza³, María Inés Fontana³,
Ana Barbarulo³, María Gabriela Spelta³, Mariana Barrera³, Eduardo Zeitlin⁴, Rubén Azcune⁵

RESUMEN

El angiosarcoma es una neoplasia maligna poco frecuente que se origina en el endotelio vascular, de comportamiento agresivo local y a distancia. Su mortalidad es elevada. Se describen tres variantes cutáneas: idiopático (de la piel de la cara y cuero cabelludo o de Wilson Jones), secundario a linfedema crónico y posterior a tratamiento radiante. Se presentan cuatro casos de angiosarcomas cutáneos evaluados en el servicio de dermatología del Policlínico Bancario. Se plantean diagnósticos diferenciales clínicos e histológicos. (*Dermatol. Argent.*, 2014, 20(1): 27-33).

Palabras clave:

angiosarcoma cutáneo, síndrome de Stewart Treves, linfedema, radioterapia.

ABSTRACT

Angiosarcoma (AS) is a rare malignant neoplasm that originates from endothelial cells. It is locally and systemically aggressive and has a high rate of mortality. Three variants of cutaneous angiosarcoma are described: idiopathic (angiosarcoma of the scalp), secondary to chronic lymphedema and as a complication of radiation therapy. We report four cases of cutaneous angiosarcoma, which were evaluated at the Dermatology Department at the Hospital "Policlínico Bancario". Clinical and histological differential diagnoses were described. (*Dermatol. Argent.*, 2014, 20(1): 27-33).

Keywords:

angiosarcoma, Stewart Treves syndrome, lymphedema, radiation treatment.

Fecha de recepción: 09/02/2014 | **Fecha de aprobación:** 18/02/2014

¹ Médica residente

² Jefa de residentes

³ Médica de planta

⁴ Médico Patólogo

⁵ Jefe de Servicio

Policlínico Bancario. Av. Gaona 2197. Ciudad Autónoma de la Ciudad de Buenos Aires.

Correspondencia: Rayan, María Laura - Arenales 3022 7° 30- CP: C1425BEL. Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

Email: laurarrayan@hotmail.com

Introducción

Los angiosarcomas son tumores malignos, infrecuentes, de origen endotelial, vascular sanguíneo o linfático, agresivos localmente y a distancia y de elevada mortalidad. Representan el 1 a 2% de los sarcomas de tejidos blandos y el 5% de los sarcomas cutáneos.¹⁻⁴

La tercera parte se origina en la piel y tejidos blandos. Se han descrito localizaciones en órganos internos como glándula mamaria, hígado, bazo, huesos, corazón y músculo estriado.⁵⁻⁹

Se describen tres variantes cutáneas: idiopático (de la cara y cuero cabelludo o de Wilson Jones), secundario a linfedema crónico y posterior a tratamiento radiante.

Se presentan cuatro casos de angiosarcomas cutáneos evaluados en el servicio de dermatología del Policlínico Bancario.

Serie de casos

Caso 1: paciente masculino de 83 años, con antecedentes de fotodaño y queratosis actínicas en el cuero cabelludo, que consulta por una lesión de dos meses de evolución. Al examen físico se observó un tumor rojizo de aspecto vascular, de 2 cm de diámetro, localizado en la región parietal derecha, asintomático. Se realizó biopsia por punch con diagnósticos presuntivos de angiosarcoma del cuero cabelludo y fibroxantoma atípico. (Foto 1) En la histopatología se observó proliferación de células con núcleos pleomórficos hipercromáticos y la presencia de mitosis atípicas que infiltraban la dermis, y conformaban canales vasculares. Inmunohistoquímica: vimentina, CD34 y CD 31 focal positivos; HMB45, Melan-A y S-100 negativos. Vinculable a angiosarcoma pobremente diferenciado.

Se solicitaron como estudios complementarios tomografía axial computada con y sin contraste de cerebro, tórax, abdomen y pelvis para estadificación, descartándose compromiso sistémico.

