

Angiosarcoma primario de mama. Reporte de caso

Primary angiosarcoma of breast. Case report

Verónica Espinal Angarita¹
Claudia Marcela Montoya Cardona¹
Felipe Tobón López¹
Mauricio Luján Piedrahita²

Resumen

El angiosarcoma de mama es un tumor de vasos sanguíneos, de aparición infrecuente representando menos del 1% de los tumores primarios de mama. Se presentan entre la tercera y cuarta década de la vida, la clínica es variada y generalmente, el diagnóstico es tardío con una mortalidad cercana al 90% a los dos años.

Se presenta el caso de una mujer de 49 años, quien consulta por presentar una masa palpable indolora en la mama derecha. Se le realiza una mamografía que no es concluyente, por lo cual se le realiza una ecografía de alta resolución y posteriormente biopsia, el estudio histológico reportó angiosarcoma de bajo grado, se maneja con tratamiento quirúrgico y se deja en observación clínica.

Se considera interesante el reporte de este caso debido a la ausencia de antecedentes de radioterapia previa a la aparición de la lesión así como la presentación clínica atípica del mismo, además, de la baja prevalencia de esta enfermedad en su forma primaria y la limitada información de esta patología en nuestro medio.

Palabras clave: Neoplasia mamaria, hemangiosarcoma, terapéutica.

¹ Estudiantes Facultad de Medicina. Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín. Colombia.

² Oncólogo. Docente Facultad de Medicina. Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín. Colombia

Correspondencia: Verónica Espinal Angarita. Correo electrónico: veroespinal@gmail.com

Fecha de recibido: Enero 28 de 2008

Fecha de aprobación: Marzo 30 de 2008

Abstract

Angiosarcoma of the Breast is a tumor of blood vessels with low incidence which only represent less than 1% of all primary mammary tumors. It is most frequent within the third and fourth decade of live. Its clinical manifestation is highly varied and the diagnosis is usually late with a mortality rate reaching the 90% at the second year. This is a case report of a forty-nine years old woman who presented with a painless, palpable mass located in her right breast. A mammography was performed with no conclusive results which led to carry out a high-resolution ultrasound and a biopsy. The histological study reported low-grade Angiosarcoma which it is managed with surgical treatment and clinical observation.

The report of this case is considered significant due to the absence of radiotherapy records previous to the appearance of the lesion, as well as the atypical clinical presentation, the low prevalence and the limited information available on this entity in our community.

Key words: Mamary neoplasms, hemargisarcoma, therapeutics.

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma es una neoplasia maligna infrecuente a nivel mamario constituyendo menos del 0,05%^{1,2} de los tumores primarios de la mama, pero siendo a su vez uno de los sarcomas más frecuentes en esta localización¹.

Es una neoplasia muy agresiva cuyo comportamiento natural se relaciona directamente con el grado de diferenciación histológica^{3,4} y no con el tamaño tumoral, por lo cual, a menor grado de diferenciación mayor será su agresividad^{1,5}. El 90% de las pacientes no logra los dos años de supervivencia posterior al diagnóstico⁵. Las metástasis son principalmente hemáticas, afectando con mayor frecuencia a pulmón, hueso, hígado y cerebro^{3,6}.

El angiosarcoma primario no tiene factores de riesgo relacionados⁶. Sin embargo, se ha documentado una gran asociación con el antecedente de radioterapia de la pared torácica en el angiosarcoma secundario^{1,2}.

Sólo el estudio histológico puede establecer el diagnóstico de esta neoplasia y su clasificación^{1,7} (la cual predice la supervivencia a cinco años)⁸, aunque, los criterios clínicos y los estudios imagenológicos pueden llevar a sospechar esta patología⁹.

HISTORIA CLÍNICA

Se presenta el caso de una paciente de 49 años, casada, con tres hijos, ama de casa; sin antecedentes patológicos ni toxico-alérgicos de importancia. Su

menarca fue a los 12 años, no tiene historia de abortos y es premenopáusica. Desde el punto de vista familiar una tía paterna presentó cáncer de mama.

Consulta por primera vez al servicio de ginecología por presentar una masa en el cuadrante superior interno de la mama derecha, de crecimiento progresivo y no dolorosa, de seis meses de evolución.

