



Angiosarcoma de la mama: Presentación de dos casos

Angiosarcoma of the Breast: Report of Two Cases



Luz Stella Zapata W¹
Aurelio González Calle¹
Carolina Gutiérrez Márquez²
Sebastián Bustamante Zuluaga²
Jorge Mario Sastoque Gómez³
Sebastián Isaza Zapata³



Palabras clave (DeCS)

Neoplasias de la mama
Imagen por resonancia
magnética

Biopsia



Key words (MeSH)

Breast neoplasm
Magnetic resonance
imaging

Biopsy



¹Radióloga(o) Centro Avanzado de Diagnóstico Médico (CediMed). Medellín, Colombia.

²Residente de Radiología Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia.

³Residente de Radiología Universidad CES. Medellín, Colombia.

Resumen

Los angiosarcomas de la mama son tumores raros que conforman menos del 1 % de las neoplasias mamarias. Estos tumores pueden desarrollarse de forma primaria o secundaria y se han descrito 219 casos en la literatura mundial desde el primer caso informado por Schmidt en 1887. A continuación se presentan dos casos de angiosarcoma primario de la mama y sus principales características en los diferentes métodos diagnósticos.

Summary

Angiosarcomas are rare tumors that make up less than 1% of breast cancers. These tumors may develop in a primary or secondary form, and 219 cases have been reported in the literature since the first case described by Schmidt in 1887. Here we present two cases of primary angiosarcoma of the breast and its main features in different imaging modalities.

Caso 1

Paciente de 50 años con masa de 2 años de evolución en la mama derecha, de crecimiento progresivo; se le practicó valoración ecográfica y mamográfica.

La mamografía mostró asimetría glandular global, con aumento en la densidad de la mama derecha asociado a múltiples imágenes nodulares, la mayor de ellas en la región retroareolar derecha, categoría BI-RADS 0 (figura 1). Posteriormente, se le realizó una ecografía con hallazgo de aumento en la ecogenicidad del tejido mamario, engrosamiento de la piel y tejido celular subcutáneo hacia los cuadrantes mediales de la mama derecha, insinuándose hacia planos profundos una masa heterogénea, hipocóica con bandas ecogénicas en su interior, categoría BI-RADS 4C.

Se le practicó una biopsia con resultado final por patología de angiosarcoma grado II; se le realizó una resonancia magnética (RM) mamaria previa al procedimiento quirúrgico, con hallazgo de masa multilobulada heterogénea con áreas nodulares, algunas con contenido quístico hacia planos retroareolares y cuadrantes mediales, que ocupa gran parte de la mama derecha (figura 2). Dicha masa, con un realce intenso y heterogéneo con el medio de contraste, mostró marcada neovascularización

(figura 3). La lesión presenta picos de realce que alcanzan hasta 239 % a los 2,5 minutos con posterior configuración de curvas tipo III (figura 4).

Caso 2

Paciente de 25 años de edad, con induración del seno derecho de un mes de evolución asociado a fiebre y malestar general, posparto de dos meses y lactando. Al examen físico se encontró aumento en el tamaño del seno derecho con induración y coloración violácea de la piel. En la ecografía se encontró un aumento difuso en la ecogenicidad mamaria sin poderse determinar una masa circunscrita (figura 5). A la evaluación mamográfica se evidenció un marcado aumento en el tamaño del seno derecho con aumento difuso en la densidad que no permitió la visualización de lesiones focales (figura 6). Por los antecedentes puerperales y la edad de la paciente se manejó inicialmente como una mastitis, se realizó una punción de la cual se obtuvo abundante contenido hemático y, por las características del tejido, se realizó estudio histológico con resultado de angiosarcoma mamario de alto grado. Posteriormente, se le realizó una tomografía contrastada de tórax y abdomen para estadificación. Inicialmente, no se encontró compromiso neoplásico pulmonar ni intraabdominal; sin embargo, se documentó compromiso axilar ganglionar e invasión del pectoral mayor (figura 7). La enfermedad avanzó y la paciente falleció a los 12 meses

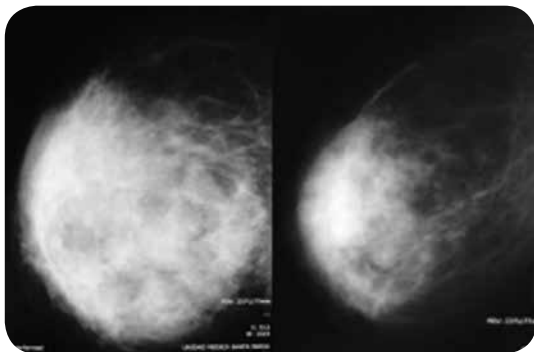


Figura 1. Proyecciones craneocaudal y lateral oblicua de la mama derecha en las que se observa aumento de la densidad mamaria e imagen nodular retroareolar.

