
oncología notas clínicas

«Abdomen agudo por hemoperitoneo secundario a metástasis peritoneales de angiosarcoma óseo»

J.M. Bolufer Cano*, D. Almenar Cubells**, C. Herranz Fernández*** y C. Vázquez Albadalejo****

Acute abdomen due to hemoperitoneum secondary to peritoneal metastases from osteogenic angiosarcoma

Summary:

The authors describe a case of metastasis to the peritoneal cavity from osteogenic angiosarcoma, which provoked a picture of acute abdomen due to hemoperitoneum secondary to fissuration of the metastases and posterior cataclysmic hemorrhage after minimal traumatism. Urgent surgical treatment was needed to save the life of the patient. Posteriorly, the patient was treated with chemotherapy, type CYVADIC, obtaining a partial response (superior to 75%).

Introducción

El angiosarcoma óseo es un raro tumor que tiene aparentemente su origen en las células vasculares o las precursoras de los vasos sanguíneos del hueso. Las células neoplásicas dominantes son las endoteliales y tienen tendencia a formar vasos con intrincadas anastomosis (1).

Instituto Valenciano de Oncología.

*Médico Interno del Servicio de Cirugía.

**Médico Adjunto del Servicio de Oncología Médica.

***Jefe de Servicio de Oncología Médica.

****Jefe de Servicio de Cirugía.

J.M. Bolufer Cano y cols.

Los tumores malignos vasoformadores constituyen menos del 1% de los tumores óseos malignos, en una serie de 3.987 tumores óseos, entre los que había 7 hemangioendoteliomas malignos (2). La revisión bibliográfica realizada en 1972 por García-Moral (3) descubre 55 casos bien documentados de hemangioendotelioma, a los que él mismo añade 2 pacientes más. Recientemente, Volpe y Mazabraud (4) publican un estudio sobre 18 casos.

Desde el punto de vista epidemiológico, el angiosarcoma tiene una incidencia relativa, en relación con los sarcomas de partes blandas, que oscila, según autores, entre el 0% y el 4,8%, siendo la media del 1,5% (5). Tabla I.

Juna More y cols. (6) cifran la aparición del angiosarcoma en España en el 4,3% de los sarcomas de partes blandas, de mayor incidencia en el sexo masculino y de localización en miembros inferiores. Las edades medias de aparición son, según este estudio, de 45 años para el hemangioendotelioma, 51 años para el sarcoma de Kaposi y de 35 años para el hemangiopericitoma.

Existe, aún hoy en día, gran controversia en cuanto a la naturaleza y nomenclatura de los tumores vasculares. Los términos de angioendotelioma, hemangioendotelioma, hemangioendotelioma maligno y angiosarcoma han sido utilizados en el pasado, unas veces, como sinónimos y, otras, como vocablos diferentes, indicando distintas entidades nosológicas (4). Así, mientras algunos autores (7) incluyen en la denominación de angiosarcomas al hemangiosarcoma, linfagiosarcoma, sarcoma de Kaposi y hemangiopericitoma, parece más aceptada la distinción hecha por Stout (8), que diferencia morfológicamente al menos dos tipos de tumores malignos de los vasos sanguíneos, ambos caracterizados por su tendencia vasoformadora, pero con diferente origen, los pericitos y las células endoteliales. Ackerman y Spjut (1), en su clasificación de tumores óseos y cartilagosos reconocen estos dos tumores, denominándolos hemangiopericitoma y angiosarcoma (o hemangioendotelioma maligno).

El hemangioendotelioma óseo puede afectar a múltiples huesos o distintas áreas de un mismo hueso. En la serie de Volpe (4), sólo un enfermo tenía afectado más de un hueso y 12 de 18 pacientes presentaron múltiples lesiones en un solo hueso. La mitad de los casos manifiestan la lesión en las extremidades, siendo la localización más frecuente en el fémur.

