



clínica e investigación en ginecología y obstetricia

www.elsevier.es/gine



CASO CLÍNICO

Angiosarcoma primario de mama

E. Delgado^{a,*}, I. Gil^a, M.D. Arribas^a y J.I. Franco^b



^a Unidad de Mama, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

Recibido el 2 de junio de 2020; aceptado el 29 de septiembre de 2020

Disponible en Internet el 1 diciembre 2020

PALABRAS CLAVE

Angiosarcoma;
Cáncer de mama;
Sarcomas de mama

Resumen El angiosarcoma de mama es un tumor muy poco frecuente pero de comportamiento muy agresivo. Es importante el diagnóstico precoz y diferencial entre su etiología primaria y secundaria. Se caracteriza por su inespecificidad clínica y radiológica, por lo que el anatomopatólogo tiene un papel fundamental para llegar al diagnóstico. La cirugía es el tratamiento fundamental, combinada con quimioterapia y radioterapia. Con un pronóstico desfavorable y la falta de tratamiento definido en las guías clínicas, es un desafío tanto para los cirujanos como para los oncólogos.

© 2020 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Angiosarcoma;
Breast cancer;
Breast sarcomas

Primary angiosarcoma of the breast

Abstract Angiosarcoma of the breast is a very rare tumour, but very aggressive in its behaviour. Early and differential diagnosis between its primary or secondary aetiology is important. It is characterised by being clinically and radiologically unspecific, and the histopathologist has a fundamental role to reach the diagnosis. Surgery is the basic treatment combined with chemotherapy and radiotherapy. Due to its unfavourable prognosis and the lack of treatment defined in the clinical guidelines it is a challenge for both surgeons and oncologists.

© 2020 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El angiosarcoma de mama es una enfermedad rara y agresiva, que supone menos de un 1% de los tumores mamarios. Aunque puede aparecer *de novo*, la mayoría ocurren en pacientes mayores (65-70 años), secundariamente a tratamiento radioterápico o linfedema crónico¹. Se caracteriza

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: delgadoblanco.ele@gmail.com (E. Delgado).



Figura 1 RM: área mal definida en la región retroareolar de la mama derecha, hipercaptante, que requirió seguir ampliando estudio.

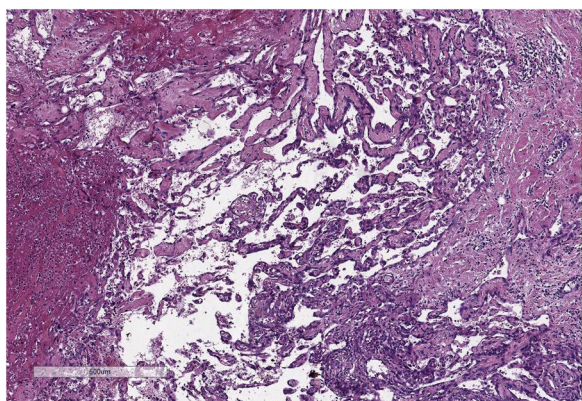


Figura 2 Hematoxilina-eosina: se aprecia aumento de los espacios vasculares, anastomosis entre sí e hiperplasia, indicativos de angiosarcoma.

por hallazgos clínicos y radiológicos inespecíficos que pueden llevar a errores diagnósticos. Por ello, el patólogo tiene un papel muy importante para llegar al diagnóstico final y establecer el pronóstico según el grado histológico del tumor².

Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente de 57 años, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés. Había sido remitida desde el Programa de Prevención de Cáncer de Mama por lesión nodular en cuadrante superoexterno de mama izquierda, sólida, heterogénea, de bordes bien definidos, de 20 mm, para realizar estudio anatomopatológico. Se realiza biopsia con aguja gruesa, que resulta angiosarcoma de mama de bajo grado, por lo que se plantea biopsia estereotáxica de forma programada (fig. 1). La paciente evolucionó favorablemente, siendo dada de alta el primer día postoperatorio. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de angiosarcoma convencional, grado I, con márgenes quirúrgicos libres, siendo el más cercano el superior, estando a menos de 1 mm (fig. 2).

