



**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE MÉXICO**  
**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**



**“ANGIOSARCOMA ORAL: REPORTE DE CASO Y REVISION DE LA  
LITERATURA”**

**ARTÍCULO PARA PUBLICAR EN REVISTA INDIZADA**

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE  
CIRUJANO DENTISTA**

**PRESENTA**

**P.C.D. EDMUNDO FABILA OSORIO**

**DIRECTOR DE ARTÍCULO**

**Dra. en C.S. EDITH LARA CARRILLO**

**REVISORES DE ARTÍCULO**

**Dr. en C.A y R.N WAEL HEGAZY HASSAN MOUSTAFA**

**Dr. en P.M.B. VÍCTOR HUGO TORAL RIZO**

**TOLUCA, ESTADO DE MÉXICO**

**SEPTIEMBRE 2022**



**FO**

# ÍNDICE

<b>1 MARCO TEÓRICO .....</b>	<b>1</b>
1.1 DEFINICIÓN DE ANGIOSARCOMA (AS): .....	1
1.2 ETIOLOGÍA: .....	1
1.3 CLASIFICACIÓN .....	2
1.4 EPIDEMIOLOGÍA .....	3
1.5 LOCALIZACIÓN .....	3
1.6 CLÍNICA .....	3
1.7 ESTUDIO RADIOGRÁFICO .....	4
1.8 MACROSCOPÍA .....	4
1.9 HISTOPATOLOGÍA .....	4
1.10 PATOGÉNESIS. ....	5
1.11 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL .....	6
1.12 TRATAMIENTO .....	6
1.13 PRONÓSTICO.....	7
<b>2 ANTECEDENTES .....</b>	<b>8</b>
2.1 DEFINICIÓN DE ANGIOSARCOMA ORAL (ASO) .....	8
2.2 CLÍNICA DEL ANGIOSARCOMA ORAL .....	8
2.3 LOCALIZACIÓN DE ANGIOSARCOMA ORAL .....	9
2.4 EPIDEMIOLOGÍA DE ANGIOSARCOMA ORAL .....	9
2.5 ESTUDIOS DE IMAGEN .....	9
2.6 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ANGIOSARCOMA ORAL .....	9
2.7 TRATAMIENTOS ACTUALES DE ANGIOSARCOMA ORAL .....	11
2.8 PRONÓSTICO DE ANGIOSARCOMA ORAL.....	11
<b>3 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....</b>	<b>12</b>
<b>4 JUSTIFICACIÓN.....</b>	<b>13</b>
<b>5 OBJETIVOS.....</b>	<b>14</b>
5.1 OBJETIVO GENERAL .....	14
5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS .....	14
<b>6 MATERIAL Y MÉTODOS .....</b>	<b>15</b>
6.1 MÉTODO .....	15
6.2 CRITERIOS .....	16
6.2.1 <i>Criterios de inclusión para la revisión de la literatura</i> .....	16
6.2.2 <i>Criterios de exclusión</i> .....	16
6.2.3 <i>Criterios de eliminación</i> .....	16
<b>7 RESULTADOS Y DISCUSION .....</b>	<b>17</b>
<b>9 CONCLUSIONES.....</b>	<b>19</b>
<b>10 REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....</b>	<b>20</b>



## 1. Marco teórico

### 1.1 Definición de angiosarcoma (AS):

En el año 2013 la Organización Mundial de la Salud (OMS) clasificó los tumores de tejido blando en 12 grupos según su histogénesis; adipocítico, fibroblástico/miofibroblástico, fibrohistiocítico, músculo liso, pericítico (perivascular), músculo esquelético, vascular, condro-óseo, estroma gastrointestinal, vaina nerviosa, diferenciación incierta e indiferenciada no clasificada<sup>1</sup>.

El angiosarcoma es una neoplasia maligna de rara aparición propia del endotelio vascular que crece a partir de los vasos linfáticos o sanguíneos con características similares a ese tejido<sup>2,3</sup>.

Por definición el AS es una neoplasia que produce la formación de vasos; sin embargo, presenta características histopatológicas muy variadas como son: células con morfología epiteloide, en forma de huso y puede llegar a presentar componentes celulares sólidos<sup>4</sup>.

### 1.2 Etiología:

En general la mayoría de los angiosarcomas se presentan de manera espontánea, pocos casos reportados hablan de una transformación maligna de una lesión preexistente; sin embargo, se han reportado casos posteriores a exposición a radiación, por inhalación de cloruro de vinilo y se le ha atribuido en casos muy raros a la exposición a emisiones de carbono y también suelen presentarse posterior a un linfangioma de larga duración<sup>5-7</sup>.

Algunos factores de riesgo son la exposición a dióxido de torio, arsénico, esteroides anabólicos y cuerpos extraños, síndrome de Stewart-Treves que surge después de una cirugía o radioterapia y varios síndromes genéticos que incluyen mutaciones en NF-1 (neurofibromatosis), BRCA1 y BRCA2, IDH1 (Síndrome de Maffucci) y síndrome de Klippel-Trenaunay<sup>8</sup>.

### 1.3 Clasificación

La clasificación de tumores vasculares se divide en cuatro<sup>7</sup>:

#### **1. Tumores vasculares reactivos y benignos.**

Hemangiomas capilares.

- Hemangioma juvenil.
- Angioma cereza.
- Granuloma piógeno.

Hemangioma cavernoso.

Hemangioma epiteloide.

Éctasis vascular.

Angiomatosis.

Lesión vascular atípica post-radiación.

#### **2. Tumores vasculares de grado intermedio.**

Sarcoma de Kaposi.

Hemangioendotelioma epiteloide.