TABLA I

Revisión bibliográfica de la incidencia relativa del angiosarcoma en relación con los sarcomas de partes blandas

SHIEBER	(1962) :	4,8%
HARE	(1963) :	0 %
PACK	(1964) :	2,6%
MARTIN	(1965) :	0,3%
FERRELL	(1972) :	0 %
SHIU	(1975) :	2 %
SIMON	(1976) :	0 %
RUSSELL	(1977) :	2,7%
LINDBERG	(1977) :	1,2%
ROSEMBERG	(1978) :	1,7%

Excepto los porcentajes de SHIU y SIMON, que sólo refieren la localización de angiosarcomas en extremidades, el resto de los autores estudian la incidencia del angiosarcoma en cualquier ámbito de nuestra economía.

La edad de los pacientes es variable. Se han publicado casos de 3 hasta 74 años, con una cierta predominancia en la cuarta década de la vida. El tumor tiene preferencia por el sexo masculino, en una relación aproximada 2:1.

Los síntomas iniciales suelen ser el dolor con impotencia funcional y la tumefacción o masa tumoral. Las radiografías demuestran generalmente lesiones osteolíticas con rarefacción, destrucción y ensanchamiento del hueso; de ordinario no hay evidencia de reacción ósea ni perióstica (9).

Macroscópicamente, la pieza de resección ostenta una lesión bien circunscrita, confinada en la cavidad ósea sin destrucción de la cortical. Es de aspecto encefaloide, de color rojo oscuro, de consistencia blanda, asemejándose a una esponja y friable al corte.

El diagnóstico histológico del hemangioendotelioma de hueso se basa en los criterios propuestos por Stout (8):

1. Formación de un gran número de células endoteliales atípicas que necesariamente revisitan los vasos con una membrana endotelial simple.

2. Formación de conductos vasculares con una delicada red de fibras de reticulina y una marcada tendencia a producir anastomosis de la luz vascular. Las células atípicas tienen citoplasmas abundantes, eosinófilos y granulares; los núcleos grandes contienen un prominente nucleolo.

Las características histológicas diferenciales

«Abdomen agudo por hemoperitoneo secundario a metástasis peritoneales de angiosarcoma óseo»

son, pues, una rica red de anastomosis vasculares revestidas por células endoteliales atípicas. El estroma varía desde formas mixoides a formas aparentemente fibrosas. La tinción de reticulina y la proliferación endotelial establecen el diagnóstico diferencial con el hemangiopericitoma (4). Además debe sistemáticamente descartarse las metástasis de carcinoma renal o tiroideo y el sarcoma de Ewing (9).

El grado histológico no parece tener relación directa con el pronóstico de la enfermedad (10), al margen de presentar distintos grados de diferenciación en el mismo tumor.

Aunque Hartman y Stewart (11) hacen hincapié en la posibilidad de un curso relativamente benigno de esta neoplasia, con largas supervivencias tras el tratamiento quirúrgico, el pronóstico es malo en la mayoría de series consultadas, 26% a los 5 años (1, 4).

Los órganos más frecuentes de metástasis son: pulmón, cerebro, pleura e hígado (12), y ocasionalmente nódulos linfáticos (1). En la serie de Volpe, la mayoría de los pacientes presentaron metástasis en el esqueleto, cerebro, en pulmón y en pleura, hígado, intestino delgado y piel (4).

Caso clínico

Paciente varón de 43 años de edad, sin antecedentes familiares de interés. Sufrió amputación quirúrgica del miembro inferior izquierdo, a nivel del tercio medio del muslo, hace 4 años, en otro centro hospitalario, por tumor óseo. En el informe de Anatomía Patológica se describe una tumoración de 9 cm de diámetro, carnosa, de color rojo vino, con áreas hemorrágicas necróticas y ulceradas; microscópicamente existe una proliferación tumoral atípica de naturaleza sarcomatosa y zonas de aspecto angiosarcomatoso asociadas a otra, más madura, a su vez otras más indiferenciadas de apariencia más mixoides. El crecimiento es infiltrante y muy atípico, estableciéndose el diagnóstico de angiosarcoma infiltrante de tibia.