En el examen físico se encontró la mama izquierda normal; en la mama derecha se detectó una masa en cuadrante superomedial de 5 x 5 cm, de consistencia dura, móvil, sin compromiso de piel, areola ni pezón. No se detectaron lesiones a nivel supraclavicular ni axilar. Por lo cual, se realizan estudios.

Inicialmente se le realizó una mamografía que reportó una mama densa con asimetría de mama derecha, correspondientes a una categoría BI-RADS 0.

El radiólogo que realizó la interpretación de la mamografía sugiere realizar una ecografía de alta resolución para caracterización del parénquima mamario.

Un mes después se practicó la ecografía que reportó un fenómeno inflamatorio que comprometía el tejido mamario del cuadrante superomedial de mama derecha, con nódulo hipoecoico asociado, de consistencia sólida, ovalado, de contornos bien definidos, con medidas 5 x 3 mm. Los hallazgos corresponden a una categoría BI-RADS IV en mama derecha que son sospechosos de malignidad y de categoría BI-RADS I en mama izquierda que son negativos.

Ante los hallazgos clínicos e imagenológicos el radiólogo recomienda realizar una biopsia del nódulo guiada por ecografía para su adecuada caracterización.

Dos meses más tarde se realiza la biopsia, en la cual se tomaron cinco muestras del nódulo y de la zona inflamatoria. La paciente tolera bien el procedimiento y no hay complicaciones inmediatas.

El estudio de patología de la biopsia reporta una lesión neoplásica, de hallazgos compatibles con un angiosarcoma. El caso se consultó con tres patólogos más, coincidiendo todos con el mismo diagnóstico.

La masa mamaria se estatificó clínicamente como T3N0MO y se realizaron estudios de extensión: como una Rayos X (Rx) tórax que fueron normales, una ecografía abdominal normal y una gammagrafía ósea que no reportó lesiones.

Un mes después se llevó la paciente a cirugía y se realizó una mastectomía radical modificada más vaciamiento axilar derecho.

Los resultados del estudio de patología de las muestras tomadas en la cirugía, reportaron un angiosarcoma bien diferenciado de mama, con localización hacia cuadrantes superiores, de grado nuclear I/III, un tamaño de 4 x 3 cm, sin necrosis tumoral, sin invasión vascular ni perineuronal, la lesión no presenta multicentricidad. Los márgenes quirúrgicos no tienen lesiones

y los ganglios linfáticos no tienen metástasis.

Se consultó con el servicio de oncología antes y después de la cirugía, el cual define que ante los hallazgos del estudio de patología, la paciente debe dejarse en observación clínica, con revisiones cada tres meses durante los primeros dos años, luego con revisiones cada seis meses durante los siguientes tres años y posteriormente, una revisión cada año. En cada revisión se realizará interrogatorio y examen físico y se hará una mamografía de control cada año.

Se realizarán otros paraclínicos solo según se presenten manifestaciones clínicas.

REVISIÓN DE LA LITERATURA

El angiosarcoma es un tumor maligno que se origina a partir de los vasos sanguíneos. Los tumores mesenquimales representan el 4% de las neoplasias malignas y dentro de estos, los sarcomas primarios de mama comprenden menos del 1%. El angiosarcoma es la neoplasia maligna de origen estromal más frecuentemente encontrada en la mama, constituyendo el 0.05% de los tumores primarios de mama^{1,2}.

La exposición a la radiación, la mastectomía radical y el linfedema crónico secundario a linfadenectomía o infecciones, se han reconocido como factores de riesgo para desarrollar angiosarcoma secundario de mama^{1,2}. No se han descrito factores de riesgo

relacionados con el angiosarcoma primario⁶, sin embargo, esta entidad se ha encontrado en mujeres gestantes entre un 6% a un 12%, lo que podría sugerir un factor hormonal asociado a la patología^{3,5,7}.

Los angiosarcomas primarios pueden aparecer a cualquier edad, siendo más frecuente entre la tercera y cuarta década de la vida^{3,5}, estos pueden distinguirse de los angiosarcomas secundarios, los cuales afectan a un grupo de mayor edad con una media de presentación de 60 años, generalmente, asociados a tratamientos conservadores y radiación de mama^{5,10}.

