

Angiosarcoma de Mama. A Propósito de Un Caso

Angiosarcoma of the Breast. Apropos of One Case

Emilio González Jiménez

GONZÁLEZ, J. E. Angiosarcoma de mama. A propósito de un caso. *Int. J. Morphol.*, 30(3):1019-1022, 2012.

RESUMEN: El angiosarcoma de mama constituye una neoplasia vascular maligna muy poco frecuente en la mama, con una incidencia inferior al 0,05% de entre todos los tumores primarios que asientan en la mama. Teniendo en cuenta que su edad de aparición es a partir de la tercera-cuarta década de la vida, resulta preocupante la aparición de casos a edades cada vez más tempranas. Se presenta el caso clínico de una paciente de 25 años de edad con antecedente de fibroma mamario benigno desde los 17 años que degenera en un angiosarcoma mamario.

PALABRAS CLAVE: Angiosarcoma de mama; Evolución clínica; Diagnóstico; Tratamiento.

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma de mama constituye una neoplasia vascular maligna muy agresiva cuyo comportamiento biológico se rige de acuerdo a su grado de diferenciación celular (Kikawa *et al.*, 2006; Kinderyte *et al.*, 2006). Su incidencia es relativamente infrecuente a nivel mamario, representando menos del 0,05% de los tumores primarios que asientan en la mama (Kiluk & Yeh, 2005).

Como entidad clínico patológica en la mama, la variedad histológica de tipo sarcomatoso es la más frecuente, con un 8% de casos (Scow *et al.*, 2010). Respecto a la edad de presentación clínica, conviene destacar la mayor tasa de prevalencia a partir de la tercera-cuarta década de la vida en mujeres jóvenes (Scow *et al.*). Entre un 6–12% de casos, han sido descritos durante el embarazo, lo que plantea la posibilidad de una etiología hormonal (Liu *et al.*, 2006). El modo de presentación clínica responde al de una lesión excrecente, generalmente indolora, de crecimiento rápido y a menudo sugerente de fibroadenoma. En un 12% de casos, puede cursar con una coloración azulada en la zona epidérmica suprayacente al tumor (Taira *et al.*, 2005). La vía de diseminación, por lo general suele ser la hematogena. Este hecho justifica la menor incidencia en cuanto a afectación ganglionar axilar para este tipo de tumores (Lasanoff *et al.*, 2006). Se ha establecido cierto grado de correlación entre el linfedema crónico (Síndrome de Stewart–Treves) y la aparición de este tipo de tumores, dado que en un 10% de casos asienta próximo o sobre un miembro con linfedema. En este sentido, en pacientes que

desarrollen un cuadro de linfedema tras haber sido sometidas a tratamiento quirúrgico con linfadenectomía axilar, la aparición y desarrollo de este tipo de tumores se estima entre el 0,07% y el 0,45 % de los casos (Kaklamanos *et al.*, 2011).

Actualmente, son considerados factores de riesgo la existencia de múltiples cirugías previas, así como tratamientos radioterápicos anteriores en región torácica (Mano *et al.*, 2006). No obstante existe una tercera posibilidad, la de su presentación de novo. Su pronóstico irá en relación directa con el grado histológico (clasificación de Bloom–Richardson), de forma que a menor grado de diferenciación mayor será la agresividad, y en consecuencia más sombrío el pronóstico del paciente (Hanasono *et al.*, 2005).

Mediante el uso de técnicas de imagen, obtendremos un diagnóstico sugestivo, sin embargo, serán los estudios anatomopatológico e inmunohistoquímico (IHQ), quienes establezcan el diagnóstico certero (Kiyozuka *et al.*, 2005). Respecto a la terapéutica actual, la cirugía constituye el pilar básico en la terapia de este tipo de tumores. La cirugía radical (mastectomía), constituye el procedimiento de elección, dado el elevado número de recurrencias presentadas en pacientes tratados con cirugía conservadora (Fodor *et al.*, 2006). No existen por el contrario, evidencias sólidas sobre el beneficio reportado por la quimioterapia y radioterapia.

