

Angiosarcomas: un tumor poco frecuente. Hallazgos radiológicos y correlación anátomo-patológica.

Pompeu Pascual Escribano¹, Javier Oliva Ibarz¹, Daniel Selva Talón¹, Xènia Codó Tarraubella¹, Jorge Otero Ruiz¹, Nikola Joseba Renobales Barandiarán¹, Antonietta di Muro², Sílvia Bagué Rosell², Diana Hernández Jover¹

¹ Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona

² Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona

Objetivo docente:

- Analizar los hallazgos radiológicos en TC y RM del angiosarcoma en distintos órganos y sistemas.
- Revisar los hallazgos histológicos e inmunofenotípicos característicos del angiosarcoma.

Revisión del tema:

El **angiosarcoma** es un tumor mesenquimal con diferenciación endotelial poco frecuente que puede originarse en diferentes localizaciones, con un pronóstico muy pobre [1].

Su **presentación** más común como tumor primario es cutánea, aunque también puede aparecer en partes blandas, hueso, mama y órganos sólidos (hígado, bazo, ovarios y corazón) [2].

Destaca por tener una **diseminación hematógena** con aparición de lesiones metastásicas más frecuentes en pulmón, hígado y hueso [1].

Se han descrito como **factores de riesgo**: la radioterapia (mama), radiación ultravioleta (cutáneos), linfedema crónico (síndrome de Stewart-Treves), síndromes genéticos/familiares (Mafucci, Klippel-Trenaunay, neurofibromatosis, hemocromatosis) y químicos (dióxido de torio y monómeros de cloruro de vinilo en la afectación hepática) [3].

La tomografía computarizada (**TC**) es la técnica más frecuente en la detección de los angiosarcomas abdominales y es la de elección en el estudio de extensión y para control del tratamiento [5].

El aspecto radiológico en la TC puede ser muy diverso y conjuntamente con el **aspecto clásico** hipervascular pueden mostrarse como lesiones de baja atenuación, realce heterogéneo con zonas necróticas, márgenes irregulares y calcificaciones.

La **RMN** es la técnica de imagen de elección en los angiosarcomas de **partes blandas y hueso** aunque también puede ser de utilidad en angiosarcomas de órgano sólido abdominal, especialmente en los casos de angiosarcoma hepático [5].

El **protocolo de RM** en angiosarcomas incluye secuencias T1 y T2, STIR, DWI/ADC y estudio dinámico con contraste. El aspecto radiológico no difiere, en la mayoría de casos, del comportamiento de otras lesiones malignas, aunque existen algunas particularidades que destacaremos en los diferentes apartados.

El **diagnóstico de confirmación es histológico** y se realiza mediante el estudio microscópico del material tisular obtenido mediante biopsia guiada por TC o ecografía, si bien una biopsia tipo punch puede ser suficiente en casos cutáneos y superficiales. La biopsia percutánea requiere un mínimo de 4-5 cilindros de grosor 14-G. En casos seleccionados de especial dificultad o riesgo alto de sangrado pueden utilizarse 16-G.

Hallazgos histológicos: el angiosarcoma se caracteriza por una proliferación de vasos anastomosados revestidos por células endoteliales con atipia nuclear y actividad mitótica variables. En ocasiones, las células tumorales muestran una morfología epitelioides. Asimismo, en un mismo tumor pueden coexistir áreas sólidas indistinguibles de otros sarcomas fusocelulares. En estos casos, el uso de marcadores inmunohistoquímicos de diferenciación endotelial - ERG y CD31 - son extremadamente útiles para el diagnóstico [17, 18].

La **cirugía** constituye el tratamiento de elección, aunque existe una alta probabilidad de márgenes positivos. En casos seleccionados, existe la opción de realizar una embolización antes de la cirugía con el objetivo de disminuir las complicaciones intraoperatorias y post-quirúrgicas.

Los **tratamientos adyuvantes** de elección son la radioterapia en el tumor primario y la quimioterapia en los casos de diseminación metastásica. Existen nuevas propuestas de tratamiento con inmunoterapia (ej. agentes anti-PD1 o inhibidores tirosin kinasa).

Este trabajo revisa los **hallazgos radiológicos** más frecuentes en **63 angiosarcomas** diagnosticados en nuestro centro en el periodo comprendido entre los años 2000-2023, y su **correlación con los hallazgos histológicos e inmunofenotípicos**.

El orden de la presentación se ha establecido según la prevalencia de las diferentes localizaciones del angiosarcoma.

1. Cutáneo:

Es la localización más frecuente del angiosarcoma. El 60% de los casos asientan en cabeza y cuello[2].

En TC se visualizan como lesiones isodensas en el estudio sin contraste y muestran un **realce heterogéneo**.

En RM destaca una **hiperintensidad de la lesión** en secuencias T2 con hipointensidad de los vasos intralesionales de morfología serpinginosa y realce heterogéneo después del contraste.

El diagnóstico diferencial incluye el hemangioblastoma, el carcinoma de células de Merkel y el sarcoma de Kaposi.

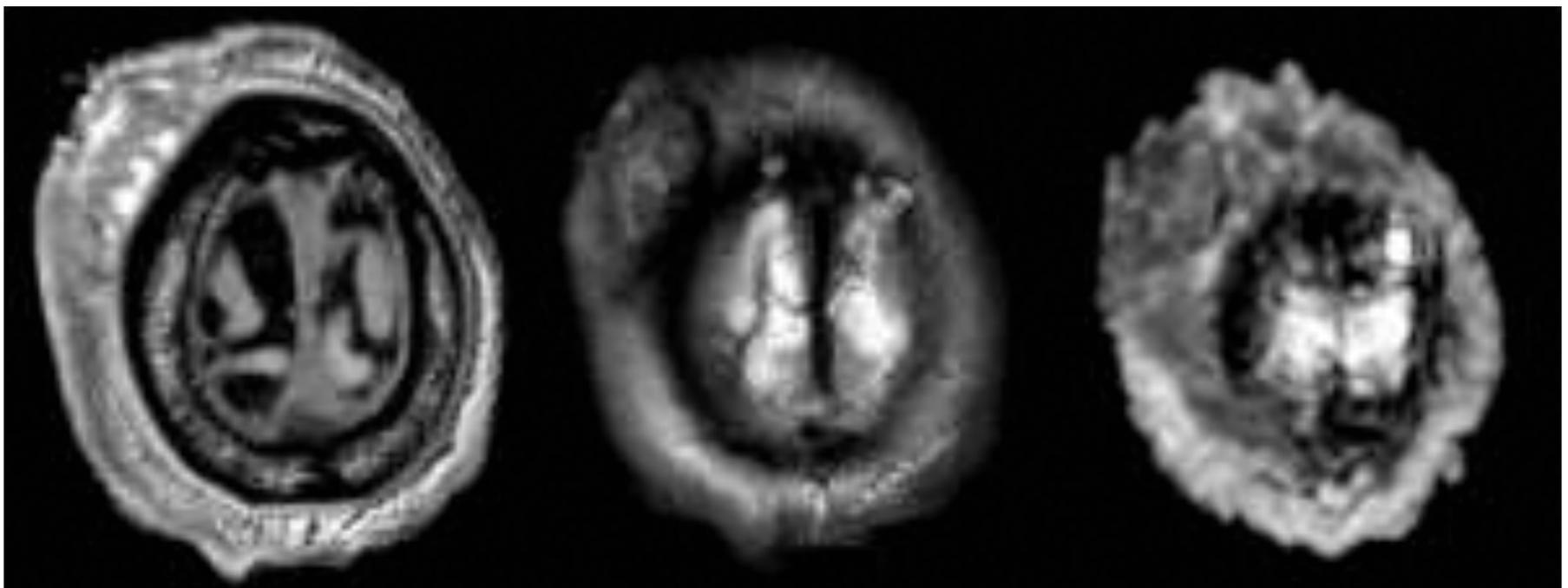


Figura 1. RM secuencias T1, T2 y difusión (ADC) en el plano axial de un angiosarcoma cutáneo con una alta señal en T2 y restricción de la señal en las secuencias de difusión.

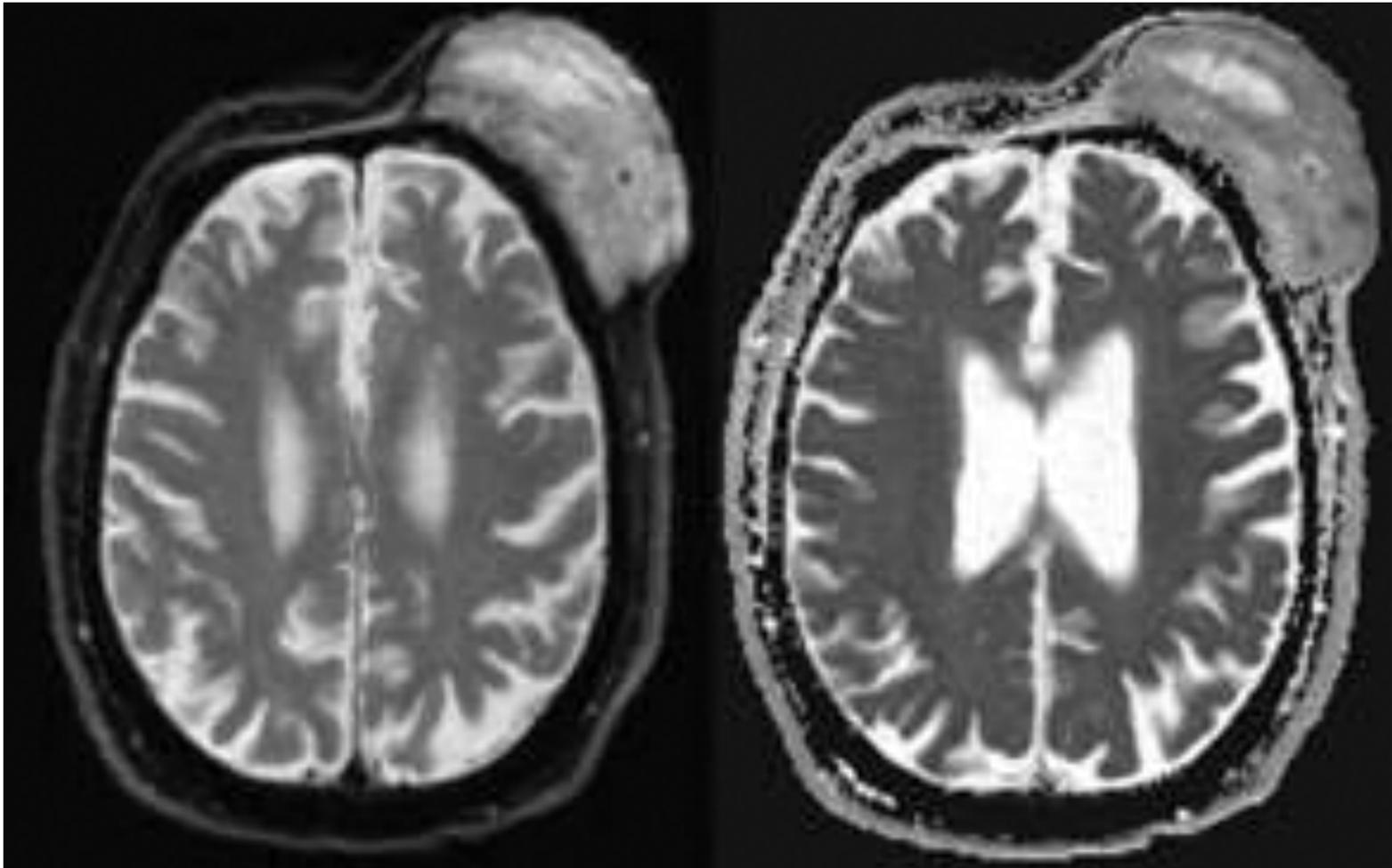


Figura 2. RM secuencias T2 y difusión (ADC) en el plano axial de un angiosarcoma cutáneo con alta señal T2 y restricción de la señal en las secuencias de difusión.