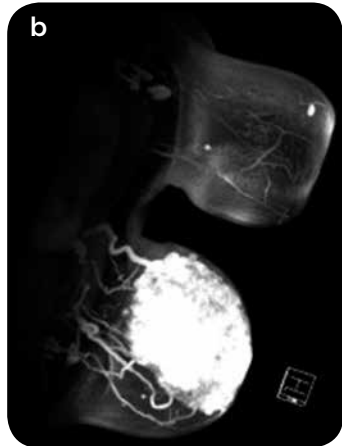
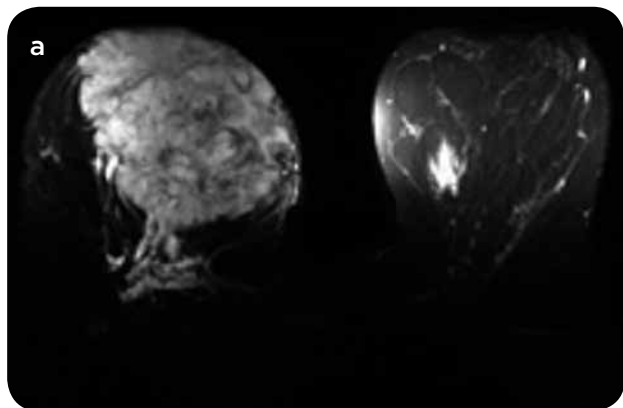


Figura 2. a) Imagen potenciada en T2: Masa heterogénea nodular con contenido quístico. b) Reconstrucción 3D: Compromiso de planos retroareolares y cuadrantes mediales derechos.

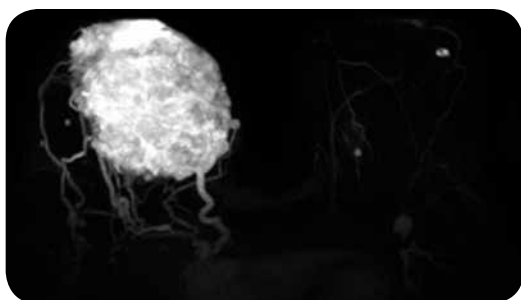


Figura 3. T1 dinámico MIP: Muestra el realce intenso y heterogéneo de la lesión con marcada neovascularización.

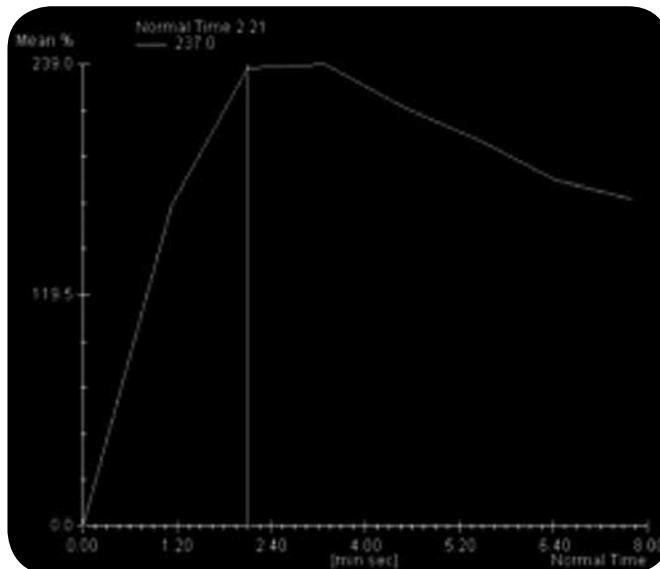


Figura 4. Curva tipo III de la lesión que muestra picos de realce que alcanzan hasta 239 % a los 2,5 minutos con posterior lavado.

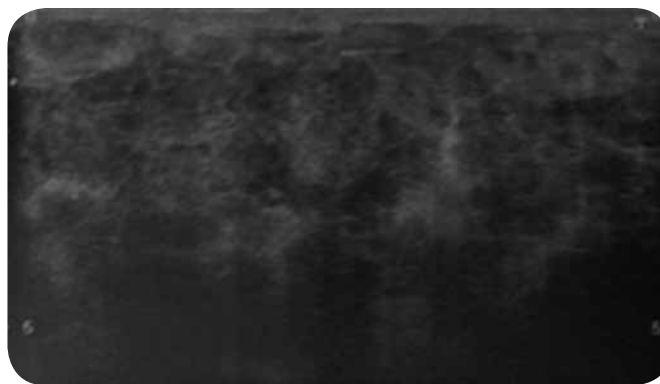


Figura 5. Aumento difuso en la ecogenicidad del parénquima mamario, distorsión difusa de la arquitectura glandular sin poderse delimitar una masa claramente circunscrita.