#### **3. Tumores vasculares malignos.**

Angiosarcoma.

#### **4. Tumor de células perivasculares.**

Hemangiopericitoma.

Los AS se clasifican en angiosarcoma cutáneo, angiosarcoma primario de pecho, angiosarcoma asociado con linfedema, angiosarcoma inducido por radiación y AS de tejido blando<sup>7</sup>.

Una subclasificación de angiosarcoma lo divide en angiosarcoma primario cuando no hay patología previa y secundario posterior a radiación o linfedema crónico<sup>9</sup>.

#### 1.4 Epidemiología.

Los AS apenas representan el 1% de todos los sarcomas, por cada 2 o 3 casos de angiosarcoma hay 1 millón de casos de otros sarcomas<sup>8</sup>.

El AS tiene mayor predilección por la población adulta; el 50% de este tipo de neoplasia aparecen en cabeza y cuello, principalmente en la frente y cuero cabelludo, la cavidad bucal es una zona poco frecuente de aparición <sup>2</sup>.

Casi 50% de los casos de angiosarcoma se manifiestan en piel y tejidos blandos superficiales de cabeza y cuello, el AS nasosinusal es el menos usual el 0.1% de todas las neoplasias de cabeza y cuello <sup>6</sup>.

#### 1.5 Localización.

La zona más común de aparición del AS es la piel, pecho, pulmones y bazo<sup>4</sup>.

#### 1.6 Clínica.

La presentación y el comportamiento del angiosarcoma dependen de su localización, los AS comúnmente se presentan como una mácula azulada en cara o cuero cabelludo, el AS puede estar en asociación con linfedema crónico, radiación o empiema crónico<sup>10-11</sup>. Inicialmente es poco visible y suele ser diagnosticado como un simple hematoma, se expande con infiltración gradual, lo que eventualmente resulta en la formación de nódulos y ulceración de la piel<sup>12</sup>. Los síntomas no son específicos y son de corta duración, pero ya en estadios avanzados se reporta dolor, cansancio, pérdida de peso, dolor óseo, sangrado <sup>6-13</sup>.

## 1.7 Estudio radiográfico

Cuando se muestran afectados los tejidos óseos faciales se logra apreciar esta patología como una lesión osteolítica destructiva<sup>14</sup>.

## 1.8 Macroscopía.

Los tumores pueden ser mayores a 8 cm de diámetro, la muestra es normalmente nodular o polipoide, suave, friable morada o roja, algunas veces se presenta como una lesión ulcerativa con asociación a hemorragia y necrosis<sup>6</sup>.

## 1.9 Histopatología

La Federación Nacional de Centro de Control de Cáncer utiliza un sistema para distinguir el grado de malignidad basado en la diferenciación, necrosis y la velocidad de mitosis, mientras que la "American Joint Committee on Cancer/International Union against Cancer" basa su clasificación en el grado de malignidad en sarcoma<sup>15</sup>.

El AS histológicamente se observa como una proliferación infiltrativa del endotelio de revestimiento de los vasos sanguíneos, las células endoteliales se denotan atípicas e hiper cromáticas, estas tienden a juntarse en la luz del vaso<sup>2</sup>.

En su mayoría muestran morfología de alto grado, con canales vasculares anastomosantes o áreas más sólidas, núcleos atípicos, actividad mitótica y necrosis coagulativa, algunos casos muestran atipia leve y focal, con células que se asemejan al endotelio vascular normal; el pleomorfismo marcado es raro<sup>5</sup>.

Las áreas vasoformativas están compuestas por canales ramificantes revestidos por células fusiformes o epitelioides atípicas, con proyecciones endoteliales de múltiples capas variables, de gemación intraluminal, en forma de clavo o de tipo papilar. los canales vasculares pueden estar mal formados, con patrones de disección complejos en el tejido fibroadiposo, o comprimidos, con espacios con

forma de hendidura. Las áreas sólidas contienen láminas de células fusiformes o epitelioides con abundante citoplasma eosinófilo a anfipático con núcleos vesiculares grandes y nucléolos prominentes. Puede haber islotes de sangre asociados o hemorragia extensa<sup>5</sup>.

Los AS epitelioides suelen tener una arquitectura sólida, con patrones difusos en forma de láminas de células epitelioides o poligonales atípicas con núcleos vesiculares ovoides, nucléolos centrales grandes prominentes y citoplasma abundante<sup>5</sup>.

Para un correcto diagnóstico histopatológico de AS es necesario utilizar los marcadores CD34, CD31, ERG y FLI1 y en ocasiones podoplanina (D2-40); también puede dar positivo a factor de Von Willebrand (VIII)<sup>15-16</sup>.

Los AS suelen mostrar positividad de membrana para CD31, este anticuerpo es considerado el más sensible para esta neoplasia y considerado por una gran mayoría como un estándar de diagnóstico ante un probable AS; sin embargo, se puede expresar ante algunos carcinomas o sarcomas histiocíticos; también suele utilizarse el ERG como marcador endotelial ya que suele expresarse en la mayoría de los angiosarcomas independiente a la diferenciación de este<sup>4-5</sup>.

Existe expresión variable de CD34 y antígeno relacionado con el factor VIII. Por lo general, no hay pericitos positivos para SMA. Se puede observar expresión de citoqueratina y EMA, principalmente en angiosarcoma epiteloide, y esto puede llevar a un diagnóstico erróneo de carcinoma. Los AS asociados a la irradiación y a la linfedema suelen ser muy positivos para MYC<sup>5</sup>.

Se ha documentado que el AS puede llegar a expresar citoqueratina; en un estudio se demostró que puede dar positivo a CK8 y CK18 en un 50% de las veces; sin embargo, estos se usan más para diagnóstico de carcinoma<sup>16</sup>.