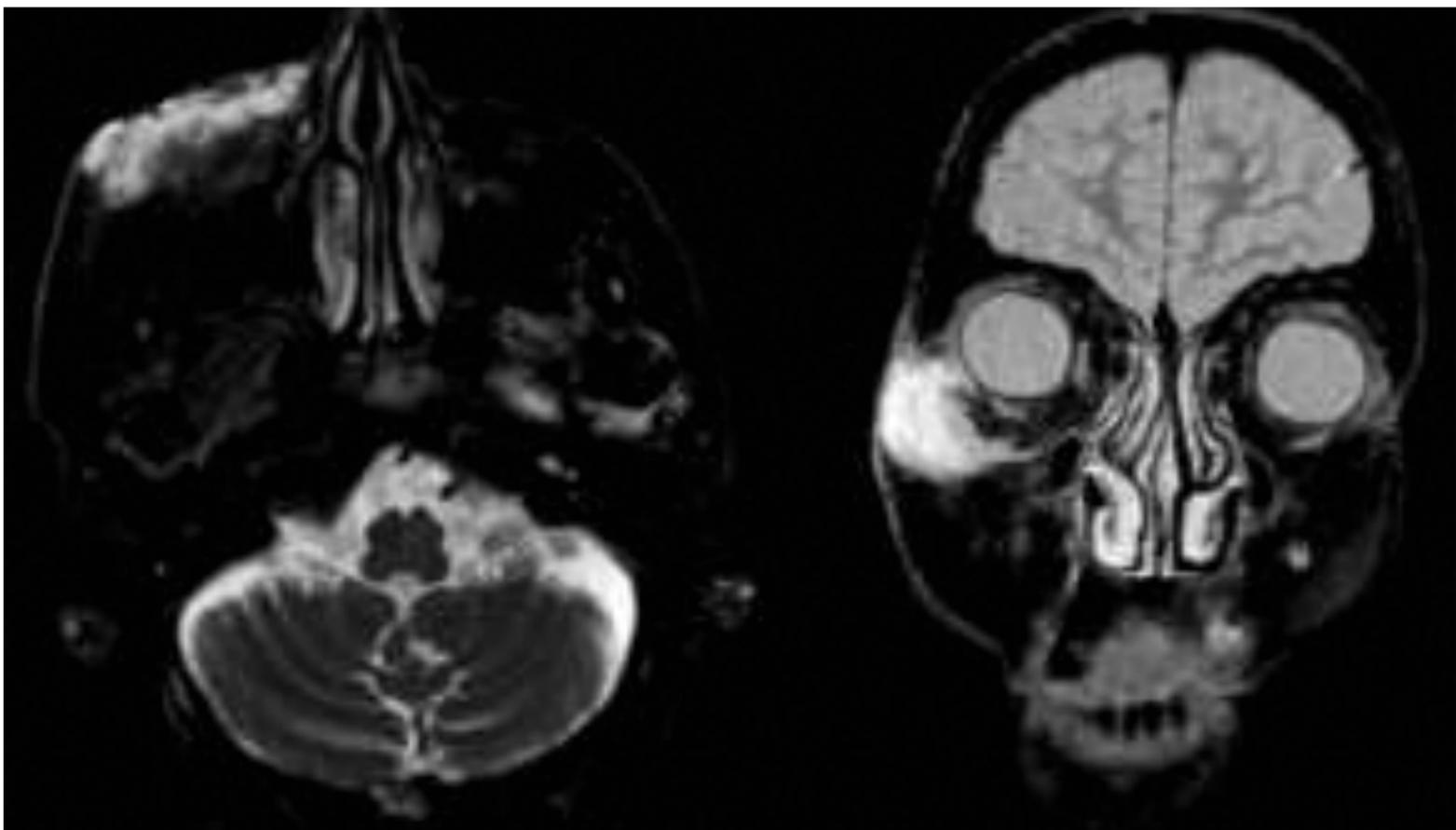


Figura 3. RMN con secuencias T2 en plano axial y coronal de un angiosarcoma palpebral.

2. Partes blandas:

En TC con contraste muestran un **realce heterogéneo** .

En RM muestran una **alta señal en T2** con **zonas hiperintensas en T1** en relación a componente hemático intralesional. Puede observarse la presencia de vasos intralesionales como hipointensidades de morfología serpinginosa. Es común la identificación de un realce heterogéneo después del contraste, con áreas de necrosis.

El diagnóstico diferencial incluye el hemangioma, el sarcoma de Kaposi y otros sarcomas.

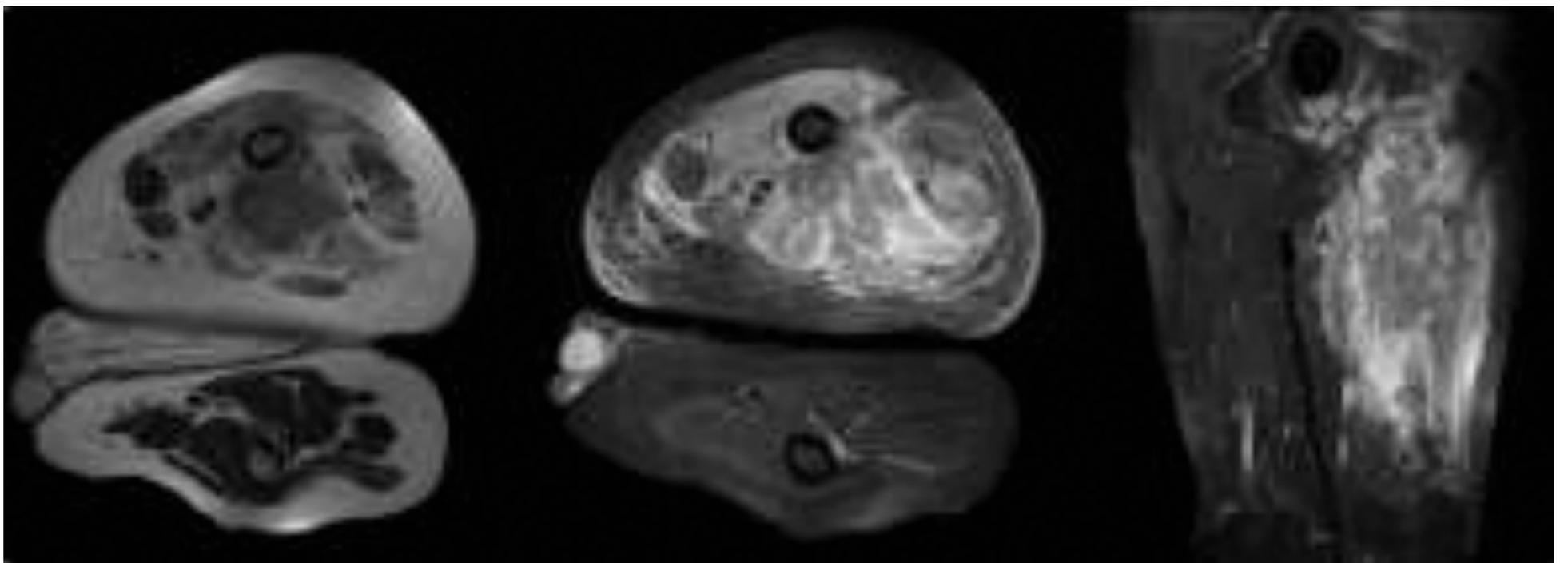


Figura 4. RMN con secuencias T2 y SPIR en el plano axial y coronal de un angiosarcoma de muslo con realce heterogéneo y alta señal en T2.

3. Hígado:

Es el tumor maligno mesenquimal del hígado más común [6].

Presenta diferentes patrones de presentación: masa única, masa con nódulos, nódulos o infiltración difusa [5].

El riesgo de rotura espontánea del tumor y hemorragia intraperitoneal ocurre en el 15-27% de los casos, especialmente en casos de diseminación masiva. La mayoría de casos presentan una evolución fatal [16].

En TC podemos encontrar **lesiones nodulares hipodensas** con **focos hiperdensos intralesionales** precontraste. Tras la inyección de contraste, se produce un **realce progresivo heterogéneo**, con o sin lavado. En ciertas masas de tamaño importante, pueden encontrarse áreas de necrosis central.

La RM puede ayudar en casos de lesiones pequeñas, las cuales son **hiperintensas** en T2 con realce heterogéneo. Los valores ADC pueden variar debido a la heterogeneidad de estos tumores [7].

El diagnóstico diferencial se realiza básicamente con el hemangioma. Clásicamente, se consideraba que los hallazgos de imagen del angiosarcoma podían ser muy similares a los del hemangioma. No obstante, Peterson et al refieren que es extremadamente infrecuente que un angiosarcoma se comporte exactamente igual a un hemangioma si se aplican criterios estrictos de imagen [14]. Éstos se basan en la heterogeneidad y las diferencias en el diferente comportamiento en el estudio dinámico ayudando en la orientación diagnóstica.

Por un lado, el angiosarcoma se presenta típicamente como **lesiones multifocales** que suelen adquirir una **hipodensidad** completa en todas las fases post-contraste, independientemente del pool vascular. Por otro lado, el hemangioma suelen ser lesiones nodulares únicas con un realce centrípeto característicamente siguiendo el pool vascular [14].

Sin embargo, en las lesiones de menor tamaño puede ser muy difícil diferenciarlos y tenemos que basarnos en los cambios, a veces sutiles, que se produzcan en la evolución.

Pueden mostrar una peculiaridad, que consiste en un trastorno de perfusión mostrando un foco hipervascular puntiforme que predice con anterioridad la aparición de una metástasis en esa misma localización.

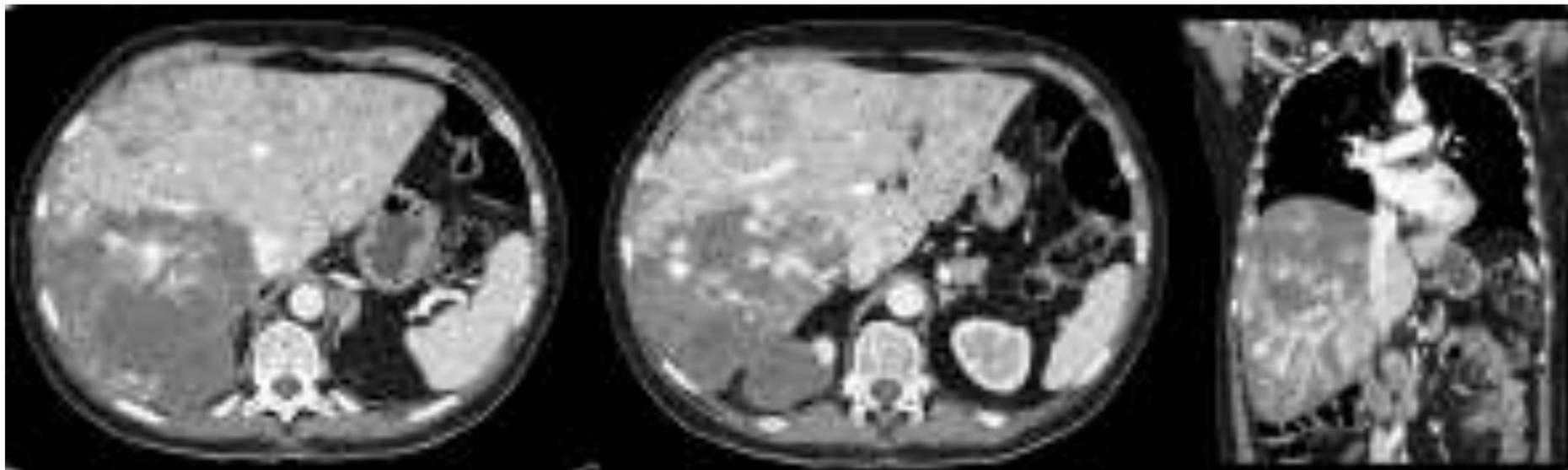


Figura 5. TC abdominal en fase portal en planos axial y coronal. Se identifica un angiosarcoma hepático con realce heterogéneo que infiltra el polo superior del riñón derecho.