Se realizó resección quirúrgica con márgenes amplios.

El paciente continúa en seguimiento desde hace tres años, sin recidiva hasta la fecha.

Caso 2: paciente femenina de 82 años, con antecedentes de mastectomía radical, vaciamiento ganglionar axilar derecho por carcinoma ductal infiltrante de mama, quince años previos a la consulta. Realizó tratamiento quirúrgico y radioterapia. Consultó por lesiones tumorales rojo vinosas, la de mayor tamaño de 6 cm, sobre linfedema crónico en brazo derecho, de dos meses de evolución (Foto 2). Se realizó biopsia con diagnóstico presuntivo de angiosarcoma cutáneo sobre linfedema crónico (síndrome



FOTO 1: Angiosarcoma cutáneo idiopático del cuero cabelludo.



FOTO 2: Lesiones tumorales eritematovioláceas sobre linfedema crónico (síndrome Stewart Treves).



FOTO 3: Angiosarcoma cutáneo sobre mama irradiada.

de Stewart Treves). La histopatología fue compatible con angiosarcoma. Inmunohistoquímica: CD31, CD34 y vimentina positivos.

Se realizaron laboratorio de rutina, tomografía axial computada de tórax, abdomen y pelvis y centellograma óseo, sin evidencia de compromiso sistémico.

La paciente se negó a realizar el tratamiento quirúrgico propuesto (amputación). Falleció a los 12 meses del diagnóstico.

Caso 3: paciente femenina de 83 años con antecedentes de carcinoma ductal semidiferenciado de mama izquierda en el 2002; realizó tratamiento quirúrgico (tumorectomía ampliada más linfadenectomía izquierda), radioterapia (6000 CG) y tamoxifeno por cinco años.

Consultó a dermatología nueve años después, por una lesión tumoral violácea en el cuadrante supero externo de mama izquierda, sobre la cicatriz quirúrgica, de 1.5 x 1.2 cm. de diámetro, con costra hemática central, bordes eritematovioláceos sobreelevados, consistencia duro pétrea a la palpación, asintomática y con sangrado espontáneo, de tres meses de evolución. (Foto 3)

Se realizó biopsia con diagnósticos presuntivos de metástasis de carcinoma de mama, angiosarcoma y carcinoma espinocelular sobre radiodermatitis. En la histopatología se evidenciaron: proliferación de canales vasculares anastomosados tapizados por células endoteliales atípicas y áreas con disposición compacta que muestran regular cantidad de figuras mitóticas, focos de necrosis y hemorragia; y otras áreas ulceradas, asociado a dermatitis crónica con ectasia vascular linfática. (Foto 4) En la inmunohistoquímica: CK AE1 y AE3 negativas, CD31 (Foto 5), CD34 (Foto 6) y vimentina positivos.

Se solicitó mamografía, tomografía de tórax abdomen y pelvis sin alteraciones.

El servicio de ginecología decidió realizar mastectomía simple, descartándose angiosarcoma primario de mama.

Se llegó al diagnóstico de angiosarcoma cutáneo sobre cicatriz quirúrgica de mama irradiada.

La paciente se encuentra en seguimiento desde hace dos años, sin recidiva.

Caso 4: paciente femenina de 83 años, con antecedentes personales de carcinoma ductal infiltrante de mama derecha por lo que se le realizó mastectomía, vaciamiento ganglionar axilar derecho, radioterapia y tamoxifeno. Síndrome de Stewart Treves en brazo derecho quince años después (Foto 7), tratado con amputación de dicho miembro. Consultó a dermatología por lesiones maculares y tumorales color rojo vinoso, en la zona de la cicatriz quirúrgica, la mayor de 3 centímetros de diámetro dos años posteriores a la amputación (Foto 8). Se realizó biopsia confirmando diagnóstico de recidiva de angiosarcoma.