No recibió ningún tipo de tratamiento complementario, y tras tres años libre de sintomatología, acude a otra consulta por presentar dolores erráticos en tórax, hombro derecho y epigastrio, y una masa a nivel del hombro derecho, con adenopatías tumorales en fosa supraclavicular derecha. El estudio analítico se considera dentro de los límites de la normalidad. La radiología de hombro derecho muestra unas imágenes osteolíticas

en cabeza humeral, y en tórax presenta una imagen nodular retrocardíaca de 5 cm. En las tomografías de tórax se aprecia un desplazamiento de ambas línea paravertebrales, posiblemente secundarias a invasión metastásicas de toda la cadena ganglionar, extendiéndose hasta cavidad abdominal, así como adenopatías en cayado aórtico y pulmonar (ganglios de Botal).

Por todo lo referido se considera oportuno remitirnos el enfermo al Instituto Valenciano de Oncología, con el diagnóstico de diseminación pulmonar, ganglionar y ósea, secundaria a su proceso tumoral.

Minutos antes de su ingreso, en el desplazamiento desde su domicilio en un vehículo de transporte público, presenta, sin antecedentes traumáticos evidentes, un cuadro de abdomen agudo, clínicamente caracterizado por dolor en mesogastrio, continuo, urente e intenso, de aparición brusca y súbita; con posterior irradiación a fosa ilíaca derecha. Se agrava con la deambulación y los movimientos respiratorios, aliviándose con la inmovilidad en decúbito supino; no posturas antiálgicas específicas. No se acompaña de sensación nauseosa ni de vómitos. La última deposición fue de características normales y la última emisión de gases y micción ocurrieron con 2 horas de anterioridad, aproximadamente. Ausencia de sintomatología urinaria. Refiere discreta inapetencia desde esa misma mañana.

A la exploración se trata de un paciente con buen estado de nutrición, con afectación del estado general y ansioso, que presenta fascies hipocrática, palidez de piel y mucosas, sudoración fría, inmovilidad, inquietud, taquicardia y respiración anhelante y angustiada, con ritmo normal.

La tensión arterial era 120/90. El abdomen aparece doloroso, con mayor sensibilidad en mesogastrio y en fosa ilíaca derecha. Hay distensión abdominal, así como defensa muscular, refleja y voluntaria por el dolor, con las maniobras positivas de Blumberg, Murphy, Sloan y Rovsing. No existe plastron ni tumoraciones evidentes. La percusión no es muy demostrativa, con una matidez casi absoluta y silencio a la auscultación abdominal. Al tacto rectal se percibe ocupación del fondo de saco Douglas, con distensión flácida y dolor a la presión. La temperatura axilar era normal y la diferencia axilorrectal no significativa.

El hemograma sólo muestra alteración a nivel de la serie roja, con poliglobulina (5,15), hemoconcentración con un hematocrito de 48 y

J.M. Bolufer Cano y cols.