La presentación clínica es variada, los angiosarcomas son tumores de rápido crecimiento¹¹; el tamaño puede oscilar entre 1,5 cm y 12,5 cm, pero no se relacionan con la supervivencia a cinco años^{8,12}. Ocasionalmente, se encuentra una coloración azulada o hiperémica de la piel subyacente al área de tumor^{7,13} y es común que la masa sea dolorosa^{3,6,13}.

En los estudios histológicos el angiosarcoma de mama se presenta macroscópicamente como un tumor de apariencia esponjosa con cavernas y áreas hemorrágicas, con diámetro de crecimiento infiltrante al parénquima adyacente así como del tejido adiposo¹. Microscópicamente se clasifican en tres grados^{3,4}:

- Bajo grado o bien diferenciado: pueden encontrarse canales vasculares con anastomosis, células

- endoteliales con escasa atipia que infiltran el estroma.
- Grado intermedio: son frecuentes mitosis en pequeñas papilas que se hallan en las luces vasculares, áreas de proliferación endotelial, focos de atipia celular.
 - Alto grado o pobremente diferenciado: son comunes áreas sólidas, hemorrágicas y necróticas; proliferaciones papilares intravasculares.

Esta clasificación es un importante predictor de la supervivencia libre de enfermedad a cinco años⁸. Siendo el angiosarcoma de alto grado el más agresivo con una mortalidad del 85%-90% a dos años^{1,5}, y la clasificación más frecuentemente encontrada entre las pacientes en el momento del diagnóstico.

Las metástasis más comunes del angiosarcoma de mama son hígado, hueso, Sistema Nervioso Central (SNC), piel y bazo; siendo la vía hematológica la principal forma de diseminación^{3,6} lo que la hace una patología muy agresiva¹⁰.

Los estudios de imágenes son de poco valor, ya que sus características son similares a las de las lesiones benignas, lo que no hace posible diferenciar el angiosarcoma de mama de otras neoplasias^{2,3,11}. Sin embargo, un estudio reciente a concluido que hallazgos en una masa como hiperecogenicidad homogénea o heterogénea asociada a una arquitectura distorsionada en el ultrasonido y características de una lesión maligna, como el realce intenso, heterogéneo y rápido luego de la

inyección del medio de contraste en la resonancia magnética deben alertar al radiólogo sobre un posible diagnóstico de angiosarcoma⁹.

El diagnóstico es histológico con los patrones anteriormente descritos e inmunohistoquímicos con los marcadores CD34, CD31, BMA-120, antígeno factor VIII^{1,7,8}.

El tratamiento es quirúrgico sin vaciamiento axilar puesto que las metástasis linfáticas son infrecuentes^{5,8,10,14}, el uso de radioterapia y quimioterapia son controvertidos y en algunos casos no han demostrado ser superiores a la cirugía sola^{8,10,11}.

DISCUSIÓN

En la clínica el angiosarcoma de mama puede presentarse como masas dolorosas^{3,6,13} asociadas a una coloración azulada o hiperémica de la piel adyacente al tumor^{7,13}. Sin embargo, en esta paciente se presentó clínicamente como una masa de crecimiento progresivo, indolora y sin compromiso de la piel.

Los estudios imagenológicos son de poca utilidad en el diagnóstico de angiosarcoma^{2,3,11}. En esta paciente aunque la mamografía fue compatible con hallazgos benignos, ante la presencia de la clínica se realiza una ecografía que sugiere malignidad y esto permitió una posterior confirmación con biopsia.

En el momento del diagnóstico frecuentemente se encuentra el

angiosarcoma de mama con clasificación histológica de alto grado o pobremente diferenciado^{1, 5}, pero en el caso de esta paciente se encontró un angiosarcoma de bajo grado o bien diferenciado, el cual presenta el mejor pronóstico en cuanto a supervivencia global y porcentaje de recurrencia local.

El tratamiento del angiosarcoma es la resección quirúrgica^{1, 8, 11} y en algunos casos seguido de quimioterapia y radioterapia^{10, 12}. La revisión de la literatura y dado lo poco frecuente de esta entidad no permite sugerir una conducta clara con respecto al vaciamiento ganglionar ni el ganglio centinela, en la mayoría de los casos los ganglios son negativos, al igual que en el caso que se reporta, sugiriendo que la conducta del vaciamiento no estaría recomendada porque no es común la diseminación linfática en este tipo de tumor^{5, 8, 10, 14}. El tratamiento en esta paciente fue mastectomía radical modificada más vaciamiento axilar, dadas las características del tumor se decidió dejar en observación sin tratamiento adyuvante, dada la poca evidencia de su utilidad. Es necesario el seguimiento estrecho de esta paciente y estar atentos a cualquier signo de alarma que permita una intervención oportuna.