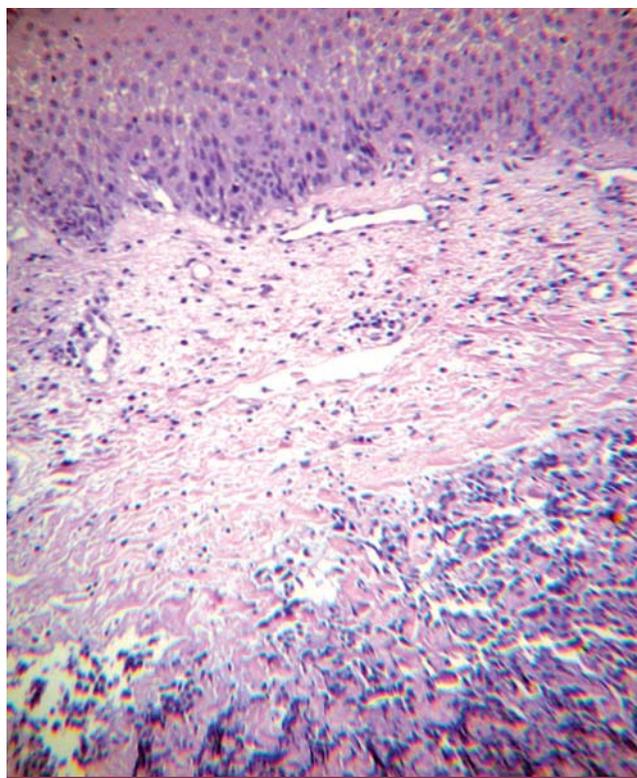


FOTO 4: Histopatología H-E 100x: Vasos dilatados y anastomóticos con pleomorfismo de células endoteliales.

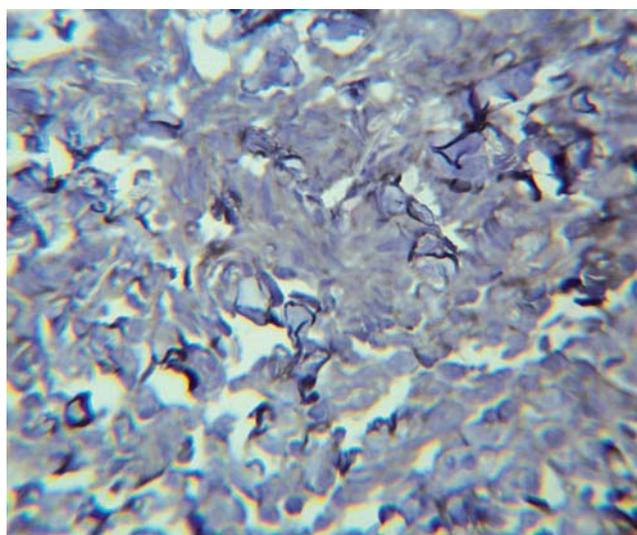


FOTO 5: Histopatología: Inmunomarcación CD31 positivo (400x).

Inmunohistoquímica: vimentina y CD34 positivos.

La paciente se negó a realizar tratamiento, a excepción del control clínico y los cuidados paliativos. Evolucionó de manera desfavorable y falleció a los tres meses.

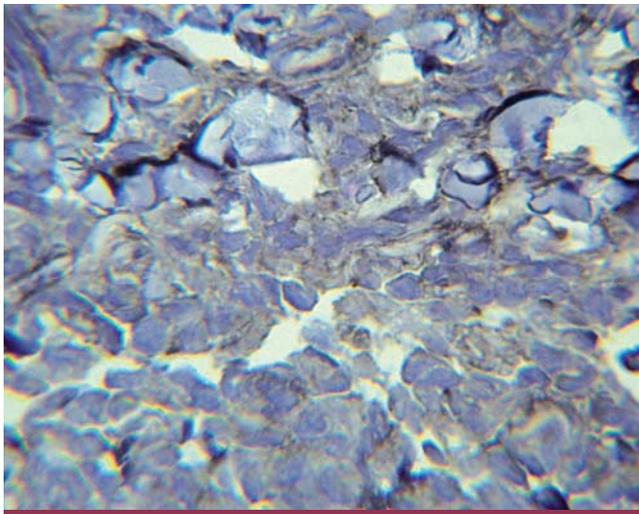


FOTO 6: Histopatología: Inmunomarcación CD34 positivo (400x).



