

CASO CLÍNICO

Angiosarcoma epiteliode cutáneo de bajo grado en axila

Dra. Yara Moraes,* Dra. Assenneth Ramírez,* Dra. Andrea Farfán,*
Dr. Paolo Leone,* Dr. Vladimir Preciado**

* Residente de Dermatología, tercer año,
Universidad de Especialidades Espíritu Santo
** Coordinador de Posgrado de Dermatología –
Universidad de Especialidades Espíritu Santo

Correspondencia:
Yara Moraes
drayaramoraes@gmail.com

Palabras clave: angiosarcoma epiteliode;
neoplasias vasculares cutáneas; lesión
nodular

Cómo citar este artículo:
Moraes Y., Ramírez A., Farfán A., Leone
P., Preciado V. Angiosarcoma epiteliode
cutáneo de bajo grado en axila. – Reporte de
un caso clínico. Rev Dermatol Cent Úraga.
2025;7(3).

Fecha de recepción: 04/07/2025
Fecha de aceptación: 29/08/2025

RESUMEN

Antecedentes: El angiosarcoma epiteliode es una neoplasia vascular maligna poco frecuente y agresiva, caracterizada por la presencia de células epitelioides con diferenciación endotelial. Puede presentarse como una lesión cutánea solitaria de apariencia benigna, lo que dificulta su diagnóstico temprano.

Caso clínico: Paciente masculino de 25 años, sin antecedentes médicos relevantes, que presenta un cuadro clínico de varios meses de evolución caracterizado por una pápula eritemato-violácea, no ulcerada, no sangrante y de bordes definidos, dolorosa a la palpación en axila izquierda. Inicialmente, se sospechó fibroma inflamado o verruga. Se realizó biopsia escisional, que reveló una neoplasia dérmica de células epitelioides poligonales, con citoplasma eosinofílico, vacuolas intracitoplasmáticas, canales vasculares con eritrocitos y compromiso de bordes quirúrgicos. Además, inmunohistoquímica positiva para CD34, Ki-67 del 30%, negativa para AE1/AE3 y EMA. Se realizó el diagnóstico de angiosarcoma epiteliode de bajo grado. Una segunda biopsia confirmó los hallazgos.

Conclusiones: El angiosarcoma epiteliode cutáneo puede presentarse como una lesión aparentemente benigna, lo que recalca la importancia del estudio histopatológico completo ante lesiones atípicas persistentes. Su identificación temprana y resección quirúrgica adecuada son esenciales debido a su comportamiento agresivo.

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma epiteliode (AE) es una variante rara y altamente agresiva del angiosarcoma, caracterizada histológicamente por células endoteliales con morfología epiteliode, que simulan carcinomas o melanomas. Representa menos del 1% de todos los sarcomas de tejidos blandos y aproximadamente el 5–12% de los angiosarcomas cutáneos.^{1,2} Clínicamente, suele afectar a adultos

mayores, con predilección por la cabeza y el cuello, especialmente el cuero cabelludo. Sin embargo, se han reportado casos en pacientes jóvenes y en localizaciones inusuales como extremidades, tronco o axila.^{3,4} El comportamiento clínico del AE es agresivo, con alta tasa de recurrencia local, diseminación hematógena precoz y supervivencia a 5 años inferior al 30%.^{5,6} El diagnóstico

puede ser particularmente difícil debido a su apariencia clínica inespecífica y a sus características histológicas engañosas, especialmente cuando presenta crecimiento lento o se localiza en sitios no habituales.^{6,7}

El uso de inmunohistoquímica es esencial para su identificación, ya que los AE suelen expresar marcadores endoteliales como CD31, ERG y ocasionalmente CD34, mientras que los marcadores epiteliales (AE1/AE3, EMA) suelen ser negativos.⁵

