

CASOS CLINICOS

Linfangiosarcoma de pierna en un miembro elefantiasico

Dr. Fabio Croci, Dr. Julio Real,
Dr. Rogelio Belloso, Dr. Fernando Calleriza.

Los autores presentan un caso de linfangiosarcoma asentado en un miembro con linfedema crónico, de evolución rápidamente progresiva, en el cual no se pudo realizar ningún gesto terapéutico. Se hace un análisis de estos tumores angioformadores, que constituyen una rareza.

Clinica Quirúrgica "A" (Director Prof. Dr. Alberto Aguiar), Hospital de Clínicas. Fac. de Medicina, Montevideo.

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:
Lymphangiosarcoma.

SUMMARY: Leg lymphangioma in an elephantiasis limb.

The authors present a case of lymphangioma set on the leg, with chronic lymphoedema, with fast progressive evolution, in respect of which no surgical action could be attempted.

Authors analyze these very seldom found angioformative tumours.

RÉSUMÉ: Lymphangiosarcome de jambe dans un membre elephantiasique.

Les auteurs présentent un cas de lymphangiosarcome situé dans un membre inférieur, qui présentait un lymphoedème chronique, avec une évolution rapidement progressive et dans lequel aucun geste thérapeutique n'a été possible.

Ils font une analyse de ces tumeurs angioformateurs, qui constituent un fait extrêmement rare.

INTRODUCCION

Dentro de los tumores de partes blandas, aquellos que se originan a partir de los vasos, se destacan por su capacidad angioformadora, su rapidez evolutiva y sus dificultades terapéuticas.

Entre ellos, el linfangiosarcoma es un tumor de muy baja incidencia, con peculiaridades anatomopatológicas y clínicas.

El objeto de la presente comunicación es mostrar un caso de linfangiosarcoma de pierna asentado sobre un miembro elefantiasico, de evolución rápidamente mortal.

Caso Clínico. J.S. - H. de C. - N° Reg. 270.773 - Hombre - Raza blanca - 49 años.

Ingresa el 21/X/81 por una lesión productiva, brotante, rojo vinosa, que compromete los 2/3 inferiores de la pierna izquierda en su totalidad. Esta lesión apareció 2 meses antes del ingreso, con las mismas características, en el 1/3 inferior de la cara posterior de la pierna. Este proceso asienta sobre un miembro con hipercrecimiento de tipo elefantiasico, de 14 años de evolución, que estudiado con linfografía en ese momento, mostró una agenesia de los colectores periféricos.

Al examen del ingreso se encuentra un enfermo con toque del estado general, anémico. Examen PP y CV clínicamente normales. Abdomen normal. A nivel de los miembros inferiores, el derecho es normal. El izquierdo muestra una lesión productiva, brotante, con

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 11 de mayo de 1983.

Asistente de Clínica Quirúrgica, Practicante Interno, Prof. Adjunto de Clínica Quirúrgica, Practicante Interno.

Dirección: Yaguarón 1581 Ap. 302, Montevideo. (Dr. F. Croci).

áreas de piel ulcerada e infectada, formada por múltiples nódulos, confluentes, de color rojo vinoso, que compromete los 2/3 inferiores de la pierna, dura a la palpación y que sangra fácilmente (Fig. 1). En rodilla y 1/3 inferior de muslo, existen numerosas lesiones cutáneas y subcutáneas, redondeadas, de 5 a 10 mm de diámetro, rojizas o blanquecinas, indoloras. En la ingle existen poliadenopatías, indoloras, medianas, elásticas. Pulsos normales. No se observan venas dilatadas.

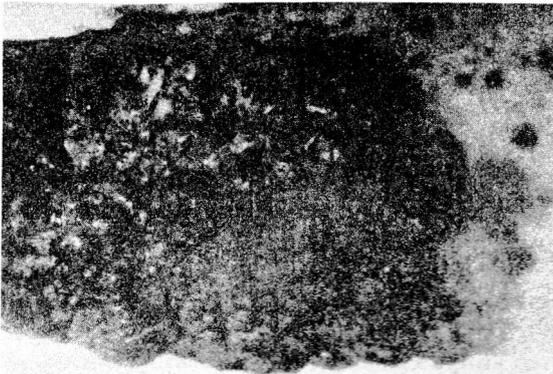


Figura 1. Aspecto de la lesión al ingreso.

La impresión clínica primaria fue que correspondía a un angiosarcoma y se efectuó en ese momento biopsia quirúrgica de uno de los nódulos cutáneos de muslo.

El laboratorio mostró un hematocrito del 30% y una VES de 57 mm en la primera hora. El funcional hepático estuvo dentro de límites normales. La radiografía de tórax fue normal. Radiografías óseas de pierna y muslo no mostraron alteraciones esqueléticas. Flebografía sin alteraciones. Centellograma hepático normal.

La biopsia mostró que se trataba de un sarcoma angioformador de origen linfático.

La evolución fue rápidamente progresiva con aumento franco del número de metástasis cutáneas que en 12 días llegan a la pared anterior del abdomen, con edema de fosa ilíaca, flanco y región glútea izquierda. Deterioro muy rápido del estado general. Dolores intensos.

La rapidez de la evolución y la extensión del proceso impidieron todo gesto terapéutico. Fallece el 26/XI/81, un mes después de su ingreso.