FOTO 7: Máculas eritematosas compatibles con angiosarcoma cutáneo sobre linfedema crónico (síndrome de Stewart Treves).



FOTO 8: Lesiones tumorales rojo vinosas en zona de cicatriz quirúrgica.

Comentarios

Los angiosarcomas son neoplasias malignas infrecuentes, de curso agresivo y alta mortalidad, que se originan a partir del endotelio vascular (sanguíneo y linfático). Afecta a diferentes tejidos, como glándula mamaria, hígado, bazo, huesos, corazón y músculo estriado. La piel se ve comprometida en un tercio de los casos.⁵⁻⁹

Las variantes cutáneas del angiosarcoma son:^{7,9-11}

- Angiosarcoma clásico o idiopático (el más frecuente, que afecta principalmente el cuero cabelludo y la cara del anciano, o de Wilson Jones).
- Angiosarcoma asociado a linfedema crónico: congénito (síndrome de Milroy), adquirido (síndrome de Kettle), que puede ser idiopático o consecutivo a traumatismos, cirugías o infecciones (filariasis) y posmastectomía con linfadenectomía (síndrome de Stewart- Treves).
- Angiosarcoma secundario a radioterapia.

Clínicamente, en las variantes cutáneas, se observa una mácula, placa o tumor eritematovioláceo, de aspecto equimótico, de rápido crecimiento, que finalmente puede ulcerarse.^{11,12}

El angiosarcoma idiopático afecta el cuero cabelludo y la cara, y constituye la variante más frecuente (50-60% de los pacientes) en ancianos de sexo masculino, con fotodaño, como en nuestro caso.¹³⁻¹⁵

El angiosarcoma asociado a linfedema crónico o síndrome de Stewart Treves, es una complicación infrecuente descrita originariamente en el miembro superior de pacientes con cáncer de mama que realizaron mastectomía y linfadenectomía axilar. Este tumor se desarrolla luego de 5 a 15 años de la cirugía.¹⁶⁻¹⁹

El angiosarcoma post radiación se produce con mayor frecuencia en pacientes de 65 a 70 años, luego de un tratamiento con terapia radiante de un cáncer de mama u otros tumores.¹ Es el único factor externo demostrado. La inducción del tumor es dosis dependiente y a partir de 1 Grey el incremento es lineal.²⁰ El tiempo de latencia es variable, entre 5 y 10 años,^{8,13,21-24} siendo en nuestro caso de nueve años. Según las publicaciones consultadas el riesgo de angiosarcoma se ve aumentado en la zona de la cicatriz quirúrgica, dado que en ese sector, la dosis de radioterapia es mayor.²¹

Existen diversos factores de riesgo para el desarrollo del angiosarcoma cutáneo: linfedema crónico, radioterapia, toxinas exógenas (arsénico, esteroides anabólicos), síndromes familiares (neurofibromatosis 1, síndrome de Mafucci), infecciones por herpes zoster.^{3,25,26}

La presencia del herpes virus tipo 8 (HHV 8), el antecedente de traumatismo y fotodaño, serían causas predisponentes, pero se desconoce su rol en la génesis del tu-

TABLA 1. RESUMEN DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LOS CASOS PRESENTADOS