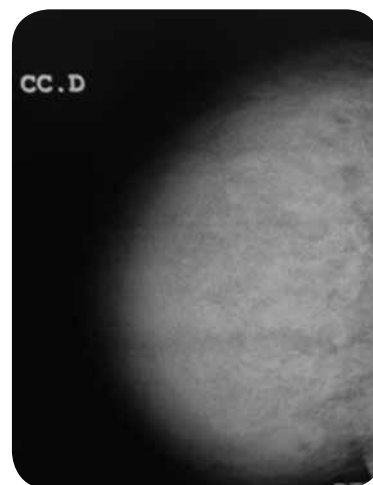


Figura 6. Mamografía: proyección craneocaudal del seno derecho. Aumenta marcado en el tamaño mamario con incremento difuso en la densidad que imposibilita la visualización de lesiones focales. No se identifican microcalcificaciones.



Figura 7. Tomografía contrastada de tórax. Se demuestra una gran masa que ocupa la totalidad del seno derecho, la densidad es heterogénea con realce periférico del contraste. Se observa engrosamiento de la piel, invasión del pectoral mayor y una gran adenopatía axilar dominante que ha perdido su morfología, lo que sugiere compromiso secundario.

del diagnóstico.

Discusión

Los angiosarcomas son tumores malignos que se originan de células endoteliales que revisten los canales vasculares, los cuales se caracterizan por tener una rápida proliferación y componente infiltrativo extenso (1). Los angiosarcomas primarios de la mama ocurren esporádicamente en mujeres jóvenes y usualmente se presentan como masas palpables. Los angiosarcomas secundarios ocurren más frecuentemente luego de manejo conservador con radioterapia, con un periodo de latencia promedio entre 5-6 años.

La presentación clínica usual del angiosarcoma es la de una masa indolora con coloración violácea de la piel.

Angiosarcoma primario

Conforma el 0,04 % de todos los tumores malignos de la mama (2). Se han descrito tres grados de angiosarcoma (3). Los de bajo grado están compuestos por canales vasculares que se anastomosan e invaden el tejido mamario adyacente, los de grado intermedio tienen un crecimiento neoplásico vascular más sólido y una tasa mitótica elevada, y los de alto grado tienen áreas francamente sarcomatosas, de necrosis, hemorragia e infarto. Pueden existir múltiples grados en un mismo tumor por lo que la estadificación puede no ser posible con biopsia *tru-cut*, en cuyo caso se requeriría la escisión completa para determinar adecuadamente el grado del tumor (4,5).

Las lesiones primarias ocurren en mujeres más jóvenes (3^{ra} y 4^a década); estas lesiones son rara vez carcinomas, los cuales aparecen más tarde en la vida. Aunque se han informado angiosarcomas durante el embarazo, no hay evidencia de que estos tumores sean dependientes de hormonas (1,6). Las pacientes con angiosarcoma primario se presentan con masa palpable que puede ser de crecimiento rápido. La coloración violácea de la piel ocurre hasta en un tercio de las pacientes y se atribuye a la naturaleza vascular del tumor. Mamográficamente, la apariencia es inespecífica, el hallazgo más común es una masa mal definida, no calcificada o asimetría focal. La grasa, como

anormalidad mamográfica, obliga a incluir en el diagnóstico diferencial al hemangioma y al angioliipoma.

Muchas mujeres con angiosarcoma primario son muy jóvenes y la densidad del parénquima puede impedir la visualización de la masa. Yang y colaboradores informó en su serie que el 19 % de las pacientes tenían tumores que no eran visibles en mamografía pero sí por ultrasonido (US) y resonancia magnética (RM). En esta serie, en la evaluación ecográfica, el 38 % de las pacientes mostraban distorsión difusa de la arquitectura glandular, regiones mixtas hiper o hipocóicas sin una masa circunscrita (2). También, se han descrito masas hiperecóticas mal definidas y lesiones circunscritas y en la valoración con el Doppler color son hipervasculares. El PET con FDG puede usarse para estadificación, en las presentaciones de caso muestran acumulación focal e intensa de FDG en angiosarcomas de la pared torácica, corazón, pleura e hígado (7).

En RM, el angiosarcoma se observa como una masa heterogénea con baja señal en T1 y alta señal en T2. En lesiones de alto grado pueden verse áreas irregulares con alta señal en T1, con hemorragia o lagos venosos. El realce de la masa depende del grado del tumor. Los angiosarcomas de bajo grado realzan progresivamente, los de alto grado realzan rápidamente y con lavado, en algunos casos se visualizan grandes vasos de drenaje. La RM es útil para determinar la extensión del tumor y la planeación quirúrgica, también puede detectar enfermedad residual luego de biopsia escisional (2).

