

CASOS CLÍNICOS

Un nuevo caso de angiosarcoma primario de mama

F. Fernández-Robayna, M.N. Suárez y J. Parache

Departamento de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.

SUMMARY

We present a new case of primary angiosarcoma of the breast, the second in our department in 12 years, in a 45 year old patient who was diagnosed following wide local excision, a simple mastectomy being carried out later as the tumour was multifocal. A literature review is carried out on this infrequently found type of mammary sarcoma, especially as a primary tumour as was our case.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas son tumores no epiteliales que derivan del mesénquima primitivo y tienen su origen en la estroma, el tejido adiposo y el endotelio de los vasos sanguíneos. Según De la Calle et al¹, fue descrito por primera vez por Celsus en 1828, pero si leemos el libro de Haagensen *Enfermedades de la mama*, éste refiere que fue identificado y denominado así por Mallory en 1908, y el primero de estos tumores radicado en la mama fue descrito por Stout en 1943, estudiando cuatro de ellos².

Los sarcomas son un grupo que, en conjunto, no llega al 1% y, de éstos, el angiosarcoma mamario es el más común de los vasculares³.

Aunque estas neoplasias pueden ocurrir a cualquier edad, la mayoría se presenta en la tercera y cuarta décadas de la vida⁴.

Generalmente se origina después de un tratamiento conservador y radioterapia posterior. Molitor et al informaron, en 1996, que hasta ese momento se habían comunicado 33 casos de angiosarcoma diagnosticados en mamas previamente tratadas mediante cirugía

conservadora y radioterapia por carcinoma⁵. El linfedema es un factor bien conocido en el desarrollo del angiosarcoma⁶ y la radioterapia de la mama puede contribuir al desarrollo del edema, pero también ha sido descrito el angiosarcoma después de cirugía conservadora sin radioterapia⁷.

El tiempo de latencia para el angiosarcoma después de tratamiento conservador por cáncer de mama es generalmente corto (5-10 años) para Slotman et al⁸. Molitor et al comunican una media de 66 meses (29-150 meses) después del tratamiento local del adenocarcinoma⁵.

Los angiosarcomas primarios de mama son aún menos frecuentes.

El angiosarcoma del parénquima mamario es una neoplasia agresiva, muriendo la mayoría de las mujeres en los primeros 2 años desde el diagnóstico⁴.

CASO CLÍNICO

Paciente de 45 años, con antecedentes familiares y personales sin interés. Los antecedentes obstétricos (AO) y ginecológicos (G) son de 2 partos a término y sin abortos. TM de 3/26, eumenorreica. Tomó anticonceptivos hormonales orales (ACO) durante 3 años, bien tolerados y se le realizó una ligadura tubárica (LTB).

Fue remitida a nuestro centro por su ginecólogo de zona con el diagnóstico de nódulo retroareolar en la mama derecha. Ella refería apreciarse un «bulto» en dicha mama desde un año antes.

La exploración ginecológica fue normal y, al realizar la exploración mamaria, se observaron ambas mamas simétricas y sin ninguna afección macroscópicamente apreciable. En la zona retroareolar de la mama derecha se palpaba una tumoración de 3 x 4 cm, de superficie algo irregular, móvil y no dolorosa. Ecográficamente observamos una imagen irregular de 43 mm de diámetro transverso, con una zona central anecógena. En la

Aceptado para su publicación el 29 de mayo de 2002.

mamografía presentaba una zona retroareolar densa.

Realizamos punción-aspiración con aguja fina (PAAF) y posteriormente biopsia por cilindro, siendo el informe citológico el siguiente: «frotis muy hemáticos y moderadamente inflamatorios, de escasa celularidad, no útiles para el estudio citológico»; y el resultado anatomo-patológico (AP) del segundo fue: «tejido fibroadiposo mamario que muestra discreto infiltrado inflamatorio mononuclear inespecífico y ausencia de signos histológicos de malignidad».

Presentado el caso en la Comisión para el diagnóstico de la Patología Mamaria de nuestro Centro, se catalogó, mamográficamente, como estadio IV de BIRAD, por lo que se decidió realizar tumorectomía-biopsia con anestesia local, siendo el resultado AP de angiosarcoma de mama, grado I, que afecta a bordes de resección quirúrgicos.

Ante estos hallazgos se le practicó mastectomía simple derecha, previo estudio de extensión, que fue negativo. La descripción macroscópica de la pieza fue la siguiente: lesión ovalada, de contorno irregular, consistencia moderada y coloración pardo-rojiza, con áreas de aspecto hemático-coagulado, que mide 4,5 x 3 cm, se sitúa a 2,7 cm del borde profundo de resección y se extiende a la zona retroareolar, hasta 0,5 cm del pezón y de la piel. A 1,5 cm de esta lesión, hacia planos profundos e internos, existe otra de similares características, que mide 1,5 x 1,4 cm y llega hasta 1,1 cm del borde profundo. La descripción microscópica fue: lesión tumoral de mayor tamaño que corresponde histológicamente a una neoplasia vascular infiltrante con hendiduras tapizadas por células endoteliales atípicas (CD34+ y F-VIII+). La lesión tumoral de menor tamaño y distante a 1,5 cm presenta, igualmente, el mismo patrón neoplásico vascular.

DISCUSIÓN

Los angiosarcomas primarios de mama, como el que aquí presentamos, son muy poco frecuentes. Nuestro caso es el segundo diagnosticado en nuestro departamento después de 12 años de haber hallado el primero, ya comunicado en 1991⁹.