RELATO DEL CASO

Paciente masculino de 25 años, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia, quien consultó por una lesión dolorosa en la axila izquierda, de varios meses de evolución. Se trataba de una pápula eritemato-violácea, no ulcerada, de bordes definidos y con crecimiento progresivo. Se realizó un diagnóstico diferencial de fibroma o verruga inflamados. El estudio histopatológico identificó una proliferación dérmica de células epitelioides dispuestas en lóbulos, con citoplasma eosinofílico y vacuolas intracitoplasmáticas. Los núcleos eran vesicu-

losos, con cromatina en grumos y nucléolos evidentes. Se observaron mitosis ocasionales y canales vasculares con eritrocitos. La neoplasia invadía dermis profunda con compromiso de los bordes quirúrgicos.

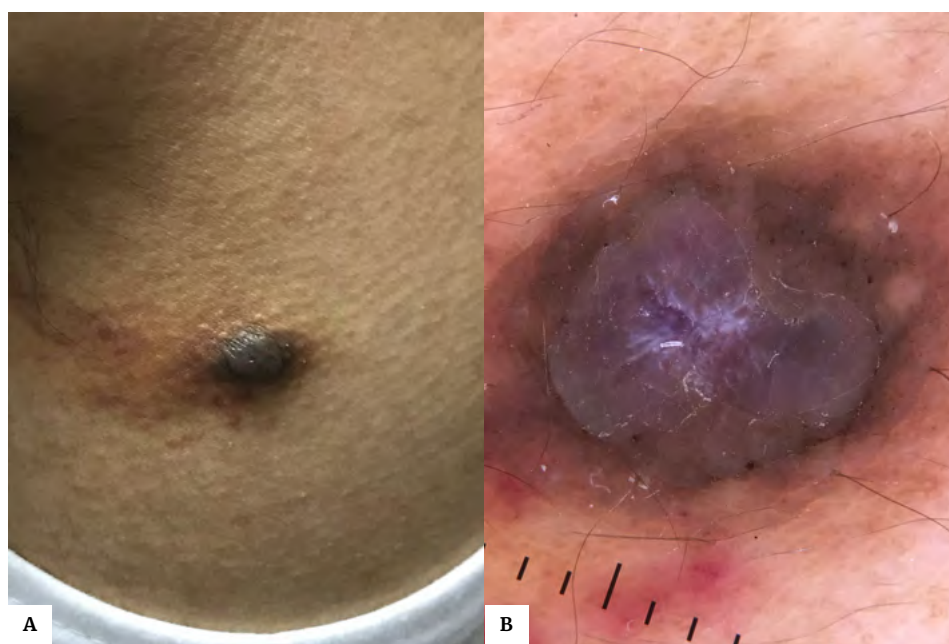
La inmunohistoquímica mostró expresión positiva para CD34, con Ki-67 del 30%. Los marcadores epiteliales AE1/AE3 y EMA fueron negativos. El diagnóstico fue de angiosarcoma epiteliode cutáneo de bajo grado. Debido al compromiso de bordes, se realizó una segunda escisión, cuyos hallazgos fueron concordantes con la biopsia inicial.

DISCUSIÓN

El AE cutáneo es una entidad infrecuente y de diagnóstico desafiante. Aunque clásicamente descrito en adultos mayores y en localizaciones como cuero cabelludo, existen reportes en pacientes jóvenes sin factores predisponentes, como en nuestro caso.^{2,3} Su morfología epiteliode puede llevar a diagnósticos erróneos como carcinoma, melanoma o incluso infecciones crónicas, como lo demuestran varios casos publicados.^{4,8} La in-

Figura A. Descripción clínica: Nódulo pigmentado, de coloración marrón-negruzca a violácea, de forma redondeada y bordes definidos, de superficie lisa, brillante y homogénea localizada en región axilar izquierda.