	DIAGNOSTICO	SEXO	ANTECEDENTES	EDAD	LOCALIZACION	TAMAÑO	TRATAMIENTO	EVOLUCION
CASO 1	Angiosarcoma idiopático del cuero cabelludo	M	Fotodaño	83	Cuero cabelludo	2 cm	Cirugía	Vive 3 años
CASO 2	Síndrome de Stewart Treves	F	Cáncer mama 1983 (cirugía + linfadenectomía + radioterapia) Linfedema 2°	82	Miembro superior derecho sobre linfedema crónico	6 cm	Se negó a realizar tratamiento	Óbito 12 meses
CASO 3	Angiosarcoma sobre cicatriz quirúrgica de mama irradiada	F	Cáncer ductal de mama izquierda 2002 (cirugía + radioterapia + tamoxifeno)	83	Mama izquierda 2° a radioterapia	1.5 x 1.2 cm	Cirugía	Vive 2 años
CASO 4	Síndrome de Stewart Treves. Recidiva angiosarcoma	F	Cáncer ductal infiltrante mama derecha 1986 (cirugía + linfadenectomía + radioterapia + tamoxifeno) Recidiva tumoral 1997 (mastectomía simple) Stewart Treves (2001)	83	Miembro superior derecho Sobre cicatriz quirúrgica de amputación	3 cm	Amputación Se negó a realizar tratamiento	Óbito 3 meses

mor.^{5,14,27} La contribución de la inmunosupresión es incierta.^{1,3}

Aunque la patogenia es desconocida, se detectaron mutaciones en el gen de la proteína p53. En el tumor se evidenció sobreexpresión del factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF) y del factor de crecimiento fibroblástico básico (bFGF), que son inductores de la angiogénesis.^{9,27}

La ausencia de la cadherina vascular en el tumor y sus metástasis facilitarían la invasión local y a distancia.^{9,27}

Desde el punto de vista histológico las tres variantes clínicas presentan similares características: consisten en tumores mal delimitados compuestos por luces vasculares dila-

tadas e irregulares, que infiltran la dermis y el tejido celular subcutáneo. Estos vasos se comunican formando una red anastomótica. En áreas menos diferenciadas, las células son atípicas y se disponen en forma de múltiples capas (“apilamiento”).^{20,27,28}

En la inmunohistoquímica el antígeno CD31 (molécula de adhesión endotelial) parece ser más sensible y específico como marcador de diferenciación endotelial comparado con el antígeno CD34 (antígeno de la célula progenitora hematopoyética humana) y el factor VIII (factor de von Willebrand). Otros marcadores utilizados son: vimentina y Ulex europaeus.^{5,20,27}

Los diagnósticos diferenciales clínicos incluyen: hemanjioma capilar lobulillar, metástasis de carcinoma renal, sarcoma de Kaposi, melanoma amelanótico, hemangiopericitoma, hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia.^{10,11}

Los diagnósticos diferenciales histopatológicos son: hemangiendotelioma vegetante de Masson, enfermedad de Kimura, hemanjioma en blanco de tiro, sarcoma de Kaposi, carcinoma espinocelular de células fusiformes, leiomiomas, fibrohistiocitoma maligno, melanoma amelanótico, coriocarcinoma, hemangiendotelioma epitelioide, metástasis de carcinoma, carcinoma epidermoide angiomatoso.¹¹

El comportamiento del angiosarcoma cutáneo es agresivo, con rápida progresión y tendencia a producir metástasis y recurrir localmente luego del tratamiento.²⁷

Los parámetros pronósticos no están establecidos, sin embargo se considera el tamaño tumoral (mayor de 5 cm) como el más importante, seguido por afectación de márgenes quirúrgicos, grado de diferenciación histológica, recuento mitótico alto (> 3 por campo), profundidad tumoral (> 3 mm), recurrencia y la existencia de metástasis. Actualmente se sugiere que tumores menores a 2 cm tienen mayor chance de curación.^{5,27-29}

La supervivencia a los 5 años es del 12 al 30%, con una media de 18 a 28 meses. El 50% fallece dentro del primer año y medio.^{1,11 27,30}

Suelen dar metástasis a pulmón, hígado, ganglios linfáticos cervicales, bazo, riñón, hueso y raramente miocardio y cerebro. La supervivencia tras la detección de metástasis es de 4 meses.^{26,28}

No existen guías para el tratamiento de esta entidad. La mayoría divide el manejo en enfermedad local y avanzada, lo que requiere un enfoque multidisciplinario.³¹