Con frecuencia se diagnostica al principio de forma errónea como una lesión benigna, puesto que ni la exploración clínica ni la mamografía aportan datos sugerentes para el diagnóstico de malignidad¹⁰ y éste suele realizarse después del estudio histológico, como ocurrió en nuestro caso. Así, Liberman et al¹¹ afirman que un 33% de los angiosarcomas de mama pasan desapercibidos a la mamografía, y Murakami et al describen un caso en la revista *Breast Cancer* del año pasado, diagnosticado inicialmente después de mamo-

grafía y resonancia magnética como un carcinoma inflamatorio, siendo el diagnóstico definitivo de angiosarcoma en la biopsia intraoperatoria¹².

La citología con PAAF tampoco es una técnica sensible en el diagnóstico de los sarcomas de mama, aunque permite objetivar atipia celular en algunos casos, no confirmando el diagnóstico en más de la mitad de las punciones¹. Nosotros tampoco pudimos realizar el diagnóstico por citología. Kline et al¹³, con una experiencia acumulada de aproximadamente 14.000 punciones, informa sólo dos sarcomas puros de mama, ninguno de los cuales fue un angiosarcoma. Por lo que se sabe, sólo dos informes previos han descrito los hallazgos citológicos en angiosarcoma que afecta a la mama^{14,15}. Las muestras, en ambas, fueron diagnosticadas con dificultad, debido a las relativamente escasas características anaplásicas y la escasez de células neoplásicas.

Microscópicamente se caracteriza por proliferación de células endoteliales que forman canales, anastomosadas entre sí, y que infiltran las estructuras glandulares y tejido adiposo de la mama³.

El angiosarcoma primario tiene un comportamiento sumamente agresivo, pues el promedio libre de enfermedad es de 9 meses y la supervivencia en general no sobrepasa los 2 años³. El pronóstico se relaciona con el tamaño del tumor y el grado de diferenciación.

El angiosarcoma de mama puede ser, como en el caso que presentamos, multifocal, con tendencia a crecer rápidamente y metastatizar por vía hematogena, por lo que es considerado como uno de los tumores más letales de la mama¹⁰.

La gran mayoría de pacientes son tratadas, como lo hicimos nosotros, con mastectomía simple o radical, siendo similar la supervivencia en ambos casos. La radioterapia queda como tratamiento adyuvante, aunque hasta el momento no ha demostrado su efectividad, ya que no aumenta la supervivencia. La recomendación actual con respecto a la quimioterapia es que debe ser utilizada en los casos de sarcomas de alto grado o tumoraciones de gran tamaño, que son los de mayor quimiosensibilidad, aumentando así la eficacia del tratamiento¹.

RESUMEN

Presentamos un nuevo caso de angiosarcoma primario de mama, el segundo en nuestro departamento, después de 12 años, en una paciente de 45 años que fue diagnosticada tras la tumorectomía-biopsia, realizándose posteriormente una mastectomía simple, resultando un tumor multifocal. Se revisa la bibliografía sobre este tipo de sarcoma mamario tan poco frecuente, sobre todo el de tipo mamario, como fue

nuestro caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. De la Calle M, Fernández-Sanguino L, Gómez-Pastrana F, Sánchez R, Ramón N, Inocente JM, et al. Sarcoma primitivo de mama. *Prog Obst Gyn* 2000;43:130-6.
2. Haagensen CD. Enfermedades de la mama. 3th ed. Ed. Panamericana, 1987.
3. Coronel-Brizio P, Coronel-Pérez P. Características clínicas del angiosarcoma primario de la glándula mamaria. *Clin Invest Gyn Obst* 2000;27:282-4.
4. Layfield LJ, Dodd LG. Cytologic findings in a case of postirradiation angiosarcoma of the breast. *Acta Cytol* 1997; 41:612-4.
5. Molitor JL, Spielmann M, Contesso G. Angiosarcoma of the breast after conservative surgery and radiation therapy for breast carcinoma: three new cases. *Eur J Cancer* 1996; 32:1820.
6. Stewart FW, Treves N. Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema: a report of six cases in elephantiasis chirurgica. *Cancer* 1984;1:64-81.
7. Benda JA, Al-Jurf AS, Benson AB. Angiosarcoma of the breast following segmental mastectomy complicated by lymphedema. *Am J Surg Pathol* 1987;5:651-5.
8. Slotman BJ, van Hattum AH, Meyer S, Njo KH, Karim ABMF. Angiosarcoma of the breast following conserving treatment for breast cancer. *Eur J Cancer* 1994;30:416-7.
9. Trujillo JL, Álvarez L, Rodríguez E, Parache J. Angiosarcoma bilateral de mama. *Clin Invest Ginecol Obstet* 1991;18:245-8.
10. Martínez FJ, Gómez F, Calvo J, Palacios J. Angiosarcoma de mama: a propósito de un caso. *Prog Obstet Ginecol* 1997; 40:143-6.
11. Liberman L, Dershaw DD, Kaufmann RJ, et al. Angiosarcoma of the breast. *Radiology* 1992;183:649-54.
12. Murakami S, Nagano H, Okubo K, Sakata H, Tsuji Y, Ishiguro T, Hirayama R, et al. Angiosarcoma of the breast: report of a case and its findings of mri. *Breast Cancer* 2000;8:254-8.
13. Kline TS, Kline ISK. Guides to clinical aspiration biopsy: breast. New York: Igaku-Shoin, 1989; p. 152-4.
14. Gupta RK, Naran S, Dowle C. Needle aspiration cytology and immunocytochemical study in a case of angiosarcoma of the breast. *Diagn Cytopathol* 1991;7:363-5.
15. Masin M, Masin F. Cytology of angiosarcoma of the breast: a case report. *Acta Cytol* 1978;22:162-4.