Figura 6. TC abdominal en fase arterial. Lesión nodular hepática de baja atenuación con realce periférico. Se confirmó como metástasis de angiosarcoma de mama.

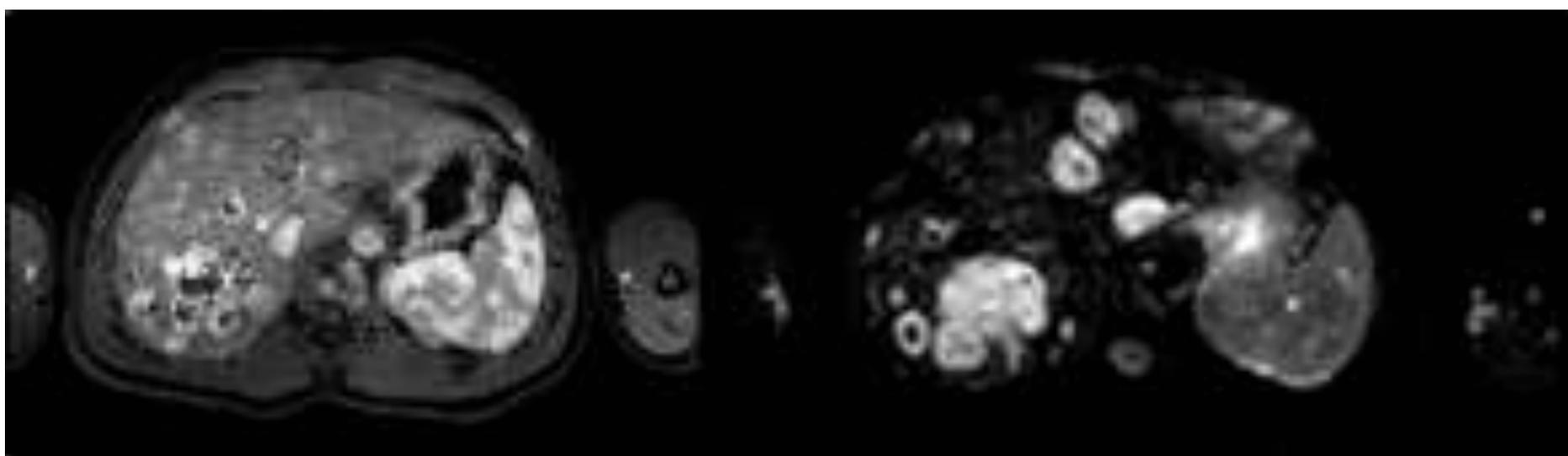


Figura 7. RMN hepático con secuencia T1 con contraste y DWI que muestra un realce heterogéneo de lesiones hepáticas y una restricción de la difusión de las lesiones hepáticas que se confirmaron histológicamente como angiosarcoma.

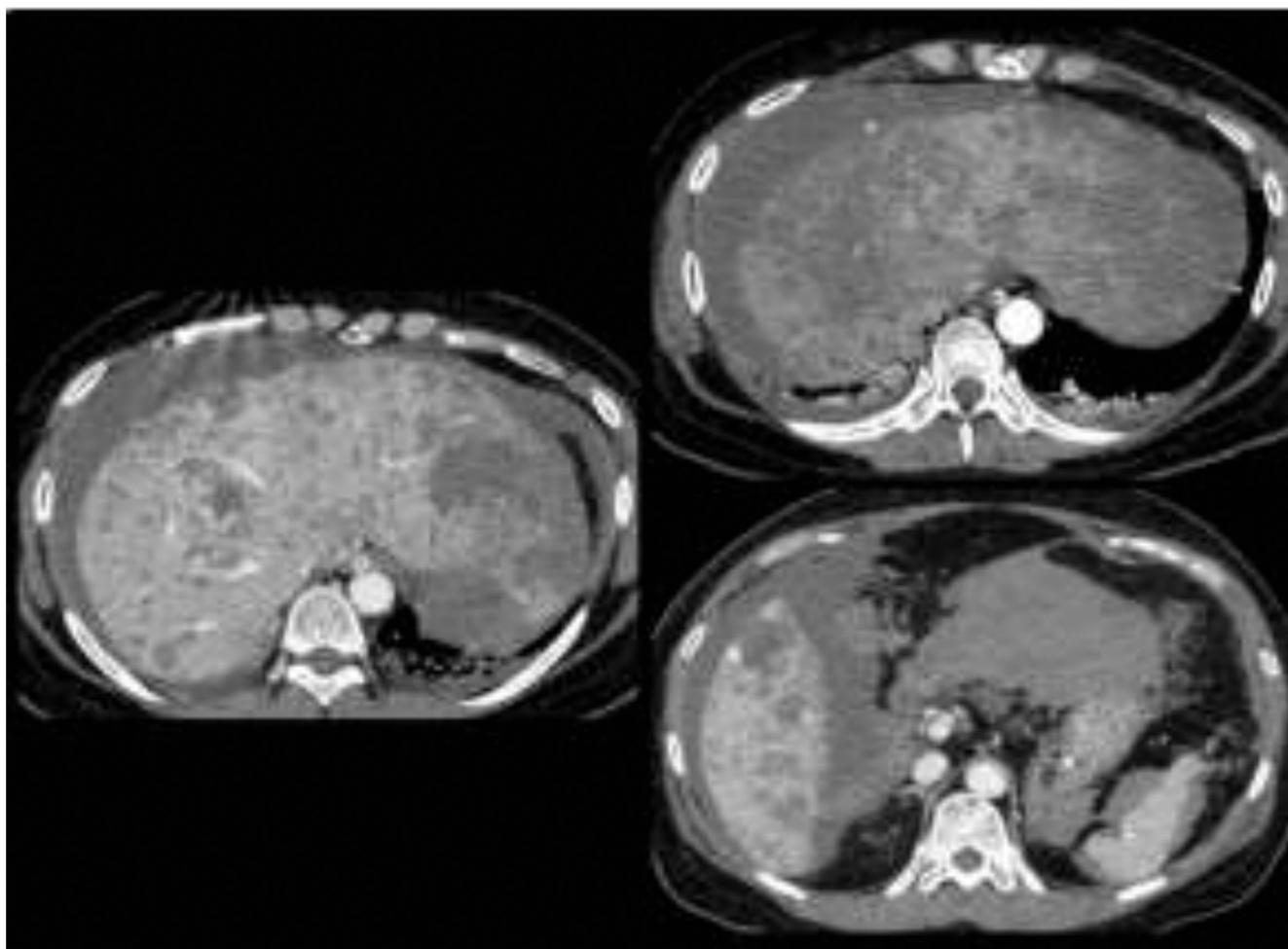


Figura 8. TC abdominal en fase arterial y portal mostrando múltiples lesiones nodulares hepáticas con realce periférico y un relleno incompleto. Destaca un importante hemoperitoneo secundario a hemorragia de los nódulos hepáticos. Angiosarcoma hepático.

4. Bazo:

Existen diferentes patrones de presentación: infiltración difusa con esplenomegalia, gran masa o lesiones nodulares bien o mal definidas [9].

Los hallazgos en TC y RM pueden ser similares a los que se observan en el angiosarcoma hepático.

La rotura espontánea del bazo es una complicación relativamente frecuente, la cual puede ser fatal y puede ser el cuadro inicial de la presentación del tumor.

Diagnóstico diferencial: hemangioma y hemangiopericitoma.



Figura 9. TC abdominal en fase portal que demuestra un gran angiosarcoma esplénico con zonas necróticas y múltiples metástasis hepáticas con realce periférico.

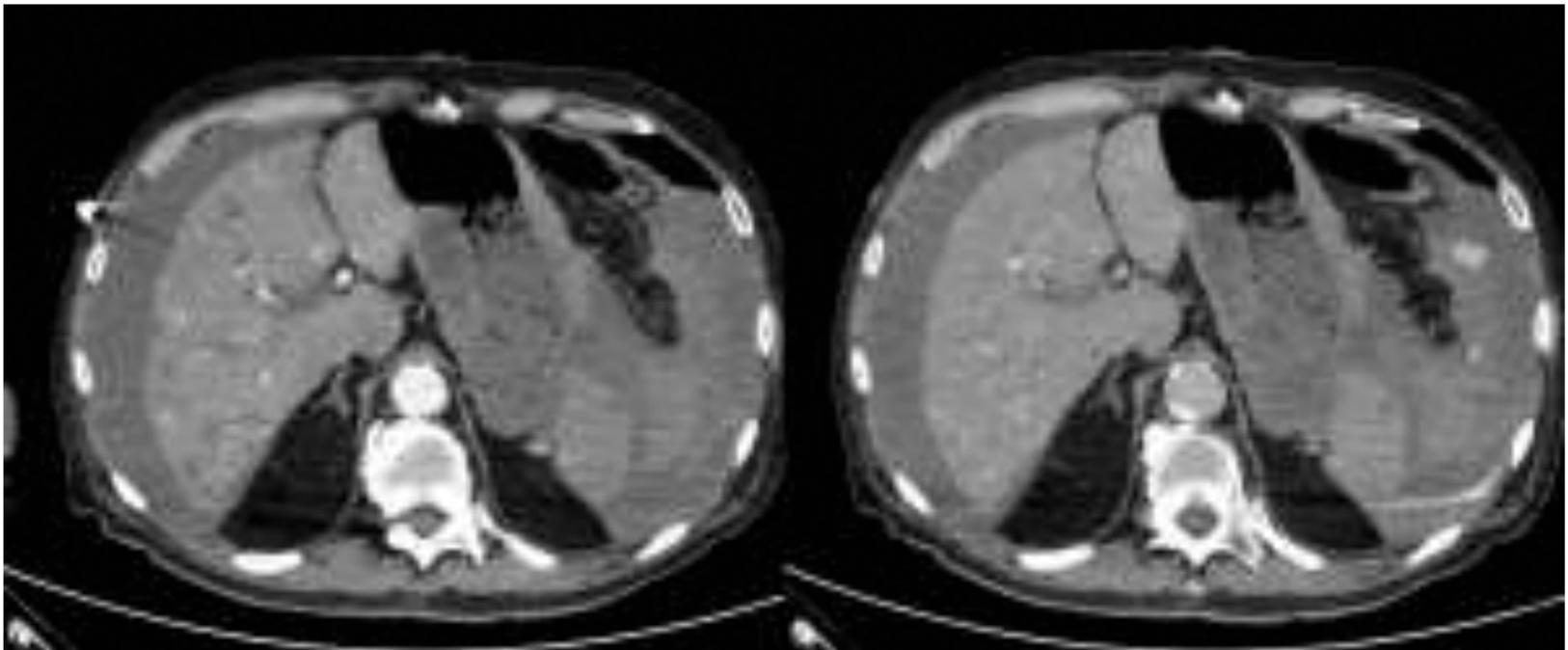


Figura 10. TC abdominal en fase arterial y portal que muestra una rotura esplénica con sangrado activo y hemoperitoneo por un angiosarcoma esplénico.

5. Mama:

Puede ser primario, normalmente en pacientes jóvenes o secundario en casos de tumores radioinducidos [1].