En la enfermedad local el tratamiento de elección es la cirugía con margen amplio seguido de radioterapia para evitar recidiva local.^{31,32}

Se debe considerar también la realización de cirugía micrográfica de Mohs, en lesiones pequeñas y solitarias, con estudios de imágenes previo a la realización de la misma, para evaluar la extensión tumoral (debido a la naturaleza multifocal del tumor), y disminuir el riesgo de recurrencias de la cirugía convencional que suele ser mayor al 70%, según las series.^{20,33}

En casos de enfermedad avanzada en los que la cirugía no es factible, se utiliza la quimioterapia.³¹

Los agentes quimioterápicos que se usan con mayor frecuencia y con resultados variables son: doxorrubicina liposomal pegilada y paclitaxel.^{31, 32, 35}

Doxorrubicina como monoterapia y paclitaxel, tienen tasas de respuesta y supervivencia similares en el tratamiento de angiosarcomas metastásicos. La diferencia radi-

ca en que los taxanos tienen una actividad mayor en angiosarcomas de cabeza y cuello.^{31, 32, 35}

Otras terapéuticas incluyen el uso de interferón alfa-2a, asociado a doxorrubicina, e interleuquina 2 en combinación o no con radioterapia o quimioterapia; sin embargo no hay suficiente evidencia que avale su recomendación.³¹

Con respecto al uso de terapias blanco y antiangiogénicas, como sorafenib, imatinib, sunitinib y bevacizumab, aunque actuarían en la fisiopatología del tumor, se requieren estudios concluyentes que demuestren mayor eficacia comparado con la terapia sistémica.^{1,3,31,33,34}

El interés de la presentación es mostrar diferentes variedades clínicas de una patología infrecuente, y de mal pronóstico. Destacar la importancia de un diagnóstico precoz y tratamiento adecuado.

Bibliografía

1. Vogt T, Brockmeyer N, Kutzner H, Schöfer H. Brief S1 guidelines-cutaneous angiosarcoma and Kaposi sarcoma. *JDDG*, 2013; 3: 2-9.
2. Wollina U, Hansel G, Schönlebe J, Averbek M, et al. Cutaneous angiosarcoma is a rare malignant vascular tumour of the skin. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2011; 25: 964-968.
3. Young R, Brown J. N., Reed M. W., Hughes D., et al. Angiosarcoma. *Lancet Oncol*, 2010; 11: 983-991.
4. Lanchachipa P, Sánchez L, Matos R, Jamanca W. I., et al. Angiosarcoma cutáneo de la cara y cuero cabelludo. *Dermatología Peruana*, 2002; 12:222-226.
5. Vera C. I., Jaled M., Coringratto M., Moreno, et al. Angiosarcoma de Wilson Jones: a propósito de 1 caso. *Dermatol Argent* 2010; 16 Supl. 2: 53-56.
6. North P. E., Hull C. H., Kincannon J. Capítulo 115. Neoplasias y proliferaciones pseudoneoplásicas vasculares. *Dermatología*. Bologna J. L., Jorizzo J. L., Rapini R. P. *Mosby Elsevier, Edición en Español*. 2004:1833-1835.
7. Negroni S. B., Vereá M. A., Barrio S. R., Lescano D. B. Angiosarcoma de cara y cuero cabelludo de Wilson Jones, *Arch. Argent. Dermatol*. 1997; 47: 9-14.
8. Coronel Pérez I. M., Cantalejo Rodríguez C., Herrera Saval A., Sáenz Mesa C., et al. Angiosarcoma de cuero cabelludo secundario a radioterapia. *Actas Dermosifiliogr*. 2007; 98: 372-376.
9. Marini M. A. y colaboradores. Angiosarcomas. Marini M. A., Casas J. G., Saponaro A. E. y colaboradores. Tumores cutáneos malignos infrecuentes. *Sarcomas*. Alfa omega Grupo Editor Argentino S.A. Buenos Aires, Argentina, 2012, págs.:108-134.
10. Forero O., Leiro V., Anaya J., Pizzariello G.. Angiosarcoma variedad epitelioide. Presentación de un caso. *Dermatol Argent*. 2001; 7: 114-117.
11. Neglia V., Harris P., Mobilia M., Abeldaño A., Kien C., Chouela E. Angiosarcoma de cuero cabelludo. Casos clínicos y revisión de la literatura. *Dermatol Argent*. 1997; 3: 42-46.
12. García-Arpa M., Rodríguez-Vázquez M., Delgado-Portela M., Vera Iglesias E. Angiosarcoma cutáneo de presentación atípica. *Piel*. 2007; 22:483-485.

