

## Angiosarcoma hepático: un tumor maligno infrecuente

Javier Ramos-Lázaro, Karen Chacón-Cid, Andrea Farina, Eirana Beatriz Acuña-Rodríguez, Carlos Enrique Sabbagh-Fajardo y José Fernando González-López

Servicio de Medicina Interna, Hospital HM Nou Delfos, Barcelona, España

Recibido: 17/09/2022

Aceptado: 07/11/2022

En línea: 31/12/2022

**Citar como:** Ramos-Lázaro J, Chacón-Cid K, Farina A, Acuña-Rodríguez EB, Sabbagh-Fajardo CE, González-López JF. Angiosarcoma hepático: un tumor maligno infrecuente. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (diciembre); 7(3): 38-40. doi: 10.32818/reccmia7n3a12.

**Cite this as:** Ramos-Lázaro J, Chacón-Cid K, Farina A, Acuña-Rodríguez EB, Sabbagh-Fajardo CE, González-López JF. *Angiosarcoma of the liver: a rare malignancy.* Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (December); 7(3): 38-40. doi: 10.32818/reccmia7n3a12.

**Autor para correspondencia:** Javier Ramos-Lázaro. [jramos@hmhospitales.com](mailto:jramos@hmhospitales.com)

### Palabras clave

- Angiosarcoma hepático
- Tumor hepático
- Supervivencia

### Keywords

- *Angiosarcoma of the liver*
- *Liver tumor*
- *Survival*

### Resumen

El angiosarcoma hepático es un tumor hepático maligno muy infrecuente. Su diagnóstico es difícil y habitualmente tardío, lo que condiciona un pronóstico vital limitado. Se presenta el caso de una paciente con angiosarcoma hepático con rápida progresión y final de vida por complicaciones asociadas.

### Abstract

*Hepatic angiosarcoma is a very rare malignant tumour of the liver. It is difficult to diagnose and is usually diagnosed late, with a limited vital prognosis. We present the case of a patient with hepatic angiosarcoma with rapid progression and end-of-life due to associated complications.*

### Puntos destacados

- El angiosarcoma hepático es un tumor muy infrecuente.
- Su diagnóstico suele ser tardío, y habitualmente en estadios no quirúrgicos, con alta mortalidad.
- Es importante tener en cuenta esta entidad en el diagnóstico diferencial de los tumores hepáticos.

## Introducción

El angiosarcoma hepático es uno de los tumores malignos hepáticos primarios más infrecuentes, representando entre un 0,5 y un 2 % de las neoplasias hepáticas primarias, y cuya incidencia anual no supera los 0,25 casos por millón de habitantes<sup>1</sup>.

Su diagnóstico es difícil y tardío dado que su clínica suele ser inespecífica, por lo que generalmente se diagnostica cuando ya no es posible el tratamiento quirúrgico. Este hecho, asociado a la baja respuesta al tratamiento quimioterápico y radioterápico, hace que la supervivencia de los pacientes afectados sea baja. Es necesario un diagnóstico rápido y acertado para plantear posibles opciones terapéuticas.

## Caso clínico

### Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Mujer de 66 años, fumadora de 10 cigarrillos/día, con antecedentes de colecistectomía hacía más de 10 años. No realizaba ningún tratamiento de forma habitual.

Presentaba clínica de 2 meses de duración de dolor en hipocondrio derecho con distensión abdominal posprandial. Se había realizado estudio ambulatorio en otro centro:

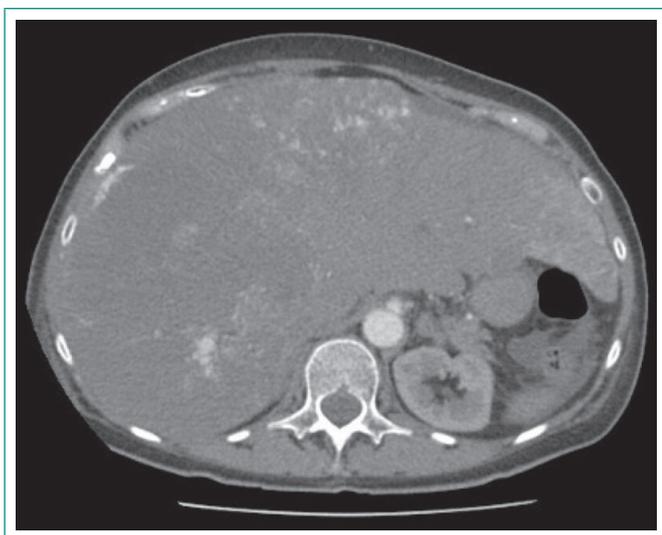
- **Ecografía abdominal:** múltiples lesiones ocupantes de espacio hepáticas.
- **TC tóraco-abdominal:** múltiples lesiones hipervasculares hepáticas, con compromiso de lóbulo hepático derecho.
- **RM hepática:** extensa hemangiomatosis hepática con enorme hemangioma cavernoso en el lóbulo hepático derecho de 19 x 11 x 21 cm, que presentaba tenues focos de hemorragia reciente en su interior (sin sangrado activo).