#### 1.10 Patogénesis.

Los AS son genéticamente heterogéneos, la mayoría alberga cariotipos complejos, sin cambios cromosómicos recurrentes<sup>5</sup>.



Los AS muestran niveles bajos de alteraciones en las vías TP53 y PIK3CA / AKT / mTOR. Los genes relacionados con la angiogénesis y los receptores de tirosina quinasa específicos vasculares TIE1, TEK, KDR [VEGFR2] y FLT4 [VEGFR3] suelen estar regulados positivamente en comparación con otros sarcomas<sup>5</sup>. Aproximadamente el 40% de las mutaciones somáticas recurrentes albergan vías de señalización angiogénicas y ocurren mutaciones raras en los genes RAS, PIK3CA, TP53, FLT4 y TIE1<sup>5</sup>.

Las amplificaciones del gen MYC de alto nivel (en 8q24) ocurren en la mayoría de los angiosarcomas post-radiación y asociados con linfedema crónico, y rara vez en angiosarcomas primarios, 25% de los angiosarcomas secundarios están asociados con la amplificación de FLT4 (VEGFR3) en 5q35<sup>5</sup>. Las mutaciones en PLCG1 y KDR ocurren en subconjuntos de angiosarcomas primarios y secundarios, particularmente en sitios de mama y huesos / viscerales, independientemente del estado de MYC<sup>5</sup>. Las mutaciones de KDR y PLC61 son mutuamente excluyentes, y ambos genes participan en la vía de señalización de la angiogénesis<sup>5</sup>.

#### 1.11 Diagnóstico diferencial.

Los diagnósticos diferenciales de AS son hemangioma capilar, sarcoma de Kaposi y hemangioendotelioma epitelial principalmente<sup>7</sup>.

#### 1.12 Tratamiento.

La cirugía con radioterapia como tratamiento coadyuvante es el tratamiento estándar para angiosarcoma de alto grado, lesiones profundas ya que hay, menor probabilidad de recurrencia<sup>15</sup>.

Tratamientos como la quimioterapia en solitario han demostrado ser poco eficaces contra este tipo de lesiones, este tratamiento suele acompañarse con cirugía<sup>17</sup>.

### 1.13 Pronóstico

El pronóstico de estos pacientes depende principalmente del tamaño de la lesión, la localización y el grado histopatológico de diferenciación; sin embargo, este no siempre es un factor cuando se trata de tejido blando y piel debido a que estos tienen un mal resultado<sup>17</sup>.

El AS es una lesión maligna agresiva con alto potencial de metástasis. Los sitios con mayor grado de metástasis son pulmones (25%), hueso (22%), hígado (16%) y cerebro (11%)<sup>18</sup>.

El 50% de los pacientes fallece 15 meses posterior al diagnóstico, tan solo el 12% sobrevive 5 años o más, esto asociado principalmente con el grado de diferenciación; a mayor diferenciación es mayor la tasa de supervivencia; sin embargo, los angiosarcomas frecuentemente recidivan localmente y/o producen metástasis a distancia<sup>17-19</sup>.

La supervivencia de AS de cabeza y cuello a 5 años es de 10% a 35%; aproximadamente el 50% fallece 15 meses después del primer diagnóstico<sup>12</sup>.

## 2. Antecedentes

### 2.1 Definición de Angiosarcoma Oral (ASO):

Neoplasia maligna de rara aparición propia del endotelio vascular que crece a partir de los vasos linfáticos o sanguíneos con características similares a ese tejido en cavidad bucal<sup>2-3</sup>.

### 2.2 Clínica del ASO.

El ASO es una patología frecuente en individuos mayores de 65 años; sin embargo, se han reportado casos ocurridos en infantes, se presenta clínicamente como aumento de tamaño en la encía y sangrado, también se puede observar como una lesión nodular u ovoide, roja o violácea que tiende a ulcerarse<sup>17-20</sup>.

Comúnmente presenta epistaxis recurrente, obstrucción nasal con secreciones, una masa acrecentada, sinusitis, epifora, dolor, diplopía y dolor de cabeza<sup>6</sup>.

Existen casos asociados con implantación de materiales extraños cerca a fístulas arteriovenosas, con hemangiomas o formaciones vasculares preexistentes, en zonas con trauma o zonas con cirugía previa, se ha presentado en conjunto con algunos síndromes y como componente de otras neoplasias<sup>5</sup>.

El ASO puede causar anemia, agrandamiento de nódulos linfáticos, manifestación clínica de la lesión en boca, dolor de pecho, cansancio, fracturas y dificultad para respirar<sup>13</sup>.

El ASO ha sido reportado como una neoplasia de rápido crecimiento e invasión a tejido óseo por lo cual los pacientes presentan un periodo muy corto de sintomatología previo al diagnóstico además puede provocar fracturas patológicas en la región de cabeza y cuello<sup>14-17</sup>.

### 2.3 Localización de ASO.

La localización del angiosarcoma más frecuente en cabeza y cuello es la cavidad nasal y seno maxilar<sup>6</sup>.

En cavidad bucal se ha reportado en la literatura las siguientes localizaciones: lengua y labios, siendo que los angiosarcomas en encía son de rara aparición<sup>21</sup>.

La metástasis a la cavidad bucal es rara pero cuando éstas se presentan comúnmente el sitio de predilección es la mandíbula, seguido por la encía y la lengua<sup>22</sup>.

