







Caso Nº 4

Dra. Isabel Guerra. Hospital Txagorritxu. Vitoria.

HISTORIA CLÍNICA

Hombre de 79 años que ingresa por hemoptisis de repetición. Durante los dos meses de estancia en el hospital presenta además varios episodios de hemorragia digestiva alta y de hemorragia vesical. Fallece y se realiza la autopsia, en la que se encuentra un bocio endotorácico que incluye un nódulo de 5 cm,

DIAGNÓSTICO: ANGIOSARCOMA EPITELIOIDE DE TIROIDES

El angiosarcoma de tiroides es una neoplasia extraordinariamente rara en nuestro medio, aunque relativamente frecuente en los Alpes (Suiza, Austria y Norte de Italia), donde constituye entre un 10% y un 20% de las neoplasias malignas tiroideas. Se han descrito muy pocos casos en la literatura, procedentes de otras regiones. Los motivos de esa presentación geográfica son desconocidos. Ocurre en pacientes mayores de 60 años, con historia de bocio de varios años, y cursa con crecimiento rápido.

Macroscópicamente suele tener una cápsula fibrosa, que sugiere que se ha formado sobre un nódulo predominante de un bocio o sobre un adenoma folicular. Es característica la hialinización central, que en ocasiones se acompaña de necrosis, amplias áreas de hemorragia y calcificación.

Microscópicamente muestra un patrón clásico de angiosarcoma, con canales vasculares revestidos por células atípicas de naturaleza endotelial. Son frecuentes las áreas epitelioides, con células poligonales, de amplio citoplasma formando vacuolas intra e intercitoplasmáticas que contienen hematíes, y la actividad mitótica es alta.

El estudio inmunohistoquímico confirma la naturaleza vascular, con positividad para marcadores endoteliales: CD31, CD34, Factor VIII y lectina *Ulex Europeus*. Las células epitelioides son positivas para Citoqueratinas (AE1/AE3 y CAM 5.2). Y negativas para EMA, CEA, tiroglobulina, calcitonina y proteína s-100. Con la Microscopía Electrónica pueden verse luces intracitoplasmáticas que contienen hematíes y Cuerpos de Weiber-Palade

Algunos autores consideran al Angiosarcoma de tiroides como una forma angiomatoide de carcinoma anaplásico por su positividad para marcadores epiteliales y endoteliales. Sin embargo desde hace años se admiten los sarcomas epitelioides, apoyados en los hallazgos ultraestructurales y en los marcadores endoteliales por inmunohistoquímica. Recientemente se postula que sea una combinación de carcinoma y sarcoma o una transición de diferenciación endotelial a epitelial, pues los angiosarcomas puros no tienen marcadores epiteliales, y los carcinomas anaplásicos no tienen cuerpos de Weiber-Palade. Además estos últimos suelen acompañarse de áreas bien diferenciadas de carcinoma, lo cual no está descrito en ningún caso de

angiosarcoma de tiroides. Por lo tanto, el Angiosarcoma Epiteliode debe considerarse una neoplasia distinta de otros tumores tiroideos, especialmente del carcinoma anaplásico.

El Pronóstico es extremadamente grave, salvo si no existe diseminación extratiroidea en el momento de la intervención quirúrgica. Suelen ser irreseccables, recidivan localmente y producen metástasis habitualmente en ganglios cervicales o traqueobronquiales, pulmón y hueso. El tratamiento es quirúrgico, y de radioterapia complementaria

BIBLIOGRAFÍA

1. Chan YF, Ma L, Boey JH, Yeung HY. Angiosarcoma of the thyroid. An immunohistochemical and ultrastructural study of a case in a Chinese patient. *Cancer* 1986;57:2381-8.
2. Eusebi V, Carcangiu ML, Dina R, Rosai J. Keratin-positive epithelioid angiosarcoma of thyroid. *Am J Surg Pathol* 1990;14:737-47
3. Goh SG, Chuah KL, Goh HK, Chen YY. Two cases of epithelioid angiosarcoma involving the thyroid and a brief review of non-Alpine epithelioid angiosarcoma of the thyroid. *Arch Pathol Lab Med* 2003;127:E70-3
4. Maiorana A, Collina G, Cesinaro AM, Fano RA, Eusebi V. Epithelioid angiosarcoma of the thyroid. Clinicopathological analysis of seven cases from non-Alpine areas. *Virchow Arch* 1996;429:131-7
5. Mills SE, Gaffey MJ, Swanson PE, Wick MR, LiVosli VA, Nappi O, Weiss LM. Angiomatoid carcinoma and "Angiosarcoma" of the thyroid gland. A spectrum of endothelial differentiation. *Am J Clin Pathol* 1994;102:322-30.
6. Papotti M, Volante M, Negro F, Eusebi V, Bussolati G. Thyroglobulin mRNA expression helps to distinguish anaplastic carcinoma from angiosarcoma of the thyroid. *Virchows Arch* 2000;437:635-42
7. Ryška A, Ludvíková M, Szépe P, Böör A. Epithelioid haemangiosarcoma of the thyroid gland. Report of six cases from a non-Alpine region. *Histopathology* 2004;44:40-6
8. Valentí C, Manrique M, Zozaya E, Gómez-Dorronsoro M. Angiosarcoma epiteliode de tiroides en adenoma folicular. *Rev Esp Patol* 1998;31:39-44