En la mayoría de los casos se presentan con una **masa palpable**.

En mamografía, se identifica una **masa mal definida** en casos primarios. No obstante, las lesiones secundarias muestran similitudes con el angiosarcoma cutáneo.

En ecografía, se comportan como lesiones heterogéneas predominantemente **hipoecoicas**.

En TC se observan como el resto de los angiosarcomas cutáneos, es decir, aspecto heterogéneo con áreas hipervasculares y zonas centrales hipodensas.

En RM, se caracteriza por tener un **realce heterogéneo y rápido** después de la administración del contraste con un lavado rápido.

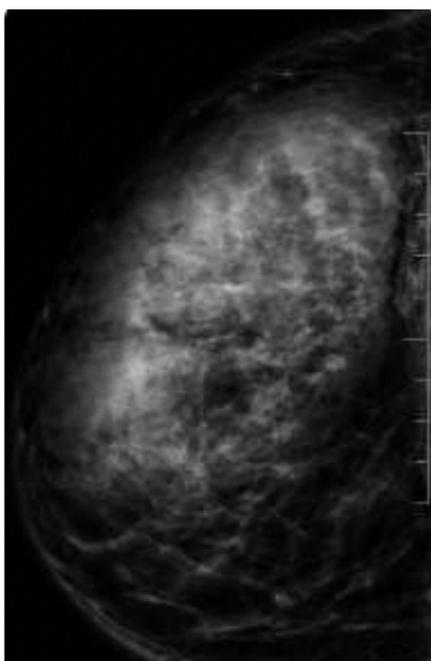


Figura 11. Mamografía craneo-caudal que muestra una gran masa mal definida, la cual fue posteriormente confirmada como angiosarcoma de mama.

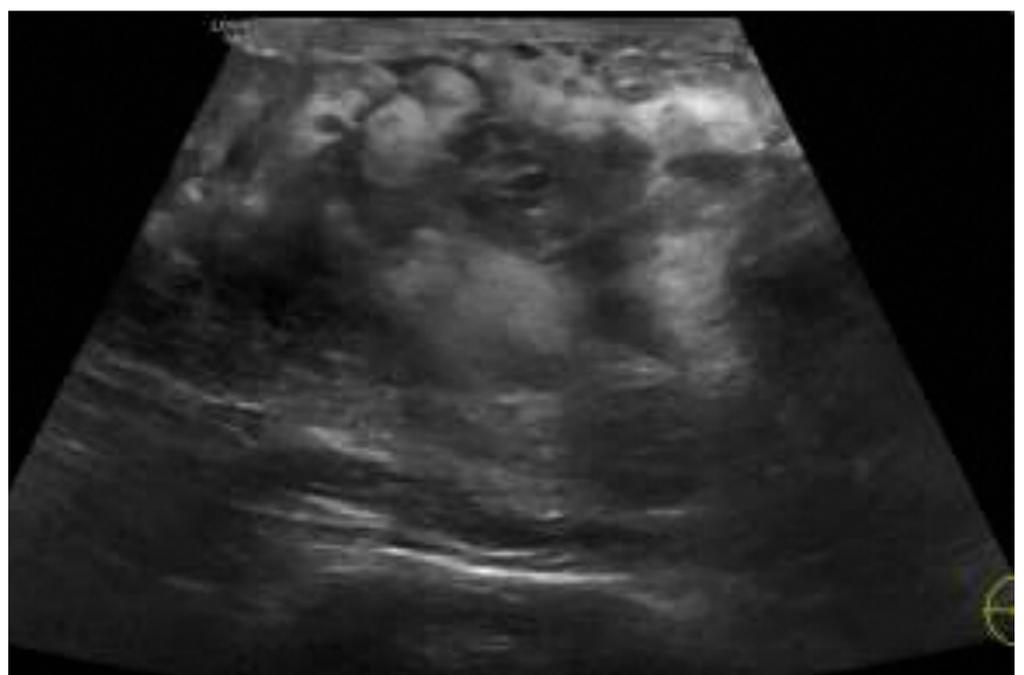


Figura 12. Imagen ecográfica de un angiosarcoma de mama de aspecto heterogéneo y con zonas predominantemente hipoecoicas.

Figura 13. TC en corte axial con una voluminosa masa en mama izquierda. Presenta realce heterogéneo y zonas centrales hipodensas que corresponden a necrosis.

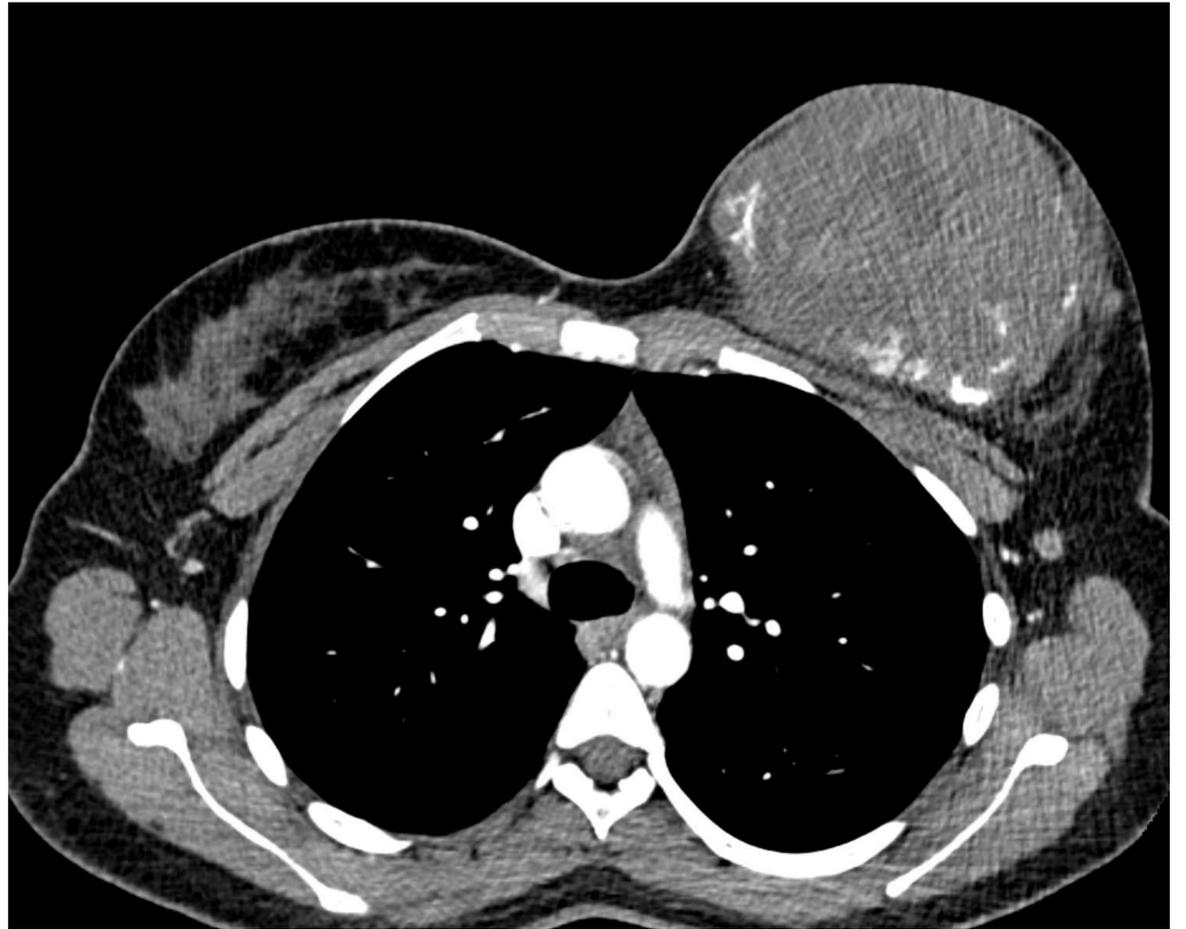
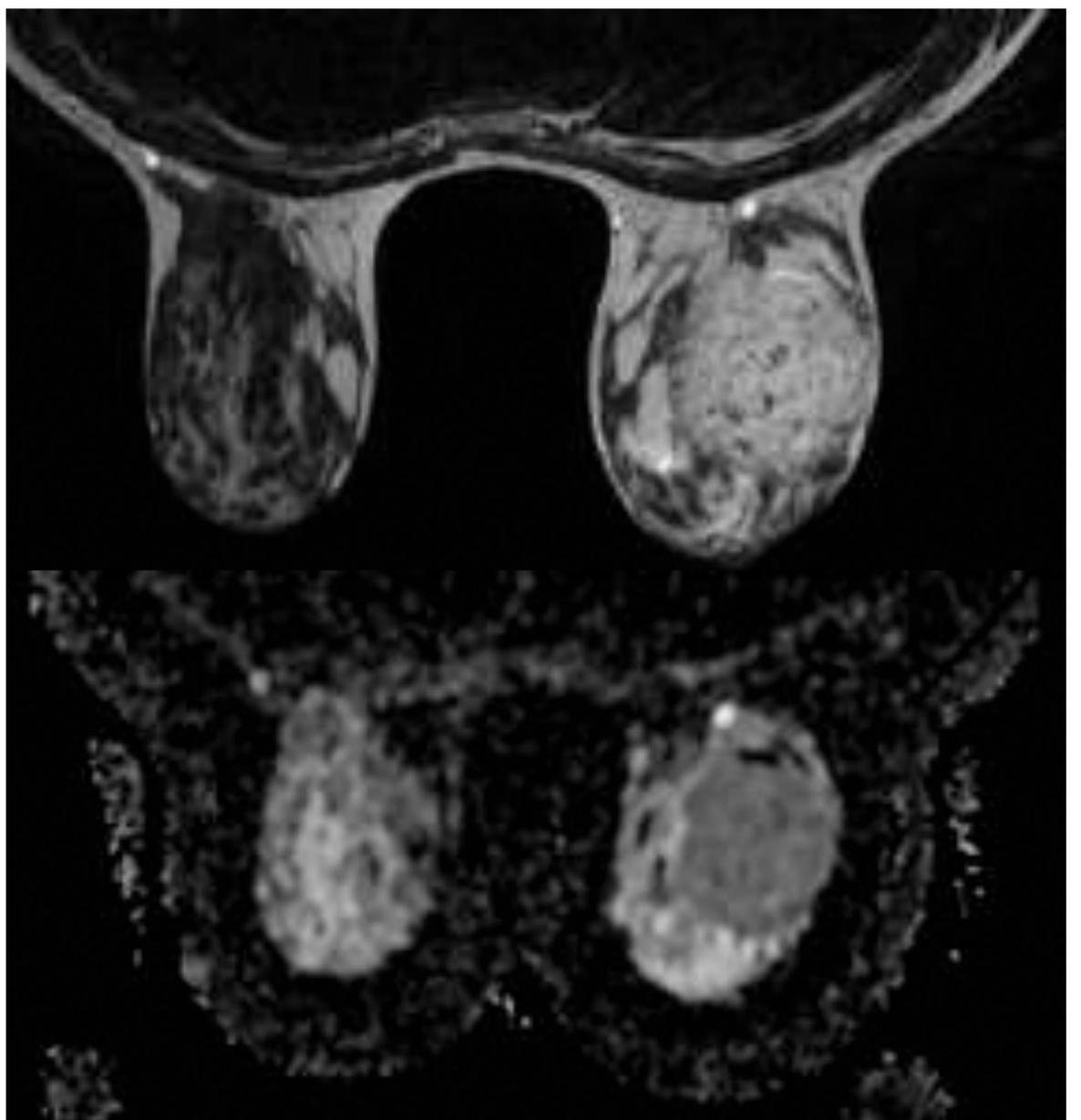


Figura 14a. RM. Secuencia T2 y ADC de un angiosarcoma primario de mama de aspecto heterogéneo y con una alta señal en T2. Presenta típicamente restricción en las secuencias de difusión.