### 2.4 Epidemiología del ASO.

El angiosarcoma de cabeza y cuello ocupa el 50% de las neoplasias, pero específicamente el AS en cavidad nasal y cavidad oral constituyen en conjunto el 1% de todos los AS, el angiosarcoma de seno faríngeo y paranasal son apenas el 4% de los angiosarcomas.<sup>13-23</sup>

### 2.5 Estudios de imagen.

Radiográficamente se ha reportado al ASO como una lesión invasiva de bordes indefinidos, con una zona de destrucción amplia<sup>24</sup>.

En tomografía computarizada se puede observar como una lesión osteolítica amplia, en la resonancia magnética se observa como una lesión heterogénea con áreas de necrosis, zonas hemorrágicas, de fibrosis e hialinización<sup>24</sup>.

### 2.6 Diagnóstico diferencial del ASO.

Clínicamente el AS es muy difícil de diagnosticar debido a las variaciones clínicas que presenta<sup>17</sup>. Hay múltiples diagnósticos clínicos diferenciales del ASO los cuales incluyen hematoma traumático, lesiones de origen infeccioso, reacciones alérgicas, granuloma piógeno, hemangioma, manchas en vino de oporto, púrpuras, angina

bullosa hemorrágica, granuloma periférico de células gigantes, hemangiopericitoma, linfangiosarcoma, sarcoma de Kaposi y melanoma<sup>23</sup>.

Para establecer un diagnóstico diferencial entre ASO, trauma, infecciones fúngicas, enfermedad periodontal y alergias se debe indagar sobre el historial de traumas del paciente, así como los signos y síntomas de estas enfermedades<sup>23</sup>.

Para establecer el diagnóstico diferencial de ASO con otros tumores se debe conocer la clínica del ASO y de lesiones como hemangiopericitoma, linfangiosarcoma, y sarcoma de Kaposi. Analizando la clínica se observa que los hemangiopericitomas se presentan como una masa profunda bien circunscrita, el linfangioma suele surgir sobre una linfedema y el sarcoma de Kaposi suele manifestarse posterior al síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA)<sup>23</sup>.

El amplio espectro de diferenciación histológica que puede presentar el angiosarcoma va desde neoplasias bien diferenciadas que muestran canales vasculares anastomosantes revestidos por células endoteliales atípicas con escasa actividad mitótica. La diferenciación puede variar hasta lesiones poco diferenciadas sin actividad vasoformativa prominente que hace difícil un diagnóstico histopatológico<sup>10</sup>.

El diagnóstico diferencial histológico de ASO es hemangioendotelioma epiteloide, rhabdomiosarcoma, mioepitelioma maligno, carcinoma sarcomatoso o cualquier otro sarcoma<sup>23</sup>.

El hemangioma se diferencia del ASO en no presentar actividad mitótica ni atípica, estas son lesiones bien diferenciadas, la diferencia entre ASO y sarcoma de Kaposi se encuentra en la inmunohistoquímica a HHV8 en la cual el sarcoma de Kaposi es positivo<sup>23</sup>.

El diagnóstico final de ASO será dado por la clínica, la imagen radiográfica, histopatología e inmunohistoquímica<sup>17</sup>.

## 2.7 Tratamientos actuales de Angiosarcoma oral.

El tratamiento curativo es exclusivamente quirúrgico ya que el angiosarcoma ha demostrado ser resistente a radioterapia y quimioterapia, pese a ello se utilizan como tratamiento coadyuvante pero el rol de esta terapia aún es desconocido<sup>25</sup>.

## 2.8 Pronóstico de Angiosarcoma oral

El ASO tiene mejor pronóstico que el angiosarcoma en otras áreas<sup>24</sup>.

### 3. Planteamiento del problema

Dentro del campo de la patología a lo largo de la historia se describen un gran número de lesiones con amplias similitudes entre sí; tal es el caso del angiosarcoma la cual es una de las lesiones de más rara manifestación en boca lo cual hace difícil el diagnóstico si no se emplean los métodos adecuados.

El AS es una neoplasia maligna de rara aparición propia del endotelio vascular que crece de los vasos linfáticos o sanguíneos, el diagnóstico es difícil debido a las similitudes con otras patologías tanto clínicamente como histológicamente <sup>2-20</sup>

La clínica del AS en cavidad bucal puede ser variada; va desde nódulo de consistencia blanda de forma ovoide que se observa rojo o azul hasta una lesión ulcerativa, son de patrón agresivo, rápido crecimiento e invasión<sup>26</sup>.

Como este caso se han reportado numerosos casos en cavidad bucal sobre lo cual se han mostrado numerosos avances en el diagnóstico y tratamiento desde el inicio, como Henry *et al*, quienes reportan cirugía y electrocoagulación como terapia hasta el presente caso donde ya se puede hablar de marcadores tisulares y de tratamientos más avanzados sin dejar de lado lo quirúrgico<sup>13-25</sup>.

El primer caso de AS reportado en la literatura fue descrito por HJ Banks- Devís, este fue un angiosarcoma de maxila<sup>27</sup>. Sin embargo, hay otros casos que reportan un angiosarcoma en la parte anterior del maxilar; este caso en contraste con casos más recientes muestra la evolución en el diagnóstico y tratamiento y a su vez señala la importancia de los reportes de caso y el aporte científico que brindan<sup>25</sup>.

#### **Pregunta de investigación**

¿Cuáles son las principales características clínicas, radiográficas, histopatológicas e inmunohistoquímicas de un caso de ASO?

#### **4. Justificación**

Los reportes de caso han permitido una intercomunicación entre especialistas del área médica y particularmente especialistas dentro del área de cabeza y cuello; un claro ejemplo es el de los reportes analizados en la realización de nuestro artículo sobre ASO que han permitido ampliar los conocimientos sobre esta patología que por ser infrecuente se debe tener un registro en las bases de datos que expandan el conocimiento sobre su incidencia, reincidencia, variaciones clínicas, variaciones histológicas y su diagnóstico diferencial; por lo cual se decidió registrar el presente caso el cual se puso a disposición de una revista indizada y que permitirá que especialistas del área de oncología, patología bucal, cirugía maxilofacial, entre otros.