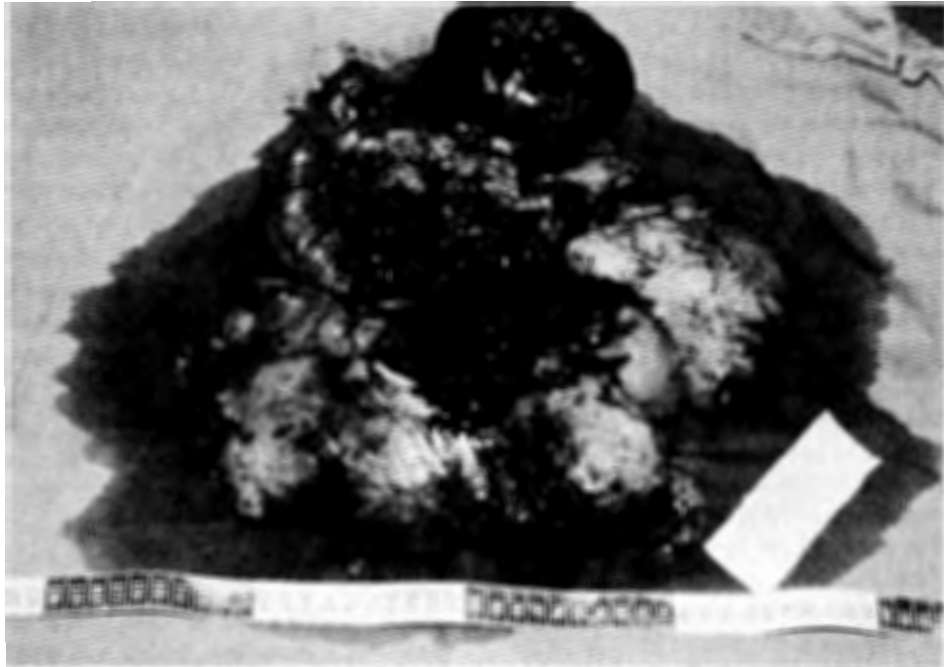


Figura 1. Pieza de resección quirúrgica.

hemoglobina de 15,2, pero que tras una rápida hidratación, hay un cambio en el recuento hacia una presunta anemia aguda. Discreta leucocitos (12,4) y no hay forma inmaduras en sangre periférica.

Con el diagnóstico de abdomen agudo de corta evolución, que produce una gran irritación peritoneal y grave deterioro en el estado del enfermo, se practica laparotomía exploradora a través de una incisión pararectal derecha amplia: abierta la cavidad peritoneal, se aspira más de 2 litros de sangre roja, mezclada con líquido ascítico, percibiéndose 3 grandes masas intraabdominales, encefaloides, pediculadas a mesenterio, a nivel de ileon terminal y en el propio intestino delgado. La mayor de las cuales, con un tamaño de unos 30 cm de diámetro emula una placenta, con un pequeño pedículo a semejanza del cordón umbilical; encontrándose recubierta de asas intestinales y fisurada; sangra abundantemente. Se resecaron los nódulos, así como unos 10 cm de yeyuno (Figura 1), reconstruyéndolo mediante anastomosis termino-terminal monopiano con nylon del 0, dejando drenaje peritoneal. El cierre de la pared abdominal se efectúa en un solo plano apoyado en dos puntos metálicos. Postoperatorio sin complicaciones y alta hospitalaria en 8 días.

Informe Anatomopatológico (Prof. Llombart Bosh): Se reciben varios fragmentos, uno de ellos

de resección intestinal de 12 cm y los otros con forma irregular y consistencia blanda, midiendo 30 × 10 cm. También un nódulo de 13 × 9 cm, encapsulado, de consistencia blanda gelatinosa y con las mismas características que los fragmentos descritos. En el segmento intestinal, a nivel de la unión con el mesenterio se observa una masa tumoral.

Estudio histológico: en el material biopsiado se descubre masiva infiltración neoplásica de estirpe sarcomatosa mesenquimal muy vascularizada y mixoide. La lesión está formada por nidos de células embrionarias no osteoformadoras que crecen dentro de un magma mixoide con rica neogenesis vascular. La infiltración es masiva en toda la cavidad abdominal. No hay presencia de osteogénesis, por lo que a través de la metástasis actual, el tumor debe pertenecer a un sarcoma mesenquimal tipo angioblástico o a un liposarcoma mixoide.

Diagnóstico

Extensión masiva en cavidad abdominal de metástasis de sarcoma mesenquimal (angiosarcoma).