REPORTE DE CASO

Mujer caucásica de 25 años de edad, completamente autónoma, no fumadora, carente de hábitos tóxicos, con menstruaciones regulares, ausencia de embarazos y sin antecedentes quirúrgicos previos de interés. Carecía de alergias ni otros antecedentes familiares relevantes, salvo la presencia desde los 17 años de edad de un fibroma benigno con localización en cuadrante superior medial de mama derecha.

En mayo de 2006, a causa de nuevo crecimiento de la lesión descrita como (fibroma) en mama derecha, se decide practicar biopsia (punción de aspiración con aguja fina), obteniéndose un diagnóstico sugestivo de tumor mesenquimal. Se plantea la extirpación local mediante tratamiento conservador (tumorectomía). El resultado anatomopatológico de las muestras histológicas extirpadas corresponde a un tumor angiosarcomatoso maligno de 3 cm y otro de 0,5 cm, alejado, ambos de moderado grado histológico (grado II de la clasificación de Bloom-Richardson) con grandes áreas de fibrosis mamaria. Ante tal hallazgo, se estima reintervenir quirúrgicamente para ampliar márgenes de seguridad, sin apreciar tumor residual y con evolución postoperatoria favorable.

Transcurridos diez meses, la paciente refiere nueva lesión en área sometida a exéresis con anterioridad, por lo que se practica biopsia (PAAF), con diagnóstico compatible con recidiva de angiosarcoma de mama, ante lo que se establece la necesidad de completar tratamiento con cirugía radical. La paciente es trasladada a otro centro hospitalario, donde se le practica cirugía radical (Mastectomía Total Simple), que incluye resección de músculo pectoral mayor, dejando muñón a nivel de la zona de inserción del mismo. El resultado del estudio anatomopatológico en relación a la pieza de mastectomía practicada reveló lo siguiente:

Estudio macroscópico. Se utilizó una pieza de mastectomía total derecha, con peso de 896 g y medidas 21 x 12 x 5 cm. Con porciones de fascia muscular en cara profunda y óvalo de piel de 15 x 4 cm en cara superficial. En un extremo, se apreciaba pezón sin alteraciones. En el contrario al corte, en situación profunda, destacaba la presencia de un área bien delimitada de 3,5 x 2 cm, intensamente hemorrágica, de consistencia blanda y entremezclada con grasa. Se situaba a 1,5 cm del músculo subyacente y a 2 cm del borde profundo de resección. Sin relación con la piel que la cubre. El resto de la mama, estaba prácticamente en su totalidad constituido por un tejido blanquecino de apariencia fibrosa con alguna formación nodular lobulada en su seno, y menor de 1cm.

Estudio histológico. Neoformación mesenquimal dispues-

ta en finos canales vasculares anastomosados, vasos capilares, y muy focalmente entre ellos estructuras fusocelulares. En las luces, a menudo congestivas por trombos de fibrina, se formaban yemas constituidas por células aplanadas e hiper cromáticas sin mitosis. Ausencia de necrosis. Infiltraba lobulillos mamarios y tejido adiposo. No afectaba a bordes de resección, ni a tejido muscular ni la piel. Por tanto quedaba confirmado el diagnóstico anatomopatológico de recidiva de angiosarcoma de mama.

Cuatro meses más tarde, se practicó reconstrucción mamaria postmastectomía radical, (previa petición de la paciente), mediante técnica con colgajo miocutáneo del músculo latísimo del dorso e inserción de prótesis mamaria de silicona, con curso postoperatorio favorable. La paciente, permaneció estacionaria clínicamente hasta junio de 2009, fecha en que presenta episodio comicial, motivo por el que se realiza una resonancia magnética nuclear (RMN) y ecografía (ECO). Los resultados, ponen de manifiesto la presencia de múltiples focos hipercaptantes y sugerentes de actividad metastásica, apreciándose asimismo una lesión en húmero derecho, concretamente en metáfisis y diáfisis proximal. Tras ser biopsiada el resultado de anatomía patológica resultó ser compatible con metástasis de angiosarcoma



Fig. 1. Fractura patológica humeral por metástasis de angiosarcoma de mama.