Documentar la estadística actual que presenta la lesión y proporcionar un amplio panorama sobre la presente lesión y sus características clínicas, especialmente por la rareza de la localización del mismo, que lo convierte en un caso muy particular de los cuales existe muy escasas documentados en la literatura. Con el motivo principal de otorgar un tratamiento oportuno a esta lesión evitando diagnósticos erróneos o tardíos que comprometan la función o incluso la vida del paciente.



## **5. Objetivos**

### 5.1 Objetivo general.

Describir las características clínicas, radiográficas, histopatológicas e inmunohistoquímicas del ASO en la redacción de un artículo de reporte de caso con revisión de la literatura, para su publicación en revista indexada.

### 5.2 Objetivos específicos.

1. Realizar la revisión de literatura sobre el angiosarcoma abarcando definición, etiología, clínica, histopatología, patogénesis, diagnóstico diferencial, tratamiento y pronóstico, que se han presentado a lo largo de la historia incluyendo el presente caso.
2. Describir las características clínicas, radiográficas, histopatológicas e inmunohistoquímicas de un caso de angiosarcoma en cavidad bucal.
3. Redactar un artículo científico para su publicación.

## 6. Material y métodos

**Tipo de estudio:** Reporte de Caso de tipo retrospectivo para publicación en revista indizada.

**Universo o población, Tipo de muestreo y tamaño de muestra:** Reporte de caso

**Unidades de observación:**

Se analizó el caso clínico de: paciente masculino de 59 años de edad con diagnóstico de ASO, tomando en cuenta:

1. Historia clínica
2. Imagenología intraoral
3. Estudios de laboratorio: Histopatológico e inmunohistoquímica

### 6.1 Método:

Con autorización previa de la Clínica Orocentro (anexo 1) se analizó la historia clínica del paciente (anexo 2) y se hizo toma de biopsia de la lesión presente, todo con consentimiento informado previo (anexo 3). Se realizó un resumen clínico en el cual se valoraron los aspectos principales de sus antecedentes personales patológicos, no patológicos, examen intraoral y extraoral.

Posteriormente se concluyó con la interpretación de sus estudios de laboratorio y biopsia.

Se revisó la literatura en las bases de datos de buscadores como Google Scholar y Pub-Med. tomando en cuenta las siguientes palabras de búsqueda: Angiosarcoma oral, reporte de caso, cabeza y cuello, resumen histórico y recopilación.

**Datos de la revista seleccionada para publicación:**

Indian Journal of Cancer

Factor de Impacto: 1.397 (JCR, 2021)

Dirección electrónica: <https://www.indianjcancer.com/aboutus.asp>

Requisitos de la revista: Sección para autores que se colocó en Anexos.

## **6.2 Criterios.**

### **6.2.1 Criterios de inclusión para la revisión de la literatura:**

1. Reportes de casos clínicos presentados en los buscadores Google Scholar y Pub-Med de 1949 a 2020.
2. Reportes de caso publicados sobre angiosarcomas que involucren la cavidad bucal utilizando las siguientes palabras de búsqueda: Angiosarcoma oral, reporte de caso, cabeza y cuello, resumen histórico, recopilación.
3. Compilación de casos clínicos que redacten las características de las lesiones orales de angiosarcoma.
4. Casos de angiosarcoma en los cuales la lesión primaria se manifestó sobre la región bucodentomaxilar.
5. Casos de angiosarcoma que presentaron metástasis a la región bucodentomaxilar.

### **6.2.2 Criterios de exclusión**

1. Reportes de caso publicados en otros buscadores.
2. Casos de angiosarcoma que no abarquen la región bucodentomaxilar
3. Falsos positivos a angiosarcoma reportados en la literatura.

### **6.2.3 Criterios de eliminación**

1. Artículos incompletos

## 7. Resultados y Discusión

Artículo enviado.

You have been added as a co-author for article entitled Oral Angiosarcoma: Case Report and Literature Review submitted to Indian Journal of Cancer .

Please review the Copyright Form and agree on Terms & Conditions for the article by clicking on the below link:

<https://review.jow.medknow.com/outside/user-accept-copyright?journal=865&author=20393309>

To activate your account as co-author, click on the link given below or copy and paste the entire link to browser address bar:

[https://review.jow.medknow.com/outside/user-verification?token=98af263a-8d3a-4f29-a986-9a434208a7ee&email=ed2497tol\\_uca@hotmail.com&journalId=865&journalCode=ijc](https://review.jow.medknow.com/outside/user-verification?token=98af263a-8d3a-4f29-a986-9a434208a7ee&email=ed2497tol_uca@hotmail.com&journalId=865&journalCode=ijc)

This will confirm your registration into our system.

Please note that the manuscript is visible only under the account of submitting author. Please coordinate with the submitting author for the article status. You may use your author account to submit new manuscript after the activation.

**You have been provided with the following Journal Url for login:**

1. <https://review.jow.medknow.com/ijc>

Thank you.

Best Regards

Editor in chief

## 9. Conclusiones

Se realizó un análisis de caso y revisión de la literatura sobre un paciente de 59 años que presentaba una lesión en paladar duro, encía, fondo de saco y pómulo derechos, con diagnóstico de neoplasia maligna mesenquimal, que más tarde con inmunohistoquímica se ratificó el diagnóstico de ASO.