Figura B. Descripción dermatoscópica: nódulo con pigmento homogéneo de color violáceo-azulado con áreas blanco lechosas centrales, ausencia de red pigmentaria, glóbulos, pseudópodos y vasos atípicos sutiles periféricos.



munohistoquímica es clave para el diagnóstico. En la mayoría de AE, se observa positividad para CD31, ERG y vimentina; CD34 puede ser positivo en un subgrupo, como fue el caso de nuestro paciente.^{5,6} La negatividad para AE1/AE3 y EMA ayuda a descartar carcinomas. La alta tasa de proliferación medida por Ki-67, reportada hasta en 30–50% de las células tumorales, también respalda el comportamiento agresivo.^{6,7}

En una serie de cuatro casos publicada por Tokuchi et al., se describieron diferentes patrones histológicos y una correlación entre el espacio vascular y la presencia de púrpura clínica. También identificaron mutaciones en TP53 y alteraciones en CDKN2A, lo que sugiere una vía genética común con angiosarcomas clásicos.^{3,5} Suchak et al. documentaron casos de AE con evolución más indolente y curso prolongado, lo que también se correlaciona con nuestro caso de bajo grado histológico.⁵

El tratamiento de primera línea es la resección quirúrgica amplia. A pesar de márgenes libres, las tasas de recurrencia son altas. En AE de alto grado, se ha utilizado quimioterapia basada en taxanos (paclitaxel, doxorubicina) con resultados variables.⁶ Terapias dirigidas con inhibidores de tirosina quinasa como sora-fenib o sunitinib han mostrado respuestas parciales en algunos casos.⁷

Nuestro caso destaca por su presentación atípica en axila, en un paciente joven, con hallazgos histológicos que simulan una lesión benigna, subrayando la importancia de sospechar esta entidad frente a lesiones persistentes, especialmente cuando los tratamientos convencionales no resultan eficaces.

CONCLUSIONES

El angiosarcoma epitelioides cutáneo, aunque infrecuente, representa una entidad que debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial de lesiones vasculares, nodulares pigmentadas o pseudotumorales de curso crónico, especialmente cuando estas muestran un comportamiento atípico o no responden a tratamientos convencionales. Si bien clásicamente se ha descrito en pacientes de edad avanzada y en localizaciones como

cuero cabelludo o cara, su aparición en pacientes jóvenes y en áreas anatómicas inusuales debe alertar al clínico y al dermatopatólogo.

El diagnóstico definitivo requiere un alto índice de sospecha y se fundamenta en la correlación clínico-patológica, siendo la inmunohistoquímica una herramienta indispensable para confirmar el linaje endotelial y excluir otras neoplasias de comportamiento similar. A pesar de su histología de bajo grado en ciertos casos, este subtipo puede mostrar un comportamiento clínico agresivo, con potencial de recurrencia local o metástasis.

Por tanto, el manejo debe ser multidisciplinario, priorizando la resección quirúrgica amplia con márgenes adecuados. El seguimiento clínico prolongado y estrecho es crucial para la detección oportuna de recurrencias y para optimizar el pronóstico a largo plazo. Una identificación y tratamiento precoz de estas neoplasias puede marcar una diferencia significativa en la evolución clínica del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kim M, Yang JH, Suh DH. A case of cutaneous epithelioid angiosarcoma with multiple metastases. Vol. 61, *International Journal of Dermatology*. John Wiley and Sons Inc; 2022. p. e101–3.
2. Hart J, Mandavilli S. Epithelioid Angiosarcoma A Brief Diagnostic Review and Differential Diagnosis. *Arch Pathol Lab Med*. 2011;135(2):268–72. doi:10.5858/135.2.268.
3. Almheirat Y, Elyamani L, Hormi O, Zerrouki N, Zizi N, Dikhaye S. Misdiagnosis of Cutaneous Epithelioid Angiosarcoma as Diabetic Foot Ulcer: A Case Study. *Wounds*. 2024;36(2):43–6.
4. Sergeyenko AM, Stone ; Leigh, Braniecki M, Aronson IK. E10 I CUTIS ® WWW.MDEDGE.COM/DERMATOLOGY Bleeding Hand Mass in an Older Man PHOTO CHALLENGE. 2020.
5. Suchak R, Thway K, Zelger B, Fisher C, Calonje E. Primary Cutaneous Epithelioid Angiosarcoma: A Clinicopathologic Study of 13 Cases of a Rare Neoplasm Occurring Outside the Setting of Conventional Angiosarcomas and With Predilection for the Limbs [Internet]. 2010. Available from: www.ajsp.com