13. Donghi D., Kerl K., Dummer R., Schoenewolf N., et ál. Cutaneous angiosarcoma: own experience over 13 years. Clinical features, disease course and immunohistochemical profile. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2010; 24:1230-1234.
14. Gonzalez M. J., Koehler M. M., Satter E. K. Angiosarcoma of the scalp: a case report and review of current novel therapeutic regimens. *Dermatol Surg.* 2009; 35:679-684.
15. Spieth K., Gille J., Kaufmann R. Therapeutic efficacy of interferon alfa-2a and 13-cis-retinoic acid and recurrent angiosarcoma of the head. *Arch Dermatol* 1999; 135:1035-1037.
16. Sharma A., Schwartz R. A. Stewart-Treves syndrome: pathogenesis and management. *J Am Acad Dermatol.* 2012; 67: 1342-1348.
17. Silvariño R., Mérola V., Figoli L., Romero C., et ál. Síndrome de Stewart-Treves: caso clínico. *Rev Med Chile* 2010; 138: 73-76.
18. Rodríguez Bujaldón A., Vázquez Bayo M. C., Galán Gutiérrez M., Jiménez Puya R., et ál. Angiosarcoma sobre linfedema crónico. *Actas Dermosiliogr.* 2006; 97: 525-528.
19. Sánchez Medina M. T., Acosta A. Vilar J., Fernández Palacios J. M. Angiosarcoma en linfedema crónico (Síndrome de Stewart treves). *Actas Dermosiliogr.* 2012; 103:545-547.
20. Morales Gordillo V., Armario Hita J. C., Fernández Vozmediano J. M. Angiosarcomas cutáneos. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2008; 36:146-151.
21. Lindford A., Böbling T., Vaalavirta L., Tenhunen M., et ál. Surgical management of radiation-associated cutaneous breast angiosarcoma. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2011; 64:1036-1042.
22. Martínez Ruiz E., Roca Estelles M. J., Sevilla Chica F. Angiosarcoma de cuero cabelludo. A propósito de un caso. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2008; 36: 199-202.
23. Cohen Sabban E., Cabo H., Casas J. G., Woscoff A. Angiosarcoma cutáneo posirradiación. *Dermatol Argent.* 1997; 3: 55-58.
24. Peramiqel L., Barnadas M A., Sancho J., Curell R., et ál. Angiosarcoma en mama irradiada: descripción de un caso. *Actas Dermosifiliogr.* 2005; 96:602-606.
25. Sanz A., Carmona Cuello L. E., Capelli L., Oborski M. R., et ál. Angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello. *Arch Argent. Dermatol.* 2013; 63: 150-152.
26. De la Cruz S., Rodríguez S., Carayhua D. Angiosarcoma de cuero cabelludo. *Folia Dermatol Perú.* 2009; 20: 83-86.
27. Marini M. A., Casas J. G., Baldrich M. A. Angiosarcoma de la piel de la cabeza. *Arch. Argent. Dermatol.* 2003; 53: 207-212.
28. Coll Puigserver M. N., Mateu Puchades A., Mallebrera L. T., Pérez Ebri M. L., et ál. Angiosarcoma cutáneo: a propósito de 4 casos. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2011; 39: 255-259.
29. Morgan M. B., Swann M., Somach S., Eng W., et ál. Cutaneous angiosarcoma: a case series with prognostic correlation. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 50: 867-874.
30. Torres Gómez F. J., Coronel Perez I. M., Torres Olivera F. J. Angiosarcoma primario cutáneo de localización frontal. *Piel.* 2011; 26: 181-184.
31. Quintero J. A., Sánchez J. O., Llinás N. E., Durango I. C., et ál. Tratamiento oncológico del angiosarcoma cutáneo. Revisión de la literatura. *Rev Colomb Cancerol.* 2012; 16: 49-58.
32. Abraham J. A., Hornicek F. J., Kaufman A. M., Harmon D. C., et ál. Treatment and outcome of 82 patients with angiosarcoma. *Ann Surg. Oncol.* 2007 14: 1953-1967.
33. Hollmig S. T., Sachdev R., Cockerell C. J., Posten W., et ál. Spindle cell neoplasms encountered in dermatologic surgery: a review. *Dermatol Surg.* 2012; 38: 825-850.
34. Sachiko O., Tanioka M., Fujisawa A., Tanizaki H., et ál. Angiosarcoma of the scalp successfully treated with a single therapy of sorafenib. *Arch Dermatol.* 2012; 148: 683-685.
35. Italiano A., Cioffi A., Penel N., Giaj Levra M., et ál. Comparison of doxorubicin an weekly paclitaxel efficacy in metastatic angiosarcomas. *Cancer.* 2012; 118: 3330-3336.