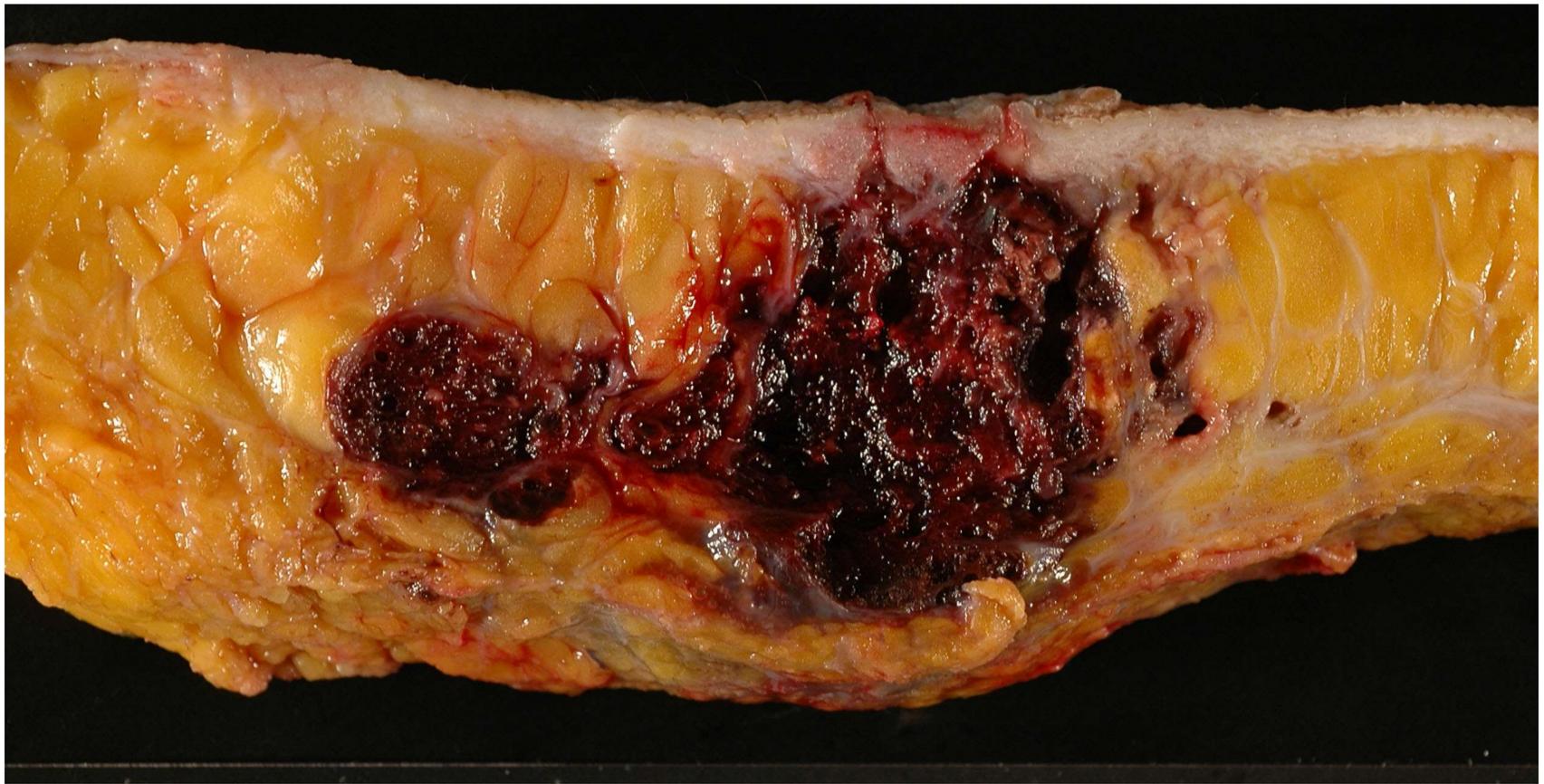


Fig. 14b. Angiosarcoma primario de mama: lesión intraparenquimatosa mal delimitada de aspecto hemorrágico.

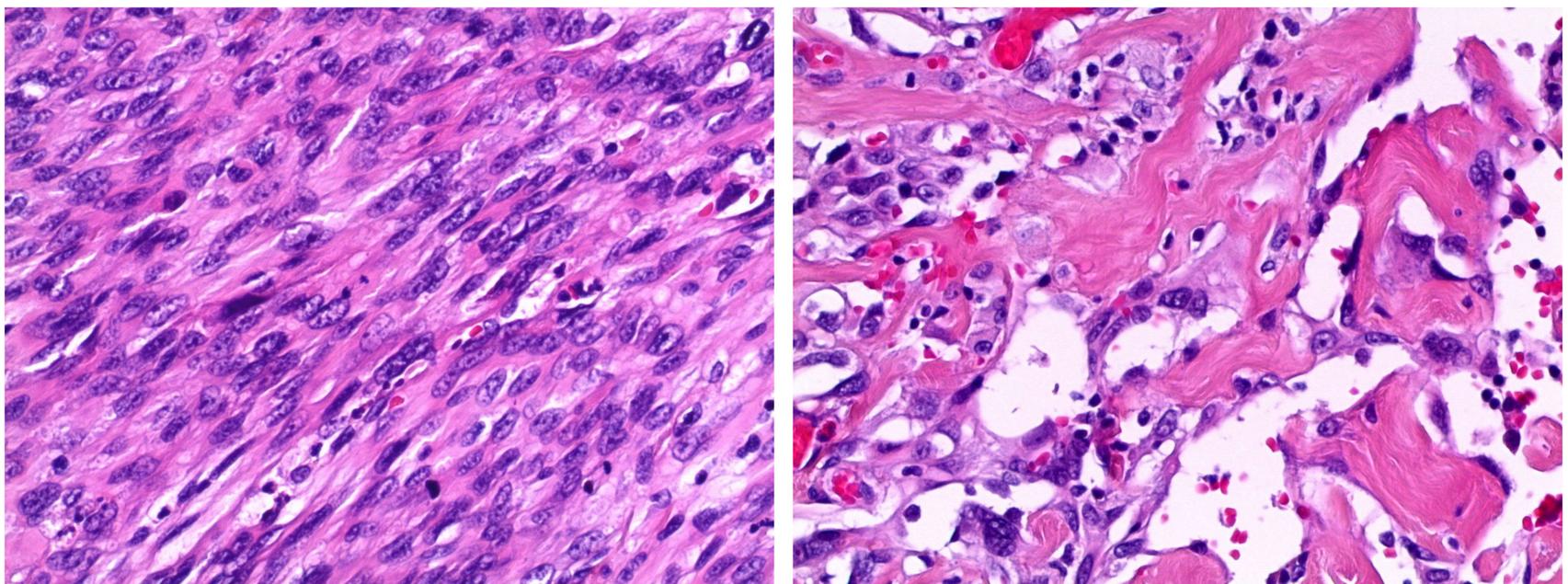


Fig. 14c. Áreas sólidas en forma de sarcoma fusocelular (izquierda; HEx200) que alternan con un componente de vasos anastomosados con endotelios atípicos y patrón de crecimiento infiltrativo (derecha; HEx200).

6. Hueso:

El angiosarcoma óseo se presenta típicamente como lesiones líticas con erosión cortical y extensión hacia las partes blandas circundantes [11]. Histológicamente puede existir dificultad para distinguir entre un angiosarcoma epitelióide y un hemangioendoteloma epitelióide (HEE) [10]. En este sentido, la inmunexpresión de CAMTA1, que constituye un signo indirecto de la fusión génica *WWT1:CAMTA1*, permite confirmar el diagnóstico de HEE.

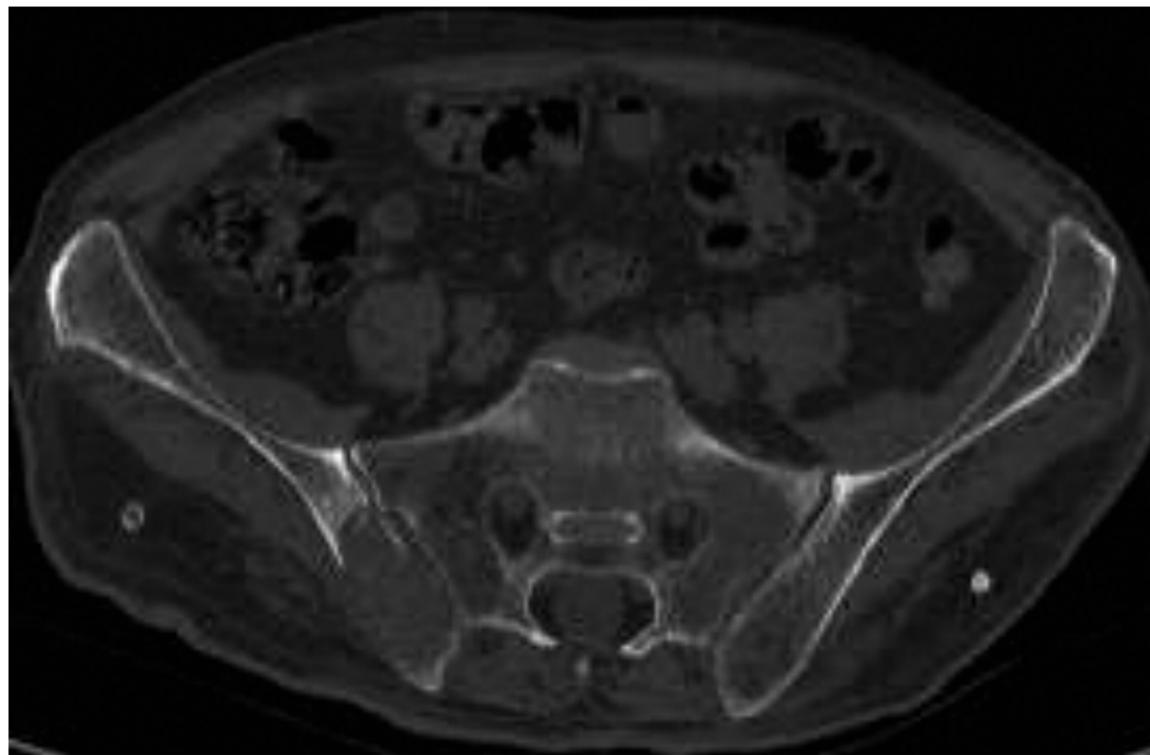


Figura 15. TC pélvico con una gran lesión ósea lítica localizada en el hueso ilíaco derecho adyacente a la articulación sacroilíaca. Se realizó una biopsia percutánea y se confirmó histológicamente como angiosarcoma óseo.



Figura 16a RMN de hombro con secuencias en T2 y T1 que muestran una lesión humeral de aspecto heterogéneo con una alta señal en T2 y con realce después de la administración de contraste. Post-cirugía, la lesión fue confirmada como angiosarcoma óseo.