6. Tokuchi K, Yanagi T, Kurosawa S, Kitamura S, Maeda T, Hsu CY, et al. Clinical-histopathological features and cancer gene analysis of cutaneous epithelioid angiosarcoma: A report of 4 cases. Available from: <https://doi.org/10.17632/rvs83cnfph.1>;
7. Kim M, Yang JH, Suh DH. A case of cutaneous epithelioid angiosarcoma with multiple metastases. Vol. 61, International Journal of Dermatology. John Wiley and Sons Inc; 2022. p. e101–3.
8. Marrogi AJ, Hunt SJ, Santa Cruz DJ, Cruz S. Cutaneous Epithelioid Angiosarcoma. Vol. 1214, The American Journal of Dermatopathology. 1990.

ORCID

Yara Moraes  <https://orcid.org/0009-0003-8551-013X>

Assenneth Ramírez  <https://orcid.org/0000-0002-3100-1992>

Andrea Farfán  <https://orcid.org/0009-0005-7227-0637>

Paolo Leone  <https://orcid.org/0000-0002-8892-2215>

Vladimir Preciado  <https://orcid.org/0009-0001-2712-6434>

CASE REPORT

Low-grade cutaneous epithelioid angiosarcoma in the axilla

Dra. Yara Moraes,^{*} Dra. Assenneth Ramírez,^{*} Dra. Andrea Farfán,^{*}
Dr. Paolo Leone,^{*} Dr. Vladimir Preciado^{**}

* Third-year Dermatology Resident,
Universidad de Especialidades Espíritu Santo
** Postgraduate Coordinator of Dermatology,
Universidad de Especialidades Espíritu Santo

Correspondence:
Yara Moraes
drayaramoraes@gmail.com

Key words: epithelioid angiosarcoma;
cutaneous vascular neoplasms; nodular
lesion

How to cite this article:
Moraes Y., Ramírez A., Farfán A., Leone
P., Preciado V. Angiosarcoma epitelioid
cutáneo de bajo grado en axila. – Reporte de
un caso clínico. Rev Dermatol Cent Úraga.
2025;7(3).

Date of receipt: 04/07/2025
Date of acceptance: 29/08/2025

ABSTRACT

Background: Epithelioid angiosarcoma is a rare and aggressive malignant vascular neoplasm characterized by the presence of epithelioid cells with endothelial differentiation. It may present as a solitary cutaneous lesion with a benign appearance, which makes early diagnosis challenging.

Case report: A 25-year-old male patient, with no relevant medical history, presented after several-month history of evolution with an erythematous-violaceous papule in the left axilla. The lesion was non-ulcerated, non-bleeding, had well-defined borders, and was painful on palpation. Initial differential diagnoses included an inflamed fibroma and wart. An excisional biopsy revealed a dermal neoplasm composed of polygonal epithelioid cells with eosinophilic cytoplasm, intracytoplasmic vacuoles, vascular channels containing erythrocytes, and involvement of surgical margins. Immunohistochemistry showed positivity for CD34, a Ki-67 index of 30%, and negativity for AE1/AE3 and EMA. A diagnosis of low-grade epithelioid angiosarcoma was established. A second biopsy confirmed these findings.

Conclusions: Cutaneous epithelioid angiosarcoma may present as a seemingly benign lesion, underscoring the importance of complete histopathological evaluation in persistent atypical lesions. Early identification and adequate surgical excision are essential due to its aggressive behavior.