El AS es una lesión maligna de rara aparición en cavidad oral, dentro de la literatura se han documentado una mínima de casos desde el descubrimiento de la enfermedad; en el caso que se presentó para publicación a revista indizada se realizó una compilación de casos clínicos con los factores de inclusión y exclusión expuestos en este documento denotando un total de 99 casos de ASO, de los cuales 86 son primarios y 13 son metástasis lo que demuestra la alta rareza de esta enfermedad en cavidad bucal; cabe destacar que debido a los recursos empleados se tiene una documentación muy buena del caso clínico lo que aporta a la literatura la posibilidad de ampliar la base de datos para futuras investigaciones de esta enfermedad.

Como se mencionó con anterioridad la letalidad de esta patología es muy elevada, principalmente debido a su vaga sintomatología y acelerado crecimiento que en la mayoría de los casos impide un diagnóstico y tratamiento oportuno. El conocimiento y atención oportuna de dicha patología no solo permitirá brindar al paciente una mayor longevidad y calidad de vida, sino que también abrirá posibilidad a una documentación adecuada.

## 7. Referencias

1. Wei, S, Henderson-Jackson, E, Quian, X, Bui, M.M. Soft Tissue Tumor Immunohistochemistry Update. Arch Pathol Lab Med. 2017;141(1): 1072-1091.
2. Neville, B.W, Damm, D.D, Allen, C.M, Bouquot, J.E. Oral and Maxillofacial Pathology. (3a ed.): Rio de Janeiro, Chi Angela C; 2008.
3. Blake, H, Blake, F.S. Angiosarcoma. Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology. 1956;9(8): 821-825.
4. Di Battista, M, Darling, M.R, Scrivener, E, Stapleford, R, Wehrl, B. Histologic and Immunopathologic Variability in Primary Intraoral Angiosarcoma: A Case Report and Review of the Literature. Head & Neck Pathology. 2020;14(4):1139-1148.
5. El-Naggar, A.K, Chan, J.K.C, Grandis, J.R, Takata, T, Sliotweg, P.J. WHO Classification of Head and Neck Tumours. (4a ed.). Lyon: Adel K El-Naggar; 2017.
6. Classification of tumours editorial board, W.H.O. Soft Tissue and Bone Tumours. (5th ed.). Lyon, Francia: International Agency for Research on Cancer; 2020.
7. Young, R.J, Brown, N.J, Hughes, D, Wall, P.J. Angiosarcoma. Lancet Oncol. 2010;11(1): 983-991.
8. Florou, V, Wilky, B.A. Current and Future Directions for Angiosarcoma Therapy. Curr Treat Options in Oncology. 2018;19(14): 1-13.
9. Yongsheng Chan, J, Tean Teh, B, Chee Soo, K. Multiomic analysis and immunoprofiling reveal distinct subtypes of human angiosarcoma. J Clin Invest. 2020;131(11): 5833-5846.
10. Rosen, E.B, Eugene, K, Wolden, S, Huryn, J.M, Estilo, C.L. Intraoral Angiosarcoma: Treatment with a brachytherapy prosthesis. J Prosth Dent. 2015;113(1): 242-245
11. Chadha, V, Rawat, D.S, Prasad, B. Primary angiosarcoma of the Tongue: A Case Report. IJOHNS. 2012;1(1): 51-52.

12. Fomete, B, Samaila, M, Edaigloini, S, Agbara, R, Okeke, U.A. Primary oral soft tissue angiosarcoma of the cheek: a case report and literature review. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg.* 2015;41(1): 273-277.
13. Hunasgi, S, Koneru, A, Vanishree, M, Manvikar, V. Angiosarcoma of Anterior Mandibular Gingiva Showing Recurrence-A Case Report with Immunohistochemistry. *J Clinical Diagn Res.* 2016;10(7): 1-4.
14. Khodayari, A, Khojasteh, A. Mandibular pathologic fracture as a first sign of disseminated angiosarcoma: A case report and review of literatures. *Oral Oncol Extra.* 2005;41(1): 178-182.
15. Chamberland, F, Maurina, T, Degano-valmary, S, Spicarolen, T, Chaigneau, L. Angiosarcoma: a case report of gingival disease with both palatine tonsils localization. *Rare Tumors.* 2016;8(5907): 113-117.
16. Lin, X, Liu, Y, Zhang, Y, Yu, J, Wang, E. The co-expression of cytokeratin and p63 in epithelioid angiosarcoma of the parotid gland: a diagnostic pitfall. *Diagn Pathol.* 2012;7(118): 1-4.
17. Nagata, M, Yoshitake, Y, Nakayama, H, Yoshida, R, Nakagawa, Y. Angiosarcoma of the Oral Cavity: a clinicopathological study and a review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2014; 43(8): 917-923.
18. Tanaka, Y, Seike, S, Tomita, K, Ikeda, J, Morii, E. Possible malignant transformation of arteriovenous malformation to angiosarcoma: case report and literature review. *J Surg Case Rep.* 2019;12(1): 1-3.
19. Komatsu, Y, Miyamoto, I, Ohashi, Y, Katagiri, K, Saito, D. Primary epithelioid angiosarcoma originating from the mandibular gingiva: a case report of an extremely rare oral lesion. *World J Surg Oncol.* 2020;18(260): 1-6.
20. Pasricha, S, Jajodia, A, Kamboj, M, Gupta, G, Sharma, A. Primary Angiosarcoma of Parotid Gland in a Child: A Rare Case with Diagnostic Challenge. *Head Neck Pathol.* 2020; 14(3): 837-841.