encontrándose invadido el receso sinovial inferior y parte de la axila. En la Figura 1 se muestran más claramente las características de dicha lesión. Ante tal hallazgo, se instauró tratamiento, mediante la administración de quimioterapia y radioterapia secuenciales. Quimioterapia: 6 ciclos de Adriamicina + Cisplatino, y radioterapia paliativa, con fotones de 6 Mv, en fracciones de 4 Gy/día durante una semana, siendo el total de la dosis administrada 20 Gy. La tolerancia respectiva a sendas terapias fue aceptable. Tras finalizar los tratamientos radioterápico y quimioterapia, se practicó estudio de extensión, mediante rastreo por técnica ecográfica, evidenciándose la presencia de una masa hipermetabólica sobre hipocondrio izquierdo (posiblemente en meso).

Se decidió practicar laparotomía exploradora que confirmó la existencia de una tumoración en ovario izquierdo de 12,5 x 7,5 x 5 cm con pequeñas adherencias e implantes en serosa de la trompa uterina, siendo necesario practicar anexectomía izquierda. El resultado anatomopatológico de las muestras extirpadas, fue compatible con metástasis de angiosarcoma mamario de alto grado histológico (grado III, según Blomm-Richardson). En las Figuras 2 y 3 se muestran las características histológicas de dicha lesión ovárica. Asimismo, destacaban numerosos implantes igualmente metastáticos, en capa serosa de colon sigmoide, por lo que se practicó igualmente resección a nivel de sigma de

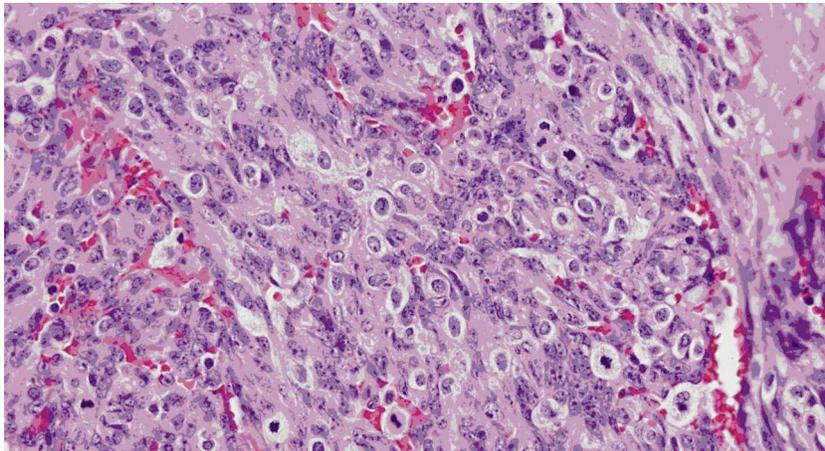


Fig. 2. Histología de metástasis ovárica: Células hiper cromáticas en continua mitosis.

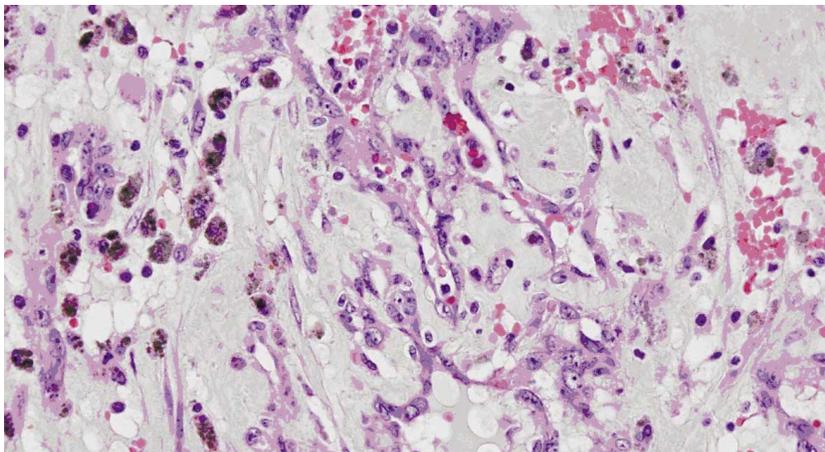


Fig. 3. Histología de metástasis ovárica: Células ováricas con alto grado de actividad mitótica acompañados de depósitos de hierro procedentes de hemorragias antiguas.