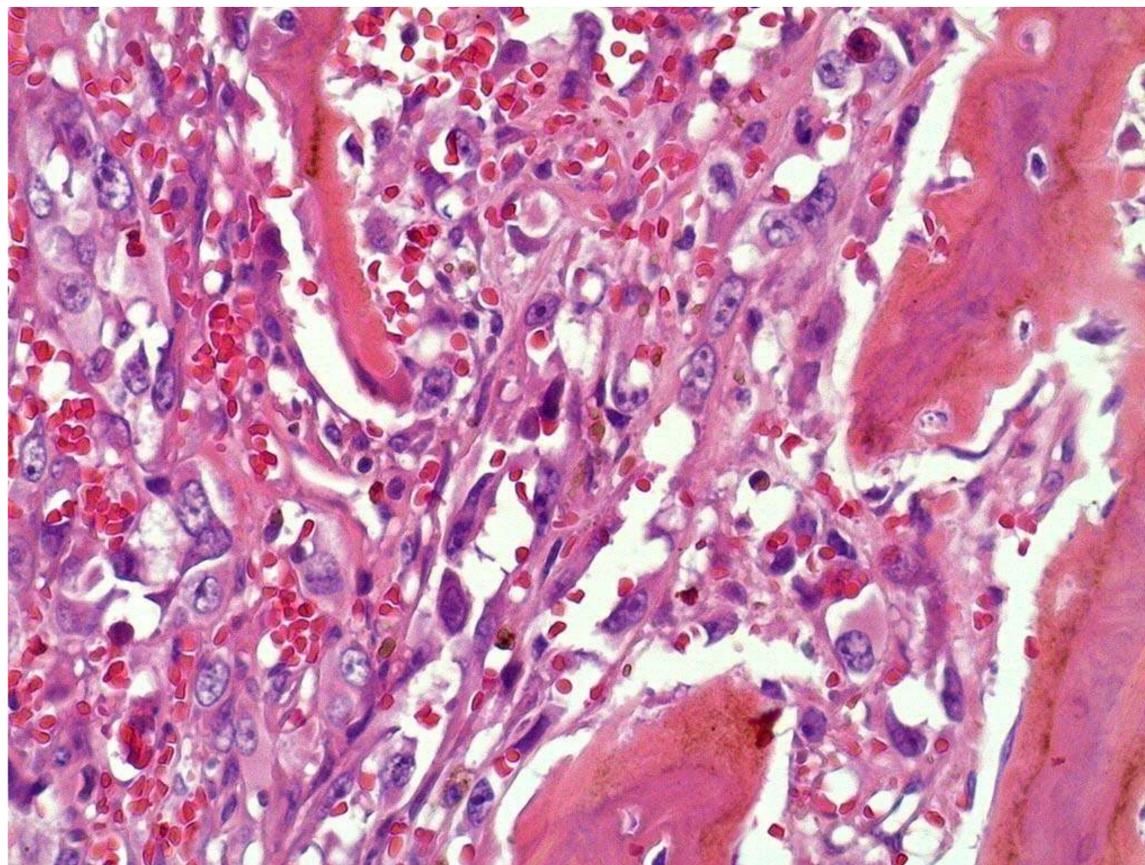


Figura 16b Angiosarcoma de húmero. Tumor intramedular hemorrágico con áreas de necrosis (izquierda). Histológicamente existe una infiltración medular por células de características epitelioides con núcleos atípicos y hematíes extravasados (HEx400).

7. Otras localizaciones menos frecuentes:

- **Adrenal:**

Se trata de una localización rara como tumor primario, siendo las lesiones metastásicas más frecuentes.

Comparte hallazgos radiológicos con otras lesiones viscerales de angiosarcoma. El feocromocitoma es el principal diagnóstico diferencial.

- **Corazón:**

Se trata de una localización rara, encontrándose más frecuentemente en la aurícula derecha [12].

- **Cerebro:**

También es una presentación muy rara, con hallazgos radiológicos no concluyentes. Tenemos registro de un caso de angiosarcoma primario cerebral en que la sospecha inicial era de glioma.

- **Retroperitoneal:**

Pueden mostrar un aspecto radiológico similar a los angiosarcomas de partes blandas. Pueden mostrar un comportamiento infiltrativo con el resto de estructuras viscerales o vasculares retroperitoneales.

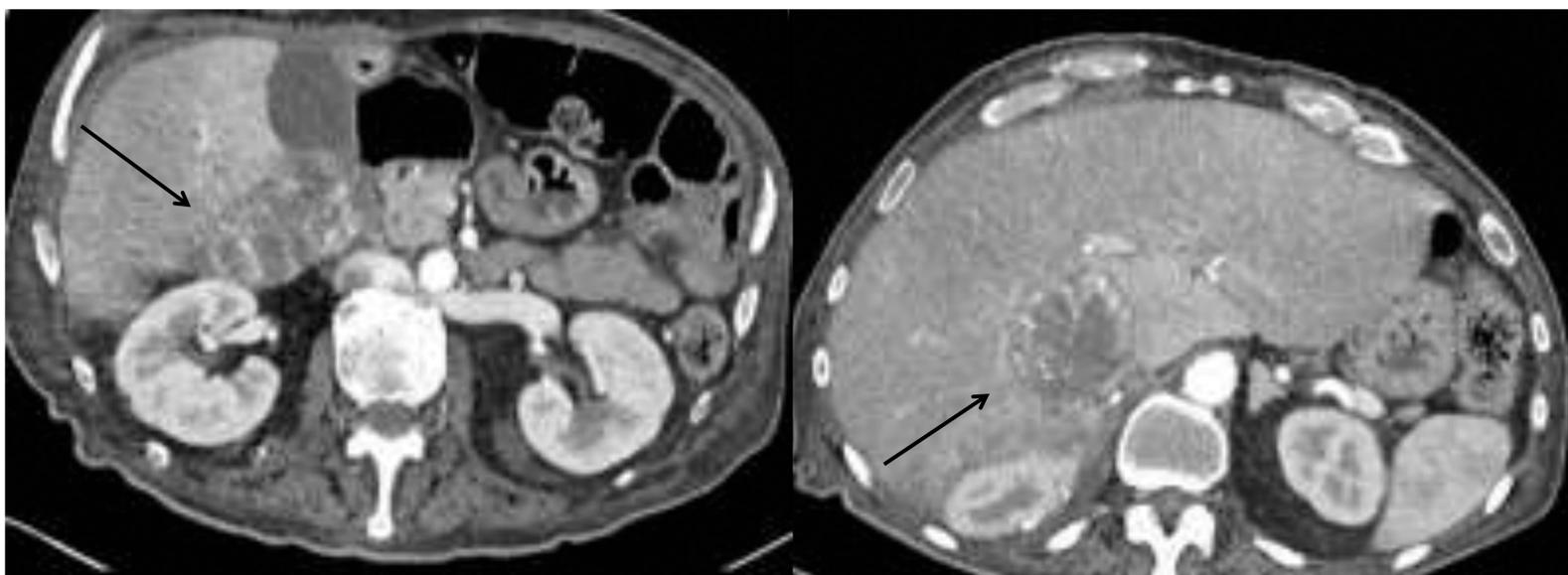


Figura 17. TC abdominal en fase arterial que muestra una lesión adrenal con realce periférico y heterogéneo con infiltración tumoral a nivel hepático.

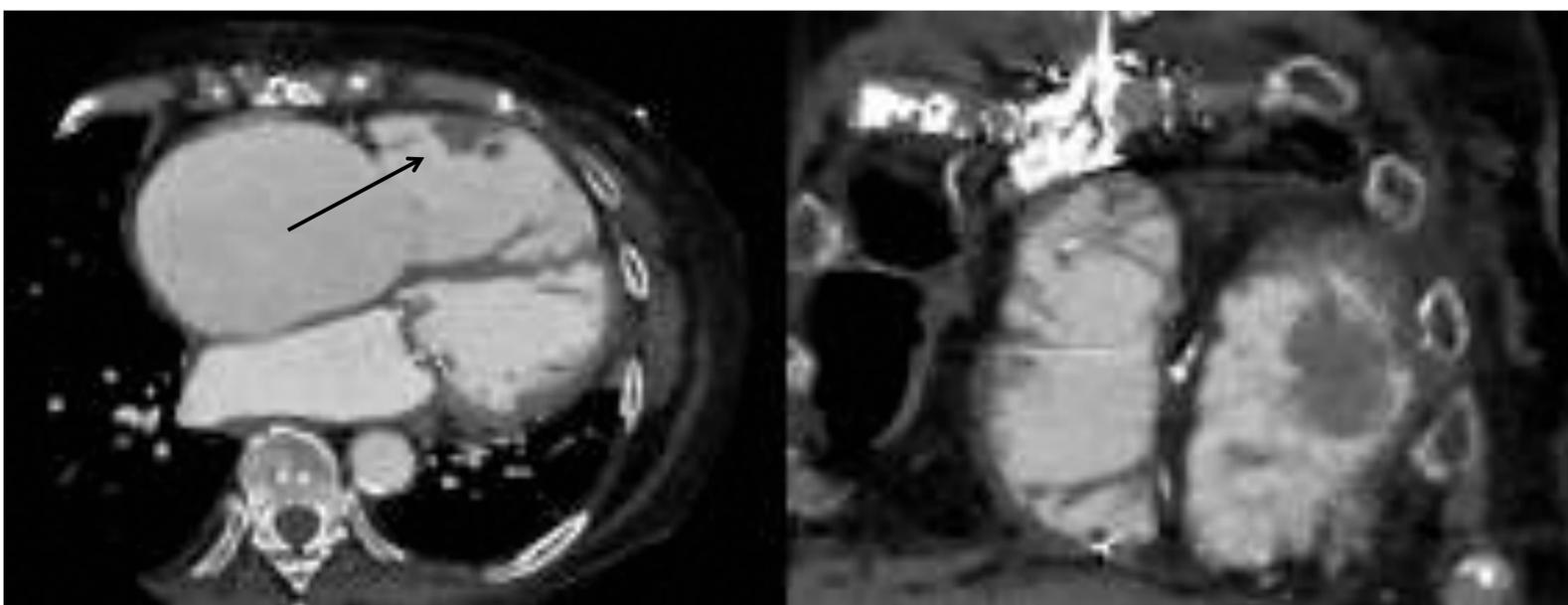


Figura 18. TC torácico en fase portal y en plano axial y coronal. Muestra una masa cardíaca intracavitaria en el ventrículo derecho hipodensa. Post-cirugía, la lesión se confirmó como angiosarcoma cardíaco.