INTRODUCTION

Epithelioid angiosarcoma (EA) is a rare and highly aggressive variant of angiosarcoma, histologically characterized by endothelial cells with epithelioid morphology that may mimic carcinomas or melanomas. It accounts for less than 1% of all soft tissue sarcomas and approximately 5–12% of cutaneous angiosarcomas.^{1,2} Clinically,

it most often affects older adults, with a predilection for the head and neck, particularly the scalp. However, cases have been reported in younger patients and in unusual locations such as the extremities, trunk, or axilla.^{3,4} The clinical course of EA is aggressive, with a high rate of local recurrence, early hematogenous spread, and a

5-year survival rate of less than 30%.^{5,6} Diagnosis can be particularly challenging due to its nonspecific clinical appearance and deceptive histological features, especially when it shows slow growth or arises in uncommon sites.^{5,7}

Immunohistochemistry is essential for its identification, as EA typically expresses endothelial markers such as CD31, ERG, and occasionally CD34, while epithelial markers (AE1/AE3, EMA) are usually negative.⁵

CASE REPORT

A 25-year-old male patient, with no relevant personal or family medical history, presented with a painful lesion in the left axilla that had been evolving for several months. The lesion was an erythematous-violaceous papule, non-ulcerated, with well-defined borders and progressive growth. Initial differential diagnoses included inflamed fibroma or wart. Histopathological examination revealed a dermal proliferation of epithelioid cells arranged in lobules, with eosinophilic cytoplasm and in-

tracytoplasmic vacuoles. The nuclei were vesicular, with coarse chromatin and prominent nucleoli. Occasional mitoses and vascular channels containing erythrocytes were observed. The neoplasm extended into the deep dermis with involvement of surgical margins.

Immunohistochemistry showed positive expression for CD34, with a Ki-67 index of 30%. Epithelial markers AE1/AE3 and EMA were negative. The diagnosis was low-grade cutaneous epithelioid angiosarcoma. Due to margin involvement, a second excision was performed, and the findings were consistent with the initial biopsy.

DISCUSSION

Cutaneous EA is a rare entity and a diagnostic challenge. Although it has been classically described in older adults and in locations such as the scalp, cases have also been reported in young patients without predisposing factors, as in our case.^{2,3} Its epithelioid morphology can lead to misdiagnoses such as carcinoma, melanoma, or even chronic infections, as demonstrated

Figure A. Clinical description: Pigmented nodule with brownish-black to violaceous coloration, rounded shape, well-defined borders, and a smooth, shiny, homogeneous surface located in the left axillary region.

Figure B. Dermoscopic description: Nodule with homogeneous violaceous-blue pigmentation and central whitish areas, absence of a pigment network, globules, pseudopods, and subtle peripheral atypical vessels.



in several published cases.^{4,8} Immunohistochemistry is essential for diagnosis. In most cases of EA, positivity for CD31, ERG, and vimentin is observed; CD34 may also be positive in a subset of cases, as in our patient.^{5,6} Negativity for AE1/AE3 and EMA helps to rule out carcinomas. The high proliferation rate measured by Ki-67, reported in up to 30–50% of tumor cells, further supports its aggressive behavior.^{6,7}

In a series of four cases published by Tokuchi et al., different histological patterns were described, along with a correlation between vascular space and the presence of clinical purpura. They also identified TP53 mutations and CDKN2A alterations, suggesting a common genetic pathway with classic angiosarcomas.^{3,5} Suchak et al. documented cases of EA with a more indolent evolution and prolonged course, which also correlates with our case of low histological grade.⁵

The first-line treatment is wide surgical excision. Despite clear margins, recurrence rates remain high. In high-grade EA, taxane-based chemotherapy (paclitaxel, doxorubicin) has been used with variable results.⁶ Targeted therapies with tyrosine kinase inhibitors such as sorafenib or sunitinib have shown partial responses in some cases.⁷

Our case is notable for its atypical presentation in the axilla of a young patient, with histological findings mimicking a benign lesion, underscoring the importance of considering this entity in persistent lesions, especially when conventional treatments prove ineffective.