Acude finalmente a Urgencias de nuestro centro. A la exploración física destacaba una leve hipofonosis en base del hemitórax derecho, hepatomegalia dolorosa de 5 través de dedo, y edema en extremidades inferiores.

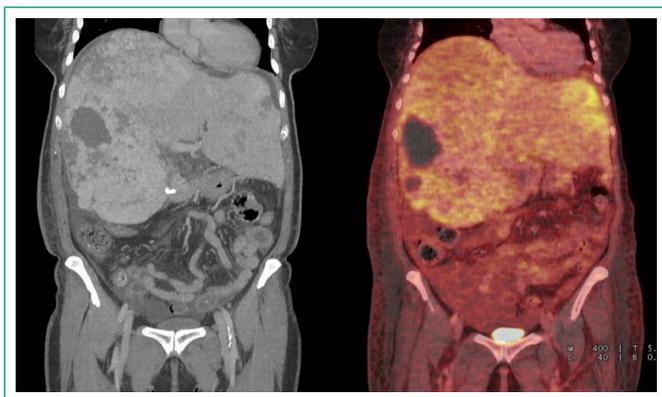
### Pruebas complementarias

- **Hemograma:** Hb 8,8 g/dL (VN: 12,3-15,3), Htco 27% (VN: 35,0-47,0), VCM 90,0 fL (VN: 80,0-99,0); el resto del hemograma sin alteraciones relevantes.
- **Coagulación:** dímero D 14.021,0 ng/mL (VN: <500); el resto del estudio de coagulación básico sin alteraciones relevantes.
- **Bioquímica:** bilirrubina total 0,84 mg/dL (VN: <1,2), GGT 386,7 U/L (VN: <40), AST 68,8 U/L (VN: <33), ALT 277,7 U/L (VN: <33), fosfatasa alcalina 274,7 U/L (VN: 35,0-105,0), ferritina 626,5 ng/mL (VN: 13,0-150,0); el resto de la bioquímica sin alteraciones relevantes.
- **Marcadores tumorales:** alfa-fetoproteína 1,46 ng/mL (VN: <7), CEA 0,56 ng/mL (VN: <6,5), Ca-125 285,0 UI/mL (VN: <35), Ca-15.3 16,8 UI/mL (VN: <35), Ca-19.9 44,2 UI/mL (VN: <39).

- **Serologías:** VHC, VHC y VIH negativos.
- **TC abdominal:** hígado aumentado de tamaño a expensas del lóbulo derecho, con múltiples lesiones focales que muestran realce heterogéneo en las fases arterial y venosa, la mayor ocupa prácticamente todo el lóbulo hepático derecho, mide aproximadamente 22x23 cm (**figura 1**). Las características tomográficas de las lesiones son inespecíficas (podría corresponder con hemangiomatosis hepática múltiple, sin descartar otras entidades). Sin signos de trombosis del eje espleno-portal. Moderada dilatación de la vía biliar extrahepática. Ascitis en leve-moderada cuantía.
- **PET-TC** (solicitada para buscar lesiones extrahepáticas con el fin de optimizar la toma de muestras para biopsia): hepatomegalia con distribución heterogénea de la 18f-FDG, con áreas ametabólicas y mayor metabolismo en lóbulo hepático derecho, no caracterizable metabólicamente (**figura 2**). Ascitis y derrame pleural bilateral.
- **Biopsia hepática:** proliferación vascular atípica con hallazgos histológicos sugestivos de angiosarcoma. Perfil inmunohistoquímico: ERG positiva intensa y difusa nuclear; CD-31 positiva intensa y difusa en membrana; Ki67 27 %; AE1/AE3 negativo en la celularidad tumoral; perfil inmunohistoquímico de origen vascular concordante con el diagnóstico de angiosarcoma.