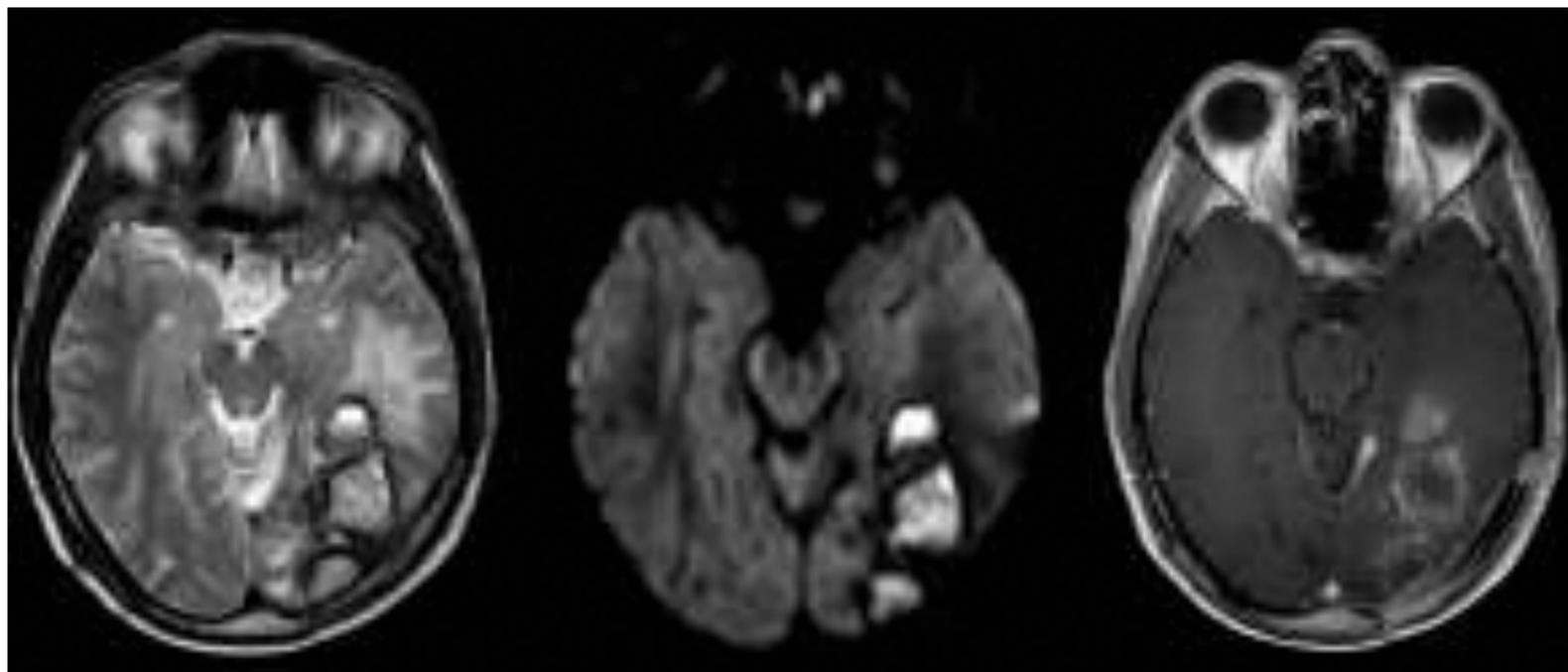


Figura 19. RMN cerebral con secuencias en T2, DWI y T1 con contraste. Se observa una lesión localizada en el lóbulo occipito-temporal con una alta señal en T2 y con realce heterogéneo. Después de la cirugía, se confirmó como angiosarcoma cerebral.

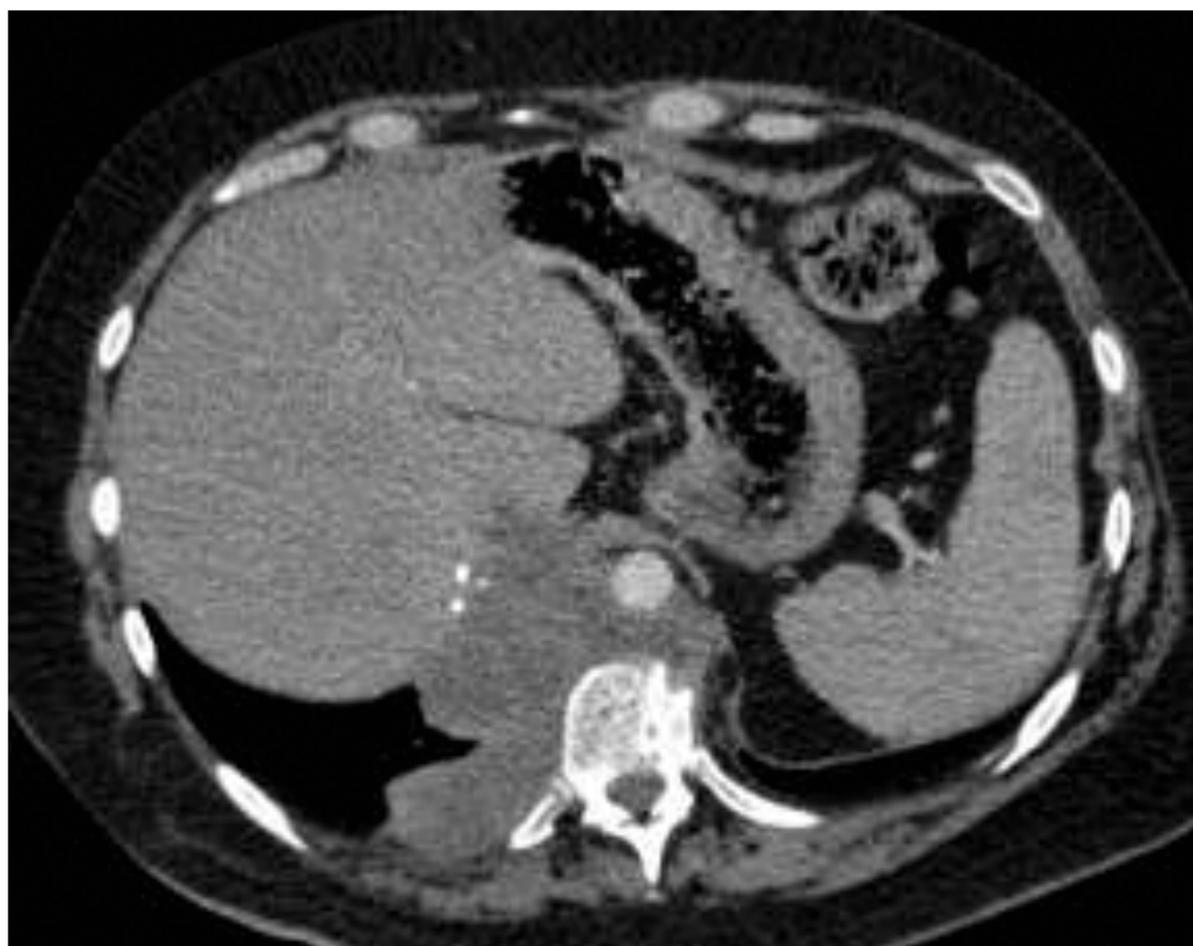


Figura 20. TC en el plano axial de un voluminoso angiosarcoma retroperitoneal con diseminación pleural e infiltración de la aorta.

8. Metástasis:

Revisamos las localizaciones donde los angiosarcomas primarios son raros y la mayoría de los casos son metástasis.

Otras localizaciones ya descritas (hígado, hueso y partes blandas) también presentan una alta proporción de lesiones metastásicas.

- **Pulmón:**

Se presentan como nódulos sólidos con áreas de vidrio deslustrado alrededor de dichas lesiones indicando cambios hemorrágicos [13].

Otras presentaciones incluyen infiltrados difusos o niveles hidroaéreos.

- **Peritoneal:**

Cualquier angiosarcoma a nivel abdominal puede presentarse con diseminación peritoneal, en algunos casos asociado a hemoperitoneo espontáneo.

- **Ovario:**

Se trata de una presentación rara, la cual puede ser tanto primario o metastásico. Los hallazgos radiológicos son similares a otras lesiones viscerales de angiosarcoma y el diagnóstico final se suele demostrar post-cirugía.

- **Riñón:**

Se han registrado algunos casos de metástasis renales en pacientes con angiosarcoma primario a nivel abdominal. Estas lesiones comparten hallazgos radiológicos con otras lesiones abdominales.

- **Hueso:**

Se comportan como lesiones líticas con erosión cortical.

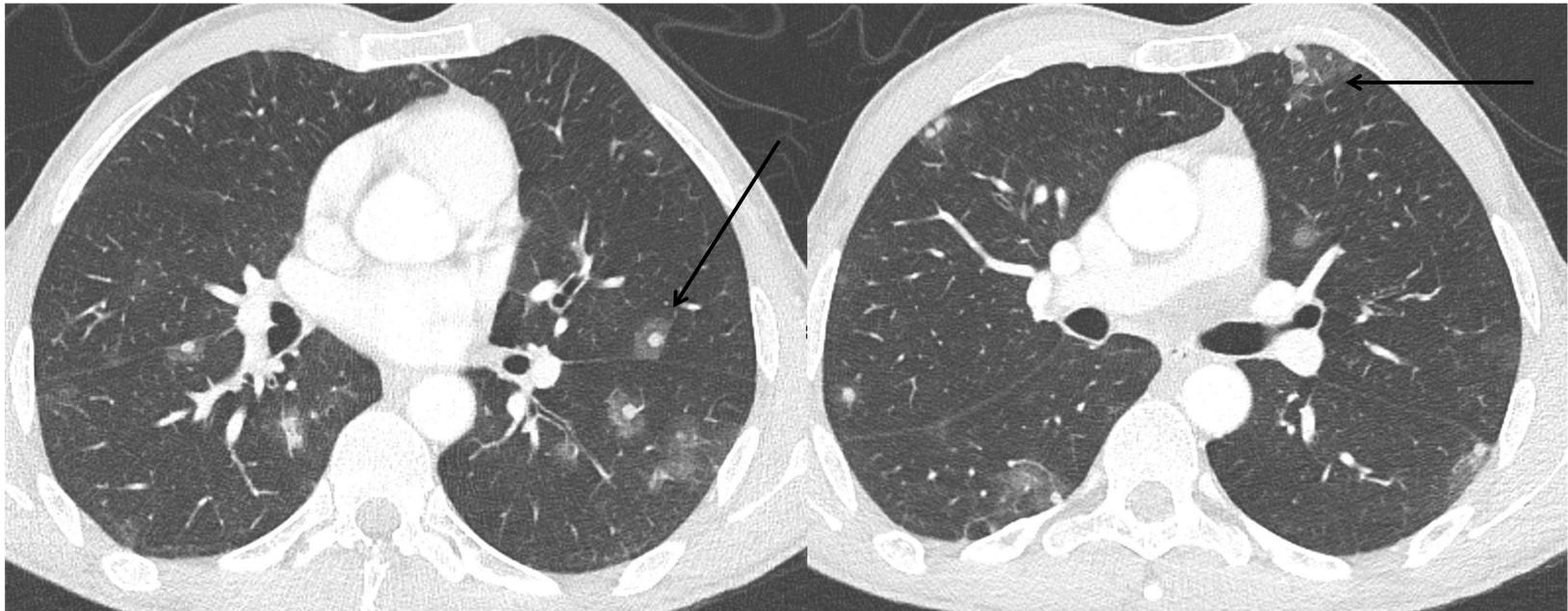


Figura 21. Diferentes cortes axiales de un TC pulmonar que muestra múltiples nódulos sólidos bilaterales con opacidades en vidrio deslustrado circundantes que corresponden a metástasis de angiosarcoma con sangrado perilesional.

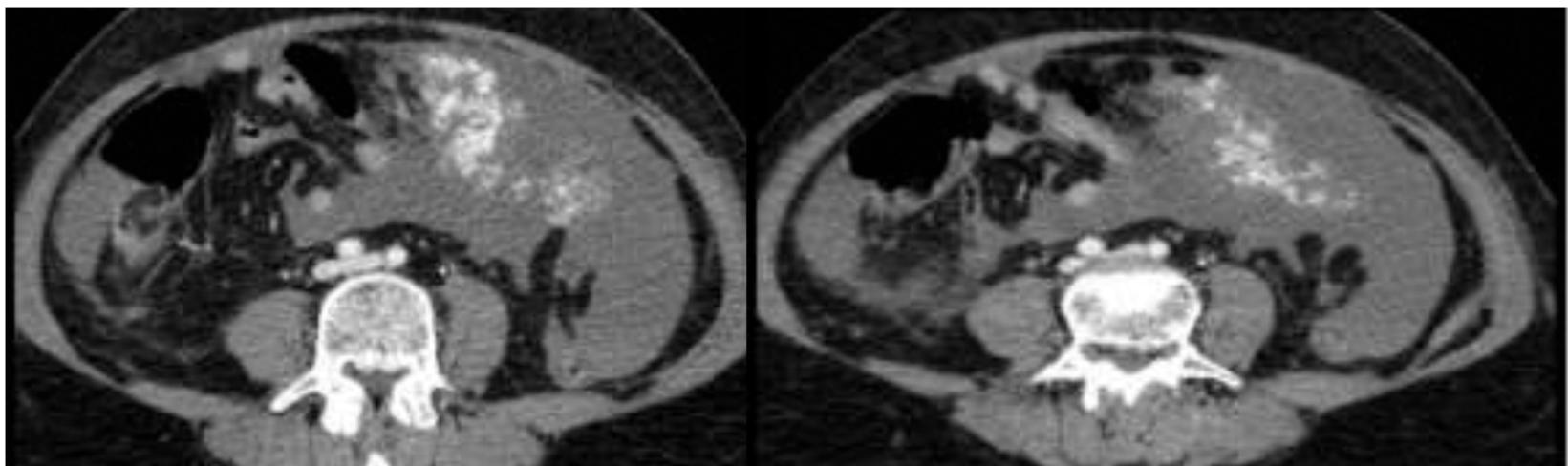


Figura 22. TC abdominal en fase arterial. Muestra numerosas lesiones hipervasculares peritoneales asociado a hemoperitoneo. Se confirmó infiltración peritoneal de un angiosarcoma de mama con sangrado espontáneo intraperitoneal.