Remitimos el paciente al Servicio de Oncología Médica para proseguir el tratamiento adecuado, según la decisión del Comité Tumoral. Tras 9

«Abdomen agudo por hemoperitoneo secundario a metástasis peritoneales de angiosarcoma óseo»

ciclos de Cyvadic, con buena tolerancia, en la actualidad han desaparecido las metástasis ganglionares mediastínicas y supraclaviculares derechas. Así mismo, la lesión metastásica humeral, que producía una tumoración clínica muy evidente en el hombro derecho, ha retrogradado, hasta el punto de que a la inspección es prácticamente inapreciable y radiográficamente existe una casi desaparición de las imágenes osteolíticas. Se ha logrado inducir una remisión superior al 75%.

Comentarios

El interés del caso clínico radica, no sólo en la naturaleza poco frecuente del tumor, sino en la rara localización de sus metástasis y fundamentalmente en que sean éstas subsidiarias de provocar un cuadro de abdomen agudo por hemoperitoneo secundario a fisuración y posterior hemorragia cataclísmica que obligó a la intervención precoz para remontar al paciente.

Este hemoperitoneo, por un lado espontáneo, posiblemente debido a la sumación de una extravasación discreta pero permanente, de pequeñas cantidades de sangre, no es apenas irritante por la dilución en líquido ascítico, pero cuando se desencadena el cuadro descrito de gran hemorragia en cavidad libre, como consecuencia de un pequeño traumatismo, se produjo una gran afectación sistémica y peritoneal, debido a:

1. Repercusión local: estábamos ante una peritonitis química, por la acción irritativa de la sangre en la cavidad peritoneal, mucho más discreta, como sabemos, que la inducida por los jugos gástrico, duodenal, pancreático, intestinal o biliar. Ello provoca una protesta peritoneal traducible por el dolor difuso abdominal, con predominio en fosa ilíaca derecha, por la localización tumoral (a semejanza del dolor en hemiabdomen superior en la rotura esplénica), merced al reflejo víscero-cutáneo de Morley (13), en el que intervienen los nervios somáticos o cerebroespinales, gracias a sus terminaciones en el peritoneo parietal o en el tejido conectivo subperitoneal. Se acompaña de discreta defensa muscular con reacción franca a la descompresión, aunque no tan viva como en otras peritonitis químicas o en las sépticas. Esta inflamación peritoneal aséptica en un principio, no llegó a la contaminación por la rapidez con que se instauró el tratamiento quirúrgico (14).

2. Repercusión sistémica: el síndrome hemorrágico en cavidad peritoneal se manifiesta con las consecuencias generales de la hipovolemia: el shock hemorrágico, que puede estar en fase compensada, como en nuestro caso, en que el paciente se mantiene en un estado adrenérgico, con las constantes conservadas, pero taquicárdico, excitado y acompañado del síndrome hemorrágico, o bien evolucionar a una fase de descompensación irreversible que evitamos con la intervención urgente.

Respecto al tratamiento citostático, no se ha encontrado ninguna cita referida específicamente al angiosarcoma óseo en la literatura revisada. Generalmente es englobado dentro del gran grupo de sarcomas de partes blandas. Su respuesta a la quimioterapia se considera deficiente, habiéndose comunicado respuestas parciales a esquemas con Metil-CCNU, Adriamicina, DTIC, MTX a altas dosis, etc. (15, 16 y 17). Nuestro enfermo presentó una buena respuesta a este esquema terapéutico.

Queremos finalizar con una llamada, tanto al cirujano como al clínico en general, sobre la posibilidad de que una lesión metastásica de un tumor vascular pueda generar esta forma de abdomen agudo, acompañado de un cuadro hipovolémico que requiere tratamiento quirúrgico de urgencia.