**Figura 1.** TC abdominal con múltiples lesiones hepáticas con realce heterogéneo.



**Figura 2.** PET-TC con hepatomegalia con distribución heterogénea de la 18f-FDG.

## Evolución

Dado el mal pronóstico vital por la enfermedad actual y el mal estado general de la paciente, se priorizó el tratamiento de confort. No obstante, la paciente expresó su voluntad de tratamiento oncológico activo y se inició tratamiento

quimioterápico con Paclitaxel semanal con dosis reducida, con ligera mejora clínica, así como disminución del edema y de la ascitis.

Se comentó con el Servicio de Radiología Vasculardescartando la opción de embolización de la lesión hepática por el riesgo alto de sepsis secundaria. Así mismo, se descartó la opción de una paracentesis evacuadora por la severa hepatomegalia que presentaba, iniciando tratamiento deplectivo con Furose-mida + Espironolactona con reposición de albúmina intravenosa por pérdidas por tercer espacio.

A pesar del tratamiento previamente descrito, la paciente presentó un cuadro clínico deletéreo con progresiva dificultad respiratoria por la distensión abdominal. Dicha disnea presentó finalmente un empeoramiento severo requiriendo oxigenoterapia mediante mascarilla con efecto Venturi a 12 L/min, con sospecha de ser secundaria a tromboembolismo pulmonar no tributario de tratamiento anticoagulante por riesgo alto de hemorragia intrahepática.

Dada la refractariedad de los síntomas descritos se inició tratamiento únicamente sintomático, hasta que finalmente la paciente falleció.

## Diagnóstico

Angiosarcoma hepático.

## Discusión y conclusiones

Los tumores hepáticos malignos más frecuentes son los hepatocarcinomas y colangiocarcinomas, siendo mucho menos frecuentes los angiosarcomas, los cuales representan un 0,5-2 % del total de tumores hepáticos primarios hepáticos, con una incidencia reportada en algunas series de 0,14-0,25 casos por millón de habitantes<sup>1</sup>.

Son de origen mesenquimal, originándose en las células de Kupffer y endoteliales sinusoidales. Afecta principalmente a pacientes entre la sexta y séptima década de vida, si bien el rango de edad de aparición va de los 20 a los 80 años<sup>2</sup>, y es más frecuente en varones (relación 3:1). El diagnóstico se realiza en necropsia en un alto porcentaje de casos (mayor del 35% en algunas series)<sup>3</sup>.

Su etiología es desconocida en la mayoría de los casos (75 % en algunas series)<sup>4</sup>, si bien en los pacientes afectados se ha descrito exposición a ciertos productos (cloruro de vinilo monómero, dióxido de thorium [Thorotrast®], contraste radiológico), arsenicales, anticonceptivos orales, esteroides anabólicos androgénicos) o ciertas enfermedades de base (hemocromatosis, neurofibromatosis de von Recklinghausen).

La clínica suele ser insidiosa e inespecífica, siendo los principales síntomas dolor abdominal difuso, cuadro tóxico, fiebre, y hepatomegalia. Análíticamente suelen presentar alteración del perfil hepático principalmente con colestasis y anemia ferropénica en relación a hemorragia digestiva y/o intraperitoneal así como a hemólisis intravascular.

Es capaz de producir metástasis a distancia, principalmente óseas, ganglios linfáticos, bazo y pulmón, siendo menos frecuentes las metástasis en pleura o corazón<sup>1</sup>, por lo que es posible que el paciente presente síntomas de los órganos afectados.

En el diagnóstico diferencial hay que incluir entidades tan diversas como: el sarcoma de Kaposi, metástasis hepáticas de otros tumores primarios, metástasis de angiosarcoma de otros órganos, hemangioendotelioma epiteliode, hepatocarcinoma, colangiocarcinoma y fibrosarcoma, así como enfermedades hepáticas inflamatorias y benignas como los hemangiomas, adenoma hepático y quistes hepáticos<sup>5,6</sup>.