Figura 23. TC pélvico en fase venosa que muestra una lesión anexial con realce periférico intenso y áreas centrales de baja atenuación que corresponden a necrosis. Se confirmó metástasis ovárica de un angiosarcoma primario de mama.

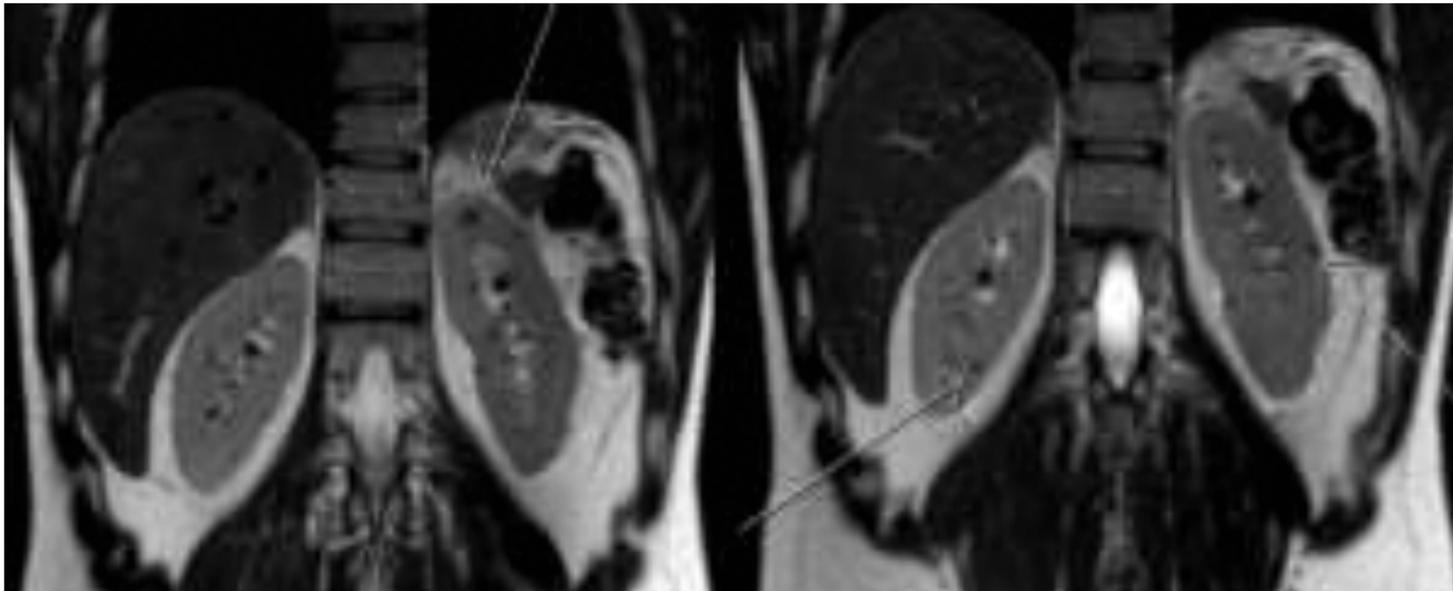


Figura 24. RM con secuencias en T2. Se observan múltiples lesiones focales renales bilaterales hipointensas en T2 que mostraban restricción en las secuencias de difusión (no mostradas) de nueva aparición en el seguimiento de un angiosarcoma esplénico intervenido y que han presentado un crecimiento progresivo en los controles posteriores, compatibles con metástasis renales.

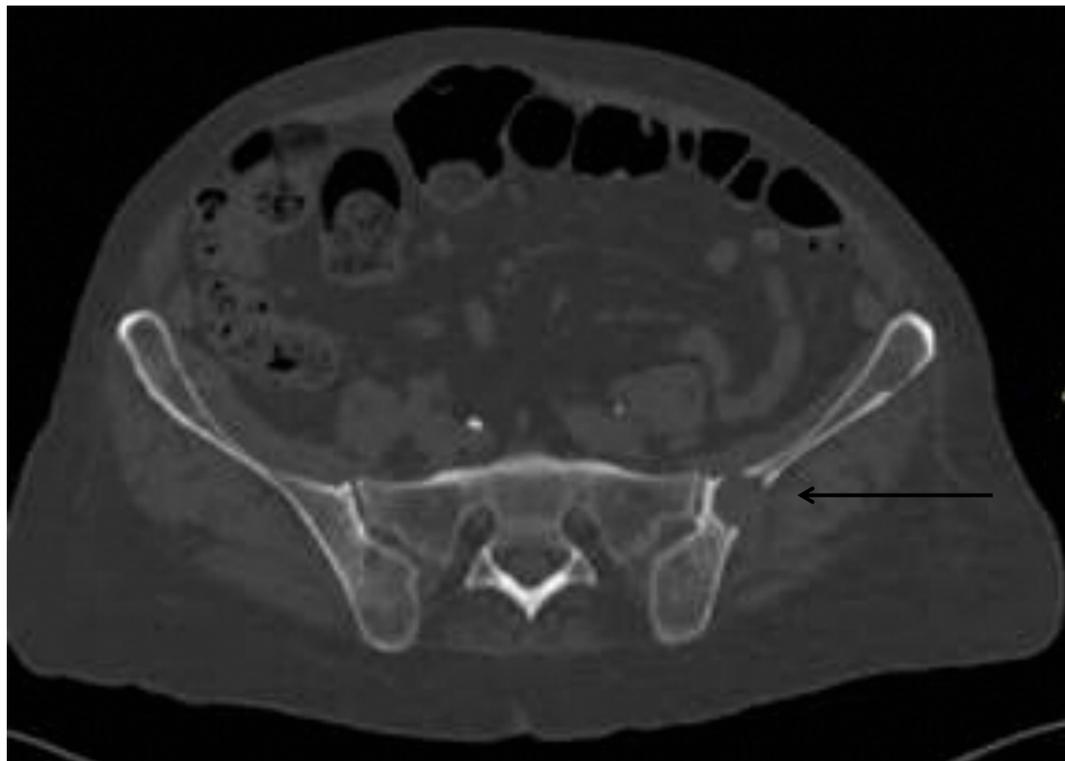


Figura 25. TC pélvico que muestra dos lesiones óseas bien definidas localizadas en el hueso ilíaco izquierdo, que fueron posteriormente confirmadas como metástasis óseas de angiosarcoma primario hepático.

Conclusión:

El angiosarcoma es un tumor de mal pronóstico con posibles complicaciones fatales, de difícil diagnóstico por imagen dados los hallazgos radiológicos poco específicos. La biopsia con confirmación histopatológica juega un papel fundamental en el proceso diagnóstico del angiosarcoma.

Referencias:

1. Young RJ, Brown NJ, Reed MW, Hughes D, Woll PJ. Angiosarcoma. *Lancet Oncol.* 2010.11:983–991.
2. Gaballah AH, Jensen CT, Palmquist S, Pickhardt PJ, Duran A, Broering G, Elsayes KM. Angiosarcoma: clinical and imaging features from head to toe. *Br J Radiol.* 2017;90 (1075):20170039.
3. Thway K, Billings SD (2020) The WHO classification of tumours editorial board. WHO classification of tumours soft tissue and bone tumours, 5th edn. IARC Press, Lyon.
4. Florou V, Rosenberg AE, Wieder E, Komanduri KV, Kolonias D, Uduman M, Castle JC, Buell JS, Trent JC, Wilky BA. Angiosarcoma patients treated with immune checkpoint inhibitors: a case series of seven patients from a single institution. *J Immunother Cancer.* 2019 Aug 8;7(1):213.
5. Bhaludin, B.N., Thway, K., Adejolu, M. et al. Imaging features of primary sites and metastatic patterns of angiosarcoma. *Insights Imaging.* 2021. 12,189.
6. Chaudhary P, Bhadana U, Singh RA, Ahuja A. Primary hepatic angiosarcoma. *Eur J Surg Oncol* 2015; 41: 1137–43.
7. Pickhardt PJ, Kitchin D, Lubner MG, Ganeshan DM, Bhalla S, Covey AM. Primary hepatic angiosarcoma: multi- institutional comprehensive cancer centre review of multiphasic CT and MR imaging in 35 patients. *Eur Radiol* 2015; 25: 315–22.
8. Pickhardt PJ, Kitchin D, Lubner MG, Ganeshan DM, Bhalla S, Covey AM. Primary hepatic angiosarcoma: multi- institutional comprehensive cancer centre review of multiphasic CT and MR imaging in 35 patients. *Eur Radiol* 2015; 25: 315–22.
9. Kim B, Byun JH, Lee JH et al. Imaging findings of primary hepatic angiosarcoma on gadoxetate disodium-enhanced liver MRI: comparison with hepatic haemangiomas of similar size. *Clin Radiol.* 2018. 73:244–253.

Referencias:

10. Thompson WM, Levy AD, Aguilera NS, Gorospe L, Abbott RM. Angiosarcoma of the spleen: imaging characteristics in 12 patients. *Radiology*. 2005. 235:106–115.
11. Murphey MD, Andrews CL, Flemming DJ, Temple HT, Smith WS, Smirniotopoulos JG. From the archives of the AFIP. Musculoskeletal angiomatous lesions: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 1995. 15:893–917.
12. Wenger DE, Wold LE. Malignant vascular lesions of bone: radiologic and pathologic features. *Skelet Radiol*. 2000. 29:619–631.
13. Bendel EC, Maleszewski JJ, Araoz PA. Imaging sarcomas of the great vessels and heart. *Semin Ultrasound CT MR* 2011; 32: 377–404.
14. Tateishi U, Hasegawa T, Kusumoto M, Yamazaki N, Inuma G, Muramatsu Y, et al. Metastatic angiosarcoma of the lung: spectrum of CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 2003; 180: 1671–4.
15. Peterson MS, Baron RL, Rankin SC. Hepatic angiosarcoma: findings on multiphasic contrast-enhanced helical CT do not mimic hepatic hemangioma: Findings on multiphasic contrast-enhanced helical CT do not mimic hepatic hemangioma. *AJR Am J Roentgenol*. 2000;175(1):165–70.
16. Huerta-Orozco LD, Leonher-Ruezga KL, Ramírez-González LR, Hermosillo-Sandoval JM, Sandoval-Alvarado JJ, Morán-Galaviz RE. Angiosarcoma hepático y trasplante hepático: reporte de caso y revisión de bibliografía. *Cir Cir*. 2015;83:510-515.
17. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, Mertens F, eds. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 5th ed. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer; 2020. World Health Organization Classification of Tumours; vol 3.
18. Machado I, Giner F, Lavernia J, Cruz J, Traves V, Requena C, Llombart B, López-Guerrero JA, Llombart-Bosch A. Angiosarcomas: histology, immunohistochemistry and molecular insights with implications. *Histol Histopathol*. 2021 Jan;36(1):3-18. doi: 10.14670/HH-18-246.