21cm de longitud y 1,3cm de diámetro. La paciente completó tratamiento con quimioterapia en régimen de Ifosfamida por 4 ciclos. La tolerancia al mismo fue aceptable.

A fecha de julio de 2009, mediante resonancia magnética nuclear (RMN) de cuerpo entero, se evidenciaron múltiples lesiones en ambos campos pulmonares sugerentes de actividad tumoral metastásica. En región cefálica, destacaban igualmente la presencia de dos micronódulos hipercaptantes en región parietal derecha e izquierda, rodeados de gran edema vasogénico y sugerentes de actividad metastásica. Se decidió tratamiento con radioterapia externa holocraneal y quimioterapia secuenciales. Radioterapia, mediante fotones de 6 Mv de ALE. La dosis total administrada fue de 30 Gy, en fracciones de 3 Gy/día. Quimioterapia, en régimen de Etoposido + Myocet + Temodal.

En Agosto de 2009, la paciente acude para el segundo ciclo de quimioterapia que por su estado de anemia y trombocitopenia se reduce a un 25%. Presenta asimismo cuadro de astenia severa. Tras finalizar el tratamiento con quimioterapia, la paciente manifiesta agudización de su estado asténico, refiriendo además sensación de mareo y cifras de hemoglobina: 8 g/dl, hematocrito: 24,4%, y plaquetas: 56000, precisando la transfusión de 2 concentrados de hematíes.

A fecha septiembre de 2009, la paciente era ingresada por empeoramiento de su estado general y progresión generalizada de su enfermedad, presentando múltiples letáldes en cuero cabelludo, cuello, torso, cara y en cavidad oral a nivel gingival. Además, presentó episodio confusional con pensamiento desorganizado, situación que empeoró progresivamente en los sucesivos días de su hospitalización. En esta situación la paciente entró en estado de coma profundo que le llevó hasta su fallecimiento.

DISCUSIÓN

Los angiosarcomas son infrecuentes en la mama, si bien muestran cierta preferencia por ella en comparación con otros órganos. Esta circunstancia queda reflejada en el reducido número de casos descritos en la literatura y las escasas series de los mismos (Vertse *et al.*, 2010). Numerosos estudios han intentado demostrar una etiología hormonal basándose en su mayor frecuencia en el embarazo (Hodgson *et al.*, 2007). Otros autores, sin embargo, han relacionado su aparición con los tratamientos radioterápicos a nivel torácico

(Bar *et al.*, 2011). Esta relación ha sido demostrada en pacientes con antecedentes de carcinoma de mama que han sido sometidas a tratamiento conservador asociado a radioterapia. En este sentido, parece no estar clara la etiología existiendo por el momento cierto grado de controversia al respecto (Bar *et al.*).

Teniendo en cuenta que se trata de una enfermedad tremendamente agresiva, que requiere necesariamente de un diagnóstico precoz, conviene mantenerse alerta, máxime cuando su incidencia se está incrementando paralelamente a la tendencia conservadora en el tratamiento del cáncer mamario.

GONZÁLEZ, J. E. Angiosarcoma of the breast. Apropos of one case. *Int. J. Morphol.*, 30(3):1019-1022, 2012.

SUMMARY: Breast Angiosarcoma is a malignant vascular neoplasm rare in the breast with an incidence of less than 0.05% of all primary tumors in the breast that seat. Given its age of onset is from the third to fourth decade of life, it is disturbing to the occurrence of increasingly early ages. We describe the case of a patient 25 years old with a history of benign breast fibroid from the 17 years that degenerates into a breast angiosarcoma.