21. Agaimy, A, Kirsche, H, Semrau, S, Iro, H, Hartmann, A. Cytokeratine-positive epithelioid angiosarcoma presenting in the tonsil a diagnostic challenge. *Hum Pathol.* 2012;43(1): 1142-1147.
22. Nakano, Y, Sazumi, Y, Mizuta, Y, Sakae, H, Otsuka, F. Gingival lesion leading to a diagnosis of angiosarcoma. *J Gen Fam Med.* 2020;22(2): 90-91.
23. Chehal, H.K, Cohen, D.M, Bhattacharyya, I. Angiosarcoma of the mandible: a case report and review of literature. *Oral Surg.* 2013;6(1): 218-223.
24. Oh, S.H, Kang, J.H, Seo, Y.K, Kim, J.H, Choi, Y.S. Malignant transformation of fibrous dysplasia into angiosarcoma. *Oral Radiol.* 2020;36(1): 116-120.
25. Nusrath, S, Goel, V, Raju, K.V.V.N, Subramanyeshwar, T, Chandrashekhar, L.M. Gingival Angiosarcoma: A Case Report and Clinicopathology. *Indian J Surg Oncol.* 2020;1(1).
26. Patel, P.B, Kuan, E.C, Peng, K.A, Yoo, F, Nelson, S.D. Angiosarcoma of the tongue: A case series and literature review. *Am J Otolaryngol.* 2017;38(4):475-478
27. Cristofaro, M.G, Giudice, A, Conforti, F, Zuccalá, V, Barca, I. Jaw angiosarcoma First case, with massive intraosseous localization, described in Italian literature. *Ann Ital Chir.* 2012;83(1): 535-541.

## 8. Anexos

### Anexo 1

Toluca, Estado de México a 04 de Marzo de 2021

[Redacted Signature]

**Responsable de la clínica Orocentro**

Por medio del presente se le solicita el permiso para uso de datos (historia clínica, imagen radiográfica, reporte histopatológico, inmunoperfil y tomografía) concernientes a un paciente atendido en la clínica Orocentro a su cargo para la elaboración de un reporte de caso para publicación en revista indizada. Como autor me comprometo al resguardo y protección de datos personales del paciente.

Sin mas por el momento le envió un cordial saludo.

Atentamente.

P.C.D Edmundo Fabila Osorio

## Anexo 2



Universidad Autónoma del Estado de México  
Facultad de Odontología

### HISTORIA CLÍNICA DE PACIENTE AMBULATORIO MEDICINA Y PATOLOGÍA BUCAL "OROCENTRO-UAEM"

#### IDENTIFICACIÓN DEL PACIENTE:

Nombre: \_\_\_\_\_ Fecha: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_ Folio: \_\_\_\_\_  
Edad: \_\_\_ Fecha de nacimiento \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_ Sexo: F M; Ocupación: \_\_\_\_\_ RFC: \_\_\_\_\_  
Estado civil: \_\_\_\_\_ Escolaridad: \_\_\_\_\_ Derechohabiciencia \_\_\_\_\_  
Grupo étnico: Mestizo/Indígena/Caucásico/Negro-Afro/Otro/No sabe/No desea responder  
Lugar de nacimiento: \_\_\_\_\_  
Dirección completa: \_\_\_\_\_  
Teléfonos: \_\_\_\_\_ Hablar con: \_\_\_\_\_ E-mail: \_\_\_\_\_

#### DATOS DE LA ANAMNESIS:

Examinado por: \_\_\_\_\_  
Motivo de consulta: \_\_\_\_\_  
Tiempo de evolución del padecimiento actual (días, meses, años): \_\_\_\_\_  
Tratamiento previo (medicamentos utilizados, cirugías anteriores etc.): \_\_\_\_\_  
Signos vitales: FC: \_\_\_\_\_ TEMP: \_\_\_\_\_ T.A: \_\_\_\_\_; PESO \_\_\_\_\_ TALLA \_\_\_\_\_

#### Antecedentes personales patológicos:

Cirugías \_\_\_\_\_  
Hospitalizaciones \_\_\_\_\_  
Alergias \_\_\_\_\_  
Respiratorios \_\_\_\_\_  
Cardiovasculares \_\_\_\_\_  
Renales \_\_\_\_\_  
Sanguíneos \_\_\_\_\_  
Otros: \_\_\_\_\_

Exposición al sol: S i/ No / Deje de hacerlo

Antecedentes heredo-familiares: (Diabetes, hipertensión, cardiacos, cáncer, síndromes, etc.): \_\_\_\_\_

Medicamentos actualmente utilizados (nombre, dosis e indicaciones): \_\_\_\_\_

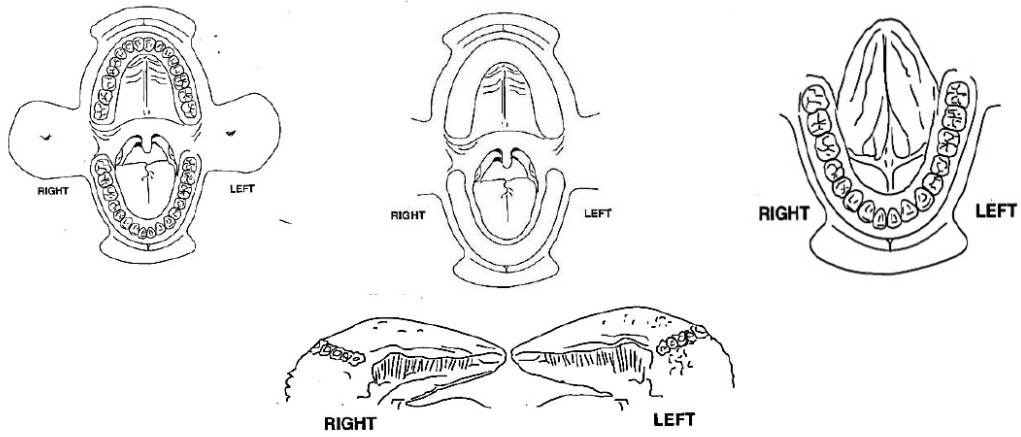
#### Hábitos:

Fumo: No - Si; cigarros al día \_\_\_\_\_ meses/años \_\_\_\_\_ edad de inicio: \_\_\_\_\_ Bebidas alcohólicas:  
No - Si; meses/años. Bebidas: \_\_\_\_\_ Frecuencia: \_\_\_\_\_ días; fines de semana;  
otros: \_\_\_\_\_ Drogas: No - Si; Tipo: \_\_\_\_\_ meses/años \_\_\_\_\_  
Edad de inicio: \_\_\_\_\_



**EXAMEN CLÍNICO:**

Lesión elemental:		Núm. de lesiones:
Localización:		
Tamaño:	Color:	Consistencia:
Superficie:	Forma:	Bordes:
Base:		
Diagnóstico clínico:		

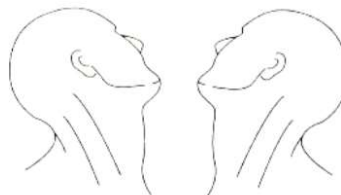


**Compromiso de Cadenas ganglionares de cabeza y cuello:**

Sí: No: Unilateral izquierdo Unilateral derecho Bilateral:

**Tipo de linfadenopatía:**

- Inflamatoria
- Neoplásica
- Reaccional
- Otros (as)





Día/Hora	EVOLUCIÓN DEL PACIENTE

## Anexo 3



Universidad Autónoma del Estado de México  
Facultad de Odontología

### Carta consentimiento bajo información Autorización de procedimientos para toma de biopsia CLÍNICA DE MEDICINA Y PATOLOGÍA BUCAL OROCENTRO

En el cumplimiento de la Ley General de salud, Ley federal de protección de datos personales en posesión de los particulares, aviso de privacidad de la UAEM. Reglamento Ley general de salud en materia de investigación, art. 13, 3, 14, 16. Código civil; art 1803, 1812 obligaciones en el consentimiento informado, NOM-012-SSA3-2012.

El paciente (en caso de menores o incapacitados consignar el nombre del padre, madre, tutor o persona responsable) \_\_\_\_\_ con expediente \_\_\_\_\_ en pleno uso de mis facultades, declaro que el odontólogo (a) \_\_\_\_\_ me ha explicado ampliamente que en mi situación es conveniente realizar el siguiente acto médico \_\_\_\_\_.

En un lenguaje claro, sencillo, me han explicado que toda intervención quirúrgica en la boca, aunque de modo infrecuente e incluso impredecible, puede tener riesgos y complicaciones entre las que se incluyen: inflamación, dolor, infección, limitación de la apertura bucal, dehiscencia de la sutura y complicaciones nerviosas: como hipoestesia, o parestesia. También se me ha mencionado que dichas complicaciones pueden ser derivadas directamente de la propia técnica, pero otras dependerán del procedimiento, del estado previo del paciente y de los tratamientos que está recibiendo o de las posibles anomalías anatómicas y/o de la utilización de equipos médicos. \_\_\_\_\_

He sido informado de que estas complicaciones generales pueden requerir tratamientos médico-quirúrgicos. Me han explicado que el tratamiento se me efectuará bajo anestesia local para poder realizar la intervención sin dolor. Se me ha informado que sentiré una sensación de anestesia que eventualmente se quitará en unas horas, las soluciones que tienen las soluciones anestésicas pueden originar leves alteraciones del pulso y de la tensión arterial y en forma muy inusual una arritmia leve.

La biopsia consiste en la toma de la muestra representativa de la lesión. Este procedimiento analizado por el patólogo, nos da el diagnóstico definitivo de la lesión, lo que dará paso al comienzo del tratamiento concreto de la misma. Las complicaciones potenciales de este tratamiento quirúrgico, son aparte de las mencionadas, es que puede existir la posibilidad de repetir la biopsia, si el patólogo necesitará otra muestra para un análisis histológico más detallado.

También se me ha explicado que el tejido obtenido de la maniobra clínica o quirúrgica será procesado para fines de diagnóstico, y de investigación científica, así como la obtención de imágenes clínicas, que en todo momento guardan la identidad de la persona y que pueden ser utilizadas en foros de investigación con fines académicos.

**EL MÉDICO ME HA PERMITIDO REALIZAR TODAS LAS OBSERVACIONES Y ME HA ACLARADO TODAS LAS DUDAS QUE LE HE PLANTEADO. POR ELLO MANIFIESTO QUE ESTOY SATISFECHO (A) CON LA INFORMACIÓN RECIBIDA Y QUE COMPRENDO EL ALCANCE Y LOS RIESGOS DEL ACTO MÉDICO Y EN TALES CONDICIONES CONSIENTO QUE SE ME REALICE EL PROCEDIMIENTO.**

En Toluca, Edo de México \_\_\_\_\_ del día del mes \_\_\_\_\_ del año \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
El paciente (padre, madre o tutor)

\_\_\_\_\_  
El Odontólogo informante



Jesús Carranza esq Paseo Tolloccan,  
C.P. 50130, Toluca, Estado de México  
Tel. (722) 2 17 69 07 y 2 17 90 70  
Ext. 5060

FO

#### Anexo 4

Se participó en el congreso de La Asociación Mexicana de Patología y Medicina Bucal donde se ganó el segundo lugar en la presentación de casos clínicos en la modalidad CARTEL.