PERLAS DERMATOLÓGICAS

LA BALA MÁGICA PARA DERMATOSIS

Sadik CD y Zillikens S.: Skin-specific drug delivery: a rapid solution to skin diseases? (comentario del trabajo de Kouno et ál.). *J Invest Dermatol* 2013;133: 2136

El efecto de medicamentos específicos para un tejido, se ha logrado en la piel con un autoanticuerpo contra desmogleina 3 (Dsg3), designado Px44, obtenido de un paciente con pénfigo vulgar. Dsg3 se conjuga con una proteína perteneciente a la superfamilia del Factor de Necrosis tumoral, denominada TRAIL. Px 44 Trail es una droga con efecto dual: inhibición de queratinocitos e hiperproliferación de melanocitos con inmunosupresión local. Estaría indicada en dermatosis inflamatorias como psoriasis así como en lesiones precancerosas y cancerosas, queratosis actínicas, lentigo maligno y carcinomas espinocelulares de cabeza y cuello.

Alberto Woscoff



LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE E HIDROXICLOROQUINA

Wahie S., Meggit S. J.: Long – term response to hydroxychloroquine in patients with discoid lupus erythematosus. *Br J Dermatol*, 2013,169:653

En 200 pacientes seguidos durante 8 años con diagnóstico de lupus eritematoso discoide, se observó que dentro de los 6 meses un 60% respondió favorablemente. De los restantes, 35% fueron no respondedores y en 4% se suspendió la medicación por efectos colaterales. Uno en 6 pacientes perdió respuesta con un intervalo medio de 2 años, requiriendo mepacrina o corticoides para el control de su dermatosis.

Alberto Woscoff



ALOPECIA AREATA. ANTIHISTAMINICOS

McElwee K. J., Gilhar A., Tobin D. J., Ramot Y., et ál.: What causes alopecia areata.? *Exp. Dermatology* 2013; 22, 609

En un extenso artículo se analizan las controversias que existen en alopecia areata. Es evidente que es una enfermedad autoinmune en la que participan factores genéticos y ambientales. En los pacientes predispuestos genéticamente los factores desencadenantes causan una reacción de tipo Th1 con predominio de CD8 contra los folículos pilosos lo que produce la pérdida de pelo. Se destaca además, el papel adicional de la degranulación de los mastocitos por la sustancia P que induce la fase catágena del ciclo piloso. El antihistamínico fexofenadina suprime esta respuesta y es un recurso terapéutico de utilidad.

Alberto Woscoff