KEY WORDS: Angiosarcoma of the breast; Clinical course; Diagnosis; Treatment.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Bar, R.; Netzer, A.; Ostrofsky, D.; Daitzchman, M. & Golz, A. Abrupt tonsillar hemorrhage from a metastatic hemangiosarcoma of the breast: case report and literature review. *Ear Nose Throat J.*, 90(3):116-20, 2011.
- Fodor, J.; Orosz, Z.; Szabó, E.; Sulyok, Z.; Polgár, C.; Zaka, Z. & Major, T. Angiosarcoma after conservation treatment for breast carcinoma: our experience and a review of the literature. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 54(3):499-504, 2006.
- Hanasono, M. M.; Osborne, M. P.; Dielubauza, E. J.; Peters, S. B. & Gayle, L. B. Radiation induced angiosarcoma after mastectomy and tram flap breast reconstruction. *Ann. Plast. Surg.*, 54(2):211-4, 2005.
- Hodgson, N. C.; Bowen-Wells, C.; Moffat, F.; Franceschi, D. & Avisar, E. Angiosarcomas of the breast: a review of 70 cases. *Am. J. Clin. Oncol.*, 30(6):570-3, 2007.
- Kaklamanos, I. G.; Birbas, K.; Syrigos, K. N.; Vlachodimitropoulos, D.; Goutas, N. & Bonatsos, G. Breast angiosarcoma that is not related to radiation exposure: a comprehensive review of the literature. *Surg. Today*, 41(2):163-8, 2011.
- Kikawa, Y.; Konishi, Y.; Nakamoto, Y.; Harada, T.; Takeo, M.; Ogata, M.; Yamamoto, M.; Usuki, N.; Toyoshima, M. & Katsuyama, E. Angiosarcoma of the breast specific findings of MRI. *Breast Cancer*, 13(4):369-73, 2006.
- Kiluk, J. V. & Yeh, K. A. Primary angiosarcoma of the breast. *Breast J.*, 11(6):517-8, 2005.
- Kinderyte, R.; Alisanskaite, L.; Juodzbaliene, E. B. & Juozaityte, E. Angiosarcoma of the breast: a case report and literature review. *Medicina (Kaunas)*, 42(7):580-5, 2006.
- Kiyozuka, Y.; Koyama, H.; Nakata, M.; Matsuyama, T.; Nikaido, Y.; Shimano, N. & Tsubura, A. Diagnostic cytopathology in type II angiosarcoma of the breast: A case report. *Acta Cytol.*, 49(5):560-6, 2005.
- Liu, H.; Zhao, J.; Fan, Y.; Fu, X. L. & Fu, L. Clinical and pathologic characteristics of primary angiosarcoma of breast. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi*, 35(10):598-601, 2006.
- Losanoff, J. E.; Jaber, S.; Esuba, M.; Perry, M. & Sauter, E. R. Primary angiosarcoma of the breast; do enlarged axillary nodes matter? *Breast*, 12(4):371-4, 2006.
- Mano, M. S.; Fraser, G.; Kerr, J.; Gray, M.; Evans, V.; Kazmi, A. & Canney, P. Radiation induced angiosarcoma of the breast shows major response to docetaxel after failure of antracycline based chemotherapy. *Breast Cancer*, 15(1):117-8, 2006.
- Scow, J. S.; Reynolds, C. A.; Degen, A. C.; Petersen, I. A.; Jakub, J. W. & Boughey, J. C. Primary and secondary angiosarcoma of the breast: the Mayo clinic experience. *J. Surg. Oncol.*, 101(5):401-7, 2010.
- Taira, N.; Ohsumi, S.; Aogi, K.; Maeba, T.; Kawamura, S.; Nishimura, R. & Takashima, S. Nodular pseudoangiomatous stromal hyperplasia of mammary stroma in a case showing rapid tumor growth. *Breast Cancer*, 12(4):331-6, 2005.
- Vertse, G.; Svastics, E. & Ivánvi, A. Postirradiation angiosarcoma of the breast. *Magy. Seb.*, 63(4):164-7, 2010.

Dirección para correspondencia:

Dr. Emilio González Jiménez
Departamento de Enfermería, Facultad de Enfermería.
Campus de Melilla, Universidad de Granada.
C/ Santader Nº 1 (52071), Melilla
ESPAÑA

Email: emigoji@ugr.es

Received: 27-03-2012

Accepted: 13-07-2012