CONCLUSIONES

Una buena historia clínica y un apropiado examen físico serán la principal arma para realizar un diagnóstico oportuno. La sospecha clínica tiene aun más valor que los exámenes imagenológicos. Y en el angiosarcoma un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado son fundamentales en el impacto de la supervivencia por tratarse de una patología bastante agresiva.

La literatura reporta que los estudios imagenológicos son de poco valor, pero como se ve en este caso, aunque no sean específicos pueden ser sensibles y así guiarnos para tomar decisiones y ordenar estudios confirmatorios; llevando así a un diagnóstico oportuno y eficaz.

El tratamiento fundamental del angiosarcoma es la resección quirúrgica. La decisión del tratamiento adyuvante radioterapia y quimioterapia depende de las características del tumor (tamaño, grado histológico, compromiso ganglionar), siendo los reportes de la literatura escasos e insuficientes para tomar decisiones.

REFERENCIAS

1. Mora AE, Vegas Y, Prince J, Valdivia F, Lopez R, Reigosa A. Angiosarcoma de la glándula mamaria. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Venez Oncol* 2005;17:45-50.
2. West JG, Margilet D, Sutherland L. Angiosarcomas Following breast cancer treatment. Obtenida el 10 de octubre del 2006. The breast care [página en línea] Disponible en <http://www.breastcare.com/bcc/research/angiosarcoma.asp>
3. Farrokh D, Hashemi J, Zandi B. Angiosarcoma of the Breast; Report of a Case and Literature Review. *Iran. J. Radiol.*, Winter 2006, 3.
4. Esteban I, Hardisson D, Suárez A. Angiosarcoma de mama de alto grado. Obtenida el 20 de octubre del 2006. Sociedad Española de Anatomía Patológica (SEAP) 2001 junio - julio 11. Disponible en <http://www.seap.es/regional/madrid/junio01/hulapaz.htm>
5. Losanoff JE, Jaber S, Esuba M, Perry M, Sauter ER. Primary Angiosarcoma of the Breast: Do Enlarged Axillary Nodes Matter? *The Breast Journal*, Volume 12 Number 4, 2006 371-74.
6. Saleem T, O'Driscoll D, Wishart GC, Marker AJ. Primary angiosarcoma of the breast: a case report with a review of the literature. *The Breast* 2002 11, 175-78.
7. Mansouri H, Jalil A, Choho L, Souadka A, Gueddari BE. Unusual Aspects of Breast Cancer. *Journal of Clinical Oncology*, Vol 19, No 9 (May 1), 2001: pp 2570-74.
8. Rosen PP, Kimmel M, Ernsberger D. Mammary angiosarcoma. The prognostic significance of tumor differentiation. *Cancer* 1988 Nov 15;62:2145-2151
9. Yang WT, Hennessy BT, Dryden MJ, Valero V, Hunt KK, Krishnamurthy S. Mammary Angiosarcomas: Imaging Findings in 24 Patients. *Radiology* 2007 Mar; 242:725-34.
10. Torres FJ, Ibáñez J, Torres FJ. Angiosarcoma de mama. A propósito de un caso. *Oncología*, 2006; 29:85-89.
11. Valdivia F, Vegas Y, Mora AE, Borges A, Pérez R, Mora E. Experiencia en el tratamiento de los sarcomas de novo: en la glándula mamaria. *Rev Venez Oncol* 2005;17:34-40.
12. Adem C, Reynolds C, Ingle JN, Nascimento AG. Primary breast sarcoma: clinicopathologic series from the Mayo Clinic and review of the literature. *British Journal of Cancer* 2004 91, 237- 41.
13. Breast angiosarcoma (n,d). Obtenida el 10 de octubre del 2006. Cancer help uk. Página web de información a pacientes. Disponible en <http://www.cancerhelp.org.uk/help/default.asp?page=5557>
14. Kiluk JV, Yeh KA. Primary Angiosarcoma of the Breast. *The Breast Journal*, Volume 11 Number 6, 2005 517-18.