Angiosarcoma secundario

Se encuentra en mujeres mayores sometidas a manejo quirúrgico y con radioterapia para cáncer de mama, con una edad media de presentación de 60 años. Hay dos tipos de angiosarcomas secundarios: Angiosarcoma cutáneo secundario asociado a linfedema y angiosarcoma posradiación (7).

Angiosarcoma cutáneo asociado a linfedema

Descrito en 1948 por Stewart y Treves, se desarrolla en extremidades linfedematosas y la pared torácica luego de mastectomía y vaciamiento axilar. El aumento de la terapia conservadora y ganglio centinela han disminuido la incidencia de angiosarcoma relacionado a linfedema.

Angiosarcoma posradiación

Generalmente, ocurre luego de terapia conservadora y radioterapia, y rara vez después de mastectomía. Afecta la dermis del seno dentro del campo de radiación, pero puede desarrollarse en el parénquima mamario. Es de incidencia baja (0,09-0,16 %). Hay compromiso multicéntrico hasta en un tercio de las pacientes y la media de tamaño es 7,5 cm, con un rango de 0,4 a 20 cm.

El tiempo promedio entre la radioterapia y el desarrollo de angiosarcoma puede ser tan temprano como 1-2 años o tan tarde como 41 años luego del tratamiento. Las pacientes se presentan con placas violáceas o nódulos con áreas de decoloración de la piel que pueden confundirse con equimosis y retardar el diagnóstico (1,8).

Estos tumores son típicamente de alto grado. En la mamografía se

observan los cambios cuando hay manejo conservador y radioterapia previa, por lo que el engrosamiento de la piel debido al angiosarcoma puede enmascarar o interpretarse equivocadamente como modificaciones de la piel generadas por la radioterapia. En el subgrupo de casos con compromiso del parénquima pueden observarse como masas mal definidas y asimétricas. Por ecografía, las lesiones dérmicas pueden ser difíciles de diferenciar del engrosamiento de la piel posradioterapia y las lesiones intraparenquimatosas pueden verse como áreas heterogéneas con alteración de la arquitectura glandular. La RM muestra realce rápido con el medio de contraste y curvas tipo meseta o lavado (*washout*) (2,6).

Tratamiento

La mastectomía es el manejo usual. Para las lesiones pequeñas primarias de bajo grado puede considerarse cirugía conservadora. La quimioterapia con docetaxel puede disminuir la tasa de recurrencias locales y la radioterapia, a dosis fraccionadas, reducir las zonas de células tumorales de alto crecimiento (3,6).

Pronóstico

El pronóstico depende del grado tumoral. Se estima una supervivencia libre de enfermedad del 76 % a 5 años luego de iniciado el tratamiento. El compromiso metastásico ocurre frecuentemente en hueso, pulmón e hígado. También se ha encontrado metástasis hacia el seno contralateral. Los angiosarcomas secundarios tienen mal pronóstico, aunque en ocasiones la supervivencia a 5 años puede ser mejor que la de las otras formas de angiosarcoma cutáneo. Los resultados están sujetos a la resección completa o no de los bordes quirúrgicos (3).

Referencias

- Schmidt GB. Ueber das Angiosarcoma der mamma. Arch Klin Chir. 1887;36:421-7.
- Yang WT, Hennessy BT, Dryden MJ, Valero V, Hunt KK, Krishnamurthy S. Mammary angiosarcomas: imaging findings in 24 patients. Radiology. 2007;242:725-34.
- Rosen PP, Kimmel M, Ernsberger D. Mammary angiosarcoma. The prognostic significance of tumor differentiation. Cancer. 1988;62:2145-51.
- Alexandrova E, Sergieva S, Mihaylova I, Zarkova A. Primary angiosarcoma of the breast complicated by the syndrome of disseminated intravascular coagulation (DIC): Case report and literature review. Rep Pract Oncol Radiother. 2013;19:221-5.
- Donnell RM, Rosen PP, Lieberman PH, Kaufman RJ, Kay S, Braun DW Jr, Kinne DW. Angiosarcoma and other vascular tumors of the breast. Am J Surg Pathol. 1981;5:629-42.
- Fraga-Guedes C, Gobbi H, Mastropasqua MG, Botteri E, Luini A, Viale G. Primary and secondary angiosarcomas of the breast: a single institution experience. Breast Cancer Res Treat. 2012;132:1081-8.
- Chen KT, Kirkegaard DD, Bocian JJ. Angiosarcoma of the breast. Cancer. 1980;46:368-71.

- Brenn T, Fletcher CD. Postradiation vascular proliferations: an increasing problem. Histopathology. 2006;48:106-14.

Correspondencia

Carolina Gutiérrez M.
Universidad Pontificia Bolivariana
Circular 1A # 70-01 Campus Laureles
Medellín, Colombia
carogutmar@gmail.com

Recibido para evaluación: 15 de marzo de 2016

Aceptado para publicación: 16 de junio de 2016