Como se ha comentado, dado que sobre el hígado pueden asentar lesiones metastásicas de otros órganos, y que, en ocasiones, se solicita el estudio de marcadores tumorales para orientar el posible origen tumoral primario, cabe recordar que en esta patología los marcadores tumorales son habitualmente negativos.

El diagnóstico por técnicas de imagen, como en nuestro caso, no siempre es concluyente. La TC muestra lesiones hipodensas y la RM lesiones hipointensas en T1 con zonas hiperintensas debido a hemorragia<sup>7</sup>. El diagnóstico de confirmación es anátomo-patológico, si bien no hay acuerdo respecto a si la obtención de la muestra debe ser mediante biopsia de la lesión guiada por imagen, biopsia por laparoscopia, o mediante punción-aspiración con aguja fina (PAAF)<sup>5</sup>. Además de los cambios histopatológicos, se recomienda que se realice confirmación del diagnóstico con la determinación mediante técnicas de inmunohistoquímica de los marcadores CD-34 y CD-31<sup>8</sup>.

El tratamiento es principalmente quirúrgico pero, dado que suele diagnosticarse en estadios avanzados, la cirugía tiene un papel limitado, siendo recomendable la radioterapia posquirúrgica en los sarcomas localizados que no sean de gran tamaño. En los casos con enfermedad metastásica se recomienda quimioterapia citotóxica, si bien no se dispone de suficiente evidencia científica.

Por todo esto, el pronóstico vital es malo, con una media de supervivencia de 7 meses, y únicamente un 3% de los pacientes tratados superan los 2 años de esperanza de vida<sup>9</sup>.

## Bibliografía

1. Torres PR, Pérez RP, Pelaez RP, Acosta PL, Vidal YS. Angiosarcoma hepático idiopático y metástasis cardíaca. *Rev Colomb Gastroenterol*. 2016; 31(1): 72-6. Accesible en: <https://revistagastrocol.com/index.php/rcg/article/view/76/75> (último acceso sep.2022).
2. Poggi Machuca L, Ibarra Chirinos O, López Del Aguila J, Villanueva Pflucker M, Camacho Zacarías F, Tagle Arróspide M, et al. Angiosarcoma hepático: reporte de un caso y revisión de literatura. *Rev Gastroenterol Perú*. 2012; 32(3): 317-22.
3. Huerta-Orozco LD, Leonher-Ruezga KL, Ramírez-González LR, Hermosillo-Sandoval JM, Sandoval-Alvarado J de J, Morán-Galaviz RE. Angiosarcoma hepático y trasplante hepático: Reporte de caso y revisión de bibliografía. *Cir Cir*. 2015; 83(6): 510-5. doi: <https://doi.org/10.1016/j.circir.2015.05.027>.
4. Egea Valenzuela J, López Poveda MJ, Pérez Fuenzalida FJ, Garre Sánchez C, Martínez Barba E, Carballo Alvarez F. Hepatic angiosarcoma. Presentation of two cases. *Rev Esp Enferm Dig*. 2009; 101(6): 430-4, 434-7. doi: <https://doi.org/10.4321/s1130-01082009000600010>.
5. Chaudhary P, Bhadana U, Singh RAK, Ahuja A. Primary hepatic angiosarcoma. *Eur J Surg Oncol*. 2015; 41(9): 1137-43. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ejso.2015.04.022>.
6. Wilson GC, Lluís N, Nalesnik MA, Nassar A, Serrano T, Ramos E, et al. Hepatic Angiosarcoma: A Multi-institutional, International Experience with 44 Cases. *Ann Surg Oncol*. 2019; 26(2): 576-82. doi: <https://doi.org/10.1245/s10434-018-7062-9>.
7. Koyama T, Fletcher JG, Johnson CD, Kuo MS, Notohara K, Burgart LJ. Primary hepatic angiosarcoma: findings at CT and MR imaging. *Radiology*. 2002; 222(3): 667-73. doi: <https://doi.org/10.1148/radiol.2223010877>.
8. Chien CY, Hwang CC, Yeh CN, Chen HY, Wu JT, Cheung CS et al. Liver angiosarcoma, a rare liver malignancy, presented with intraabdominal bleeding due to rupture—a case report. *World J Surg Oncol*. 2012; 10: 23. doi: <https://doi.org/10.1186/1477-7819-10-23>.