Resumen

Los autores describen un caso de metástasis en cavidad peritoneal de angiosarcoma óseo, que provocó un cuadro de abdomen agudo por hemoperitoneo secundario a fisuración de las metástasis y ulterior hemorragia cataclísmica tras pequeño traumatismo, que requirió tratamiento quirúrgico de urgencia para salvar la vida del paciente. Con posterioridad fue tratado con quimioterapia tipo CYVADIC, obteniéndose una respuesta parcial (superior al 75%).

Correspondencia dirigida a:

J.M. Bolufer Cano

Avda. Primado Reig 179-10º-A

Valencia-22

J.M. Bolufer Cano y cols.

Bibliografía

1. SPJUT, H.J. y cols.: *Tumors of bone and cartilage AFIP. Washington, 1971.*
2. DAHLIN, D.C.: *Bone tumors: General aspect and data on 6.221 cases. Pag. 344-355. Springfield. Illinois, 1978.*
3. GARCIA-MORAL, C.A.: *Malignant hemangioendothelioma of bone: Review of World literature and report of two cases. Clin. Orthop. 82, 70-79, 1972.*
4. VOLPE, R., MAZABRAUD, A.: *Hemangioendothelioma (angiosarcoma) of bone: a distinct pathologic entity with an unpredictable course? Cancer, 49, 727-736, 1982.*
5. ROSENBERG, S. A., SUIT, H.D., BAKER, L.H., ROSEN, G.: *Sarcomas of the soft tissue and bone. Pag. 1037-1093. En De Vitta, V.T., Hellman, S. y Rosemberg, S. A.: Cancer, Principes and Practice of Oncology. J.B. Lippincott Co. Philadelphia, 1982.*
6. LUNA MORE, S., RODRIGUEZ ORDOÑEZ, M., GARCIA GONZALEZ, I.: *Tumores malignos de tejidos blandos. Ponencia VIII Congreso Nacional de la Sociedad Española de A. Patológica. Patología. Sup. Esp. 83-85, 1981.*
7. SINKOVICS, J.G.: *Medical Oncology. Pag. 111. Marcel Dekker IND. New York y Basel, 1979.*
8. STOUT, A.P.: *Hemangioendothelioma: A tumor of blood vessels featuring vascular endothelial cells. Ann. Surg. 118, 445-464, 1943.*
9. LICHTENSTEIN, L.: *Bone Tumors. Pag. 173-177. C.V. Mosby. St. Louis, 1972.*
10. UNNI, K.K. y cols.: *Hemangioma, hemangiopericytoma and hemangioendothelioma (angiosarcoma) of bone. Cancer, 27, 1403-1414, 1971.*
11. HARTMANN, W.H., STEWART, F.W.: *Hemangioendothelioma of bone. Unusual tumor characterized by indolent course. Cancer 15, 846-854, 1962.*
12. ALDERSON, M.: *The management of malignant diseases. UICC. The prevention of cancer. London 1981.*
13. BOCKUS, H.L.: *Gastroenterología. Tomo I. Pags.: 15-39. Salvat Ed. S. A. Barcelona, 1968.*
14. SOLETO SAEZ, E., LOPEZ-RIOS, F., MIGUEL VELASCO, J.E.: *Abdomen agudo traumático. Cirug. Esp. XXVIII, 1-18, 1974.*
15. RIVKIN, S.E. et al.: *Methyl-CCNU and Adriamycin for patients with metastatic sarcomas. Cancer, 46: 446, 1980.*
16. KARAKONSIS, C.P. et al.: *High-dose Methotrexate as secondary chemotherapy in metastatic soft-tissue sarcomas. Cancer, 46: 1345, 1980.*
17. BOH-SENG, et al.: *A phase II evaluation of Methyl-CCNU and Actinomycin D in the treatment of advanced sarcomas in adults. Cancer, 47: 2807, 1981.*

Respuesta Comercial

Autorización nº 6.190
B.O.C. nº 56 del 3-11-83

A franquear
en destino

grutesa
grupo técnico editorial s.a.

Apartado n.º 428 F.D.

MADRID