Anat. Patológica. (Fig. 2). El estudio histológico de las lesiones, muestra en las mismas un proceso patológico heterogéneo. Existen zonas donde se aprecian canales libremente anastomosados, revestidos por células con núcleos prominentes, con escaso citoplasma. En otros sectores, estas células disecan y revisten infiltrándolos, haces colágenos densos, en varias direcciones. En algunas zonas las células son mucho más indiferenciadas, rodeando ocasionalmente vasos pero predominantemente formando masas sólidas; son células de núcleos ovoideos y globulosos, y en algunas células de aspecto fusiforme. No existen

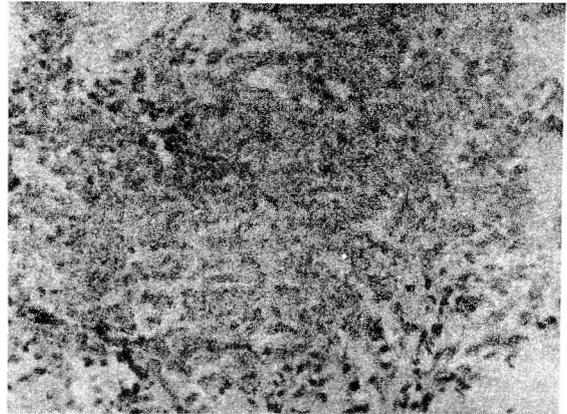


Figura 2. Aspecto histológico (H + E)

muchas imágenes mitóticas. En el dermis se observan linfáticos que muestran exudados linfocitarios con desrucción polar en el vaso.

En suma: Sarcoma angioformador probablemente de origen linfático.

COMENTARIO

Los linfangiosarcomas son tumores malignos angioformadores de gran rareza^(2, 7, 8, 10). En las revisiones nacionales^(1, 3, 4, 5, 9) no se citan casos de los mismos.

El linfangiosarcoma se caracteriza por asentarse sobre un territorio con alteración linfática profunda, sea congénita o adquirida (espontánea o post-cirugía).

Siguiendo a Williams⁽¹⁰⁾ distinguimos 2 formas anatómico-clínicas de linfangiosarcoma:

1) *Linfangiosarcoma post-mastectomía (Síndrome de Stewart-Treves⁽⁸⁾)*: Esta forma es raramente vista en mujeres muchos años después de mastectomía y/o irradiación por neoplasma mamario. El linfangiosarcoma está usualmente asociado a un linfedema crónico de la extremidad afectada. Clínicamente se describen como formados por múltiples nódulos rojizos, usualmente con compromiso axilar y parietal torácico.

Algunos autores creen que muchos de estos casos corresponden a un compromiso ganglionar tardío del carcinoma mamario primitivo, pero es más probable que sea una nueva neoplasia.

2) *Linfangiosarcoma asociado a linfedema idiópático crónico*: Esta es una situación aún mucho más rara que la anterior. Mc Kenzie⁽⁶⁾ en 1971, luego de revisar la literatura redujo el número de casos aceptables a 6 y añadió uno personal.

Asientan en general en miembros inferiores. Las edades de los pacientes variaron

entre 17 y 64 años y todos los casos no evidenciaron ninguna otra neoplasia detectable^(6, 10). Este tumor se caracteriza clínicamente por lesiones nodulares múltiples, confluentes, rojo vinosas de la piel y del tejido subcutáneo, con rápida progresión proximal de las metástasis subcutáneas. El compromiso ganglionar regional y las metástasis a distancia son muy precoces.

Estos tumores son de altísima malignidad y por sus características el tratamiento es usualmente insatisfactorio. Se recomienda, cuando no hay compromiso ganglionar regional ni metástasis, la amputación alta del miembro afectado. Sin embargo, unos pocos casos han sobrevivido por períodos largos, aunque todos murieron por la neoplasia.

A veces son radiosensibles, pero la radioterapia fracasa casi siempre. Puede emplearse la quimioterapia aunque con los mismos resultados.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. AGUIAR A., DELGADO B., ALIANO F.: Sarcomas de partes blandas. *Cir. Urug.*, 40: 398, 1970.
2. ANDERSON W.: Tratado de Patología. Buenos Aires, Intermédica, 1962, p. 1390.
3. BUENO L.: Tumores vasculares. *Cir. Urug.* 43 (Supl. N° 2): 24, 1973.
4. DELGADO B.: Sarcomas de partes blandas. Tratamiento quirúrgico del tumor. *Cir. Urug.*, 43 (Supl. N° 2): 50, 1973.
5. GATEÑO N.: Sarcomas de partes blandas. Estudio clínico. Datos estadísticos. *Cir. Urug.*, 43 (Supl. N° 2): 37, 1973.
6. MCKENZIE D.: Lymphangiosarcoma arising in chronic congenital and idiopathic lymphedema. *J. Clin. Pathol.* 24: 524, 1971.
7. ROBBINS S.: Patología estructural y funcional. México, Nueva Editorial Interamericana, 1974, p. 608.
8. STEWART F., TREVES N.: Lymphangiosarcoma in post-mastectomy lymphedema. *Cancer.* 1: 64, 1948.
9. VARELA N., ESTRUGO R., GATEÑO N., PRIARIO C.: Sarcomas de partes blandas de los miembros. *Dia Méd. Urug.* 37: 1225, 1971.
10. WILLIAMS H.: Hemangiomas and lymphangiomas. En: MACLEAN L.: *Adv. Surg.* 15: 317, 1981.