CONCLUSIONS

Cutaneous epithelioid angiosarcoma, although rare, represents an entity that should be included in the differential diagnosis of vascular lesions, pigmented nodular lesions, or pseudotumoral processes of chronic course, particularly when they show atypical behavior or fail to respond to conventional treatments. Although it has been classically described in elderly patients and in locations such as the scalp or face, its occurrence in young patients and in unusual anatomical sites should alert both clinicians and dermatopathologists.

Definitive diagnosis requires a high index of suspicion and is based on clinico-pathological correlation, with immunohistochemistry being an indispensable tool to confirm endothelial lineage and exclude other neoplasms with similar behavior. Despite low-grade histological features in certain cases, this subtype may still demonstrate aggressive clinical behavior with potential for local recurrence or metastasis.

Therefore, management should be multidisciplinary, prioritizing wide surgical excision with adequate margins. Prolonged and close clinical follow-up is crucial for the timely detection of recurrences and to optimize long-term prognosis. Early identification and treatment of these neoplasms can significantly influence the patient's clinical outcome.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kim M, Yang JH, Suh DH. A case of cutaneous epithelioid angiosarcoma with multiple metastases. Vol. 61, *International Journal of Dermatology*. John Wiley and Sons Inc; 2022. p. e101–3.
2. Hart J, Mandavilli S. Epithelioid Angiosarcoma A Brief Diagnostic Review and Differential Diagnosis. *Arch Pathol Lab Med*. 2011;135(2):268–72. doi:10.5858/135.2.268.
3. Almheirat Y, Elyamani L, Hormi O, Zerrouki N, Zizi N, Dikhaye S. Misdiagnosis of Cutaneous Epithelioid Angiosarcoma as Diabetic Foot Ulcer: A Case Study. *Wounds*. 2024;36(2):43–6.
4. Sergeyenko AM, Stone ; Leigh, Branietcki M, Aronson IK. E10 I CUTIS ® WWW.MDEDGE.COM/DERMATOLOGY Bleeding Hand Mass in an Older Man PHOTO CHALLENGE. 2020.
5. Suchak R, Thway K, Zelger B, Fisher C, Calonje E. Primary Cutaneous Epithelioid Angiosarcoma: A Clinicopathologic Study of 13 Cases of a Rare Neoplasm Occurring Outside the Setting of Conventional Angiosarcomas and With Predilection for the Limbs [Internet]. 2010. Available from: www.ajsp.com
6. Tokuchi K, Yanagi T, Kurosawa S, Kitamura S, Maeda T, Hsu CY, et al. Clinical-histopathological features and cancer gene analysis of cutaneous epithelioid angiosarcoma: A report of 4 cases. Available from: <https://doi.org/10.17632/rvs83cnfph.1>;

7. Kim M, Yang JH, Suh DH. A case of cutaneous epithelioid angiosarcoma with multiple metastases. Vol. 61, *International Journal of Dermatology*. John Wiley and Sons Inc; 2022. p. e101–3.
8. Marrogi AJ, Hunt SJ, Santa Cruz DJ, Cruz S. Cutaneous Epithelioid Angiosarcoma. Vol. 1214, *The American Journal of Dermatopathology*. 1990.

ORCID

Yara Moraes  <https://orcid.org/0009-0003-8551-013X>

Assenneth Ramírez  <https://orcid.org/0000-0002-3100-1992>

Andrea Farfán  <https://orcid.org/0009-0005-7227-0637>

Paolo Leone  <https://orcid.org/0000-0002-8892-2215>

Vladimir Preciado  <https://orcid.org/0009-0001-2712-6434>