Tras comentar el caso en el Comité de Tumores, se decidió reintervenir para la ampliación de márgenes, ya que su estado tiene una importante influencia en la recurren-

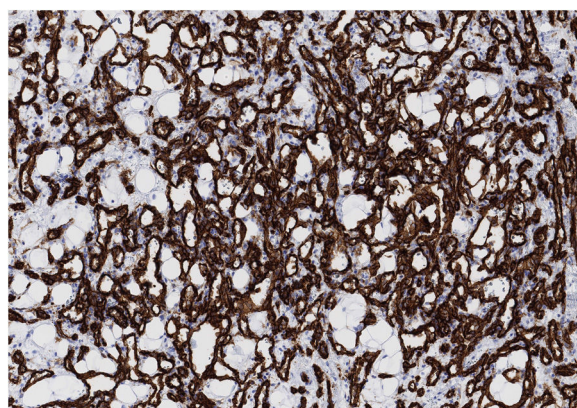


Figura 3 Inmunohistoquímica: CD34+, muestra de pieza quirúrgica del caso. Marcador vascular específico para tumores de esta estirpe.

cia local. Múltiples autores destacan que en estos casos, las recurrencias son más frecuentes en pacientes con márgenes positivos o cercanos, incluso a pesar de realizar tratamiento radioterápico³.

Discusión

El angiosarcoma primario de mama tiene una incidencia inferior al 0,05% de todos los tumores malignos de la mama¹. Fue Borrmann en 1907 quien describió por primera vez un caso⁴. Suele presentarse clínicamente como una masa mal definida, indolora y con rápido crecimiento. Puede manifestarse de forma bilateral y la afectación axilar no es común (0-5%)⁵. En tumores de gran tamaño se han descrito casos de trombocitopenia y clínica hemorrágica, denominado síndrome de Kasabach-Merritt⁶. La paciente tipo es joven (media de edad alrededor de los 40 años) y con una densidad mamaria elevada.

La mamografía y la ecografía no son patognomónicas. Las imágenes nodulares que muestran pueden ser incluso malinterpretadas como enfermedad benigna, tratándose además de pacientes jóvenes. No obstante, múltiples estudios han demostrado la habilidad de la resonancia magnética para identificar signos de malignidad, además de lesiones ocultas en la mamografía⁷.

En general, la biopsia con aguja fina o los *punch* infra-diagnostican los angiosarcomas y la prueba definitiva es la biopsia escisional. Según el grado histológico se dividen en 3 categorías: bajo grado, grado intermedio y alto grado⁸.

Hay que destacar la importancia de la inmunohistoquímica en el diagnóstico diferencial de los carcinomas infiltrantes (ductal/lobulillar), debido a que los angiosarcomas no presentan citoqueratina y expresan marcadores vasculares como son el ERG, FLI1, CD31 y el CD34 (fig. 3). Tumores vasculares benignos también presentan estos últimos, pero no tienen un elevado índice mitótico, un Ki-67 alto o una estructura vascular regular con rasgos invasivos⁸.

En cuanto al tratamiento de estos tumores, existe información limitada de su manejo y la mayoría se deriva de estudios retrospectivos y series de casos.

El *gold standard* del tratamiento es la cirugía con márgenes. Tumores pequeños pueden beneficiarse de una cirugía

conservadora y en el resto de los casos, mastectomía radical modificada, con linfadenectomía axilar si los ganglios están afectados. En la literatura revisada no se contempla la posibilidad de realización de ganglio centinela. La linfadenectomía axilar es controvertida, a menos que clínicamente existan ganglios positivos. Tratándose de un sarcoma, su principal vía de diseminación es hematógena, por ello la afectación ganglionar es positiva en menos de un 10% de los casos^{3,9}.

El tratamiento quimioterápico no está establecido entre las sociedades científicas en estos casos. Existen publicaciones al respecto con neoadyuvancia, adyuvancia debido al alto grado del tumor y adyuvancia por enfermedad metastásica. En todos los casos, con mejoría en las tasas de recurrencia, la supervivencia global y la supervivencia libre de enfermedad¹⁰.

La radioterapia se limita al tratamiento de la afectación microscópica residual de los márgenes. A pesar de que los resultados publicados son prometedores, no se puede demostrar estadísticamente que exista una influencia en la supervivencia debido a la pequeña cantidad de pacientes^{2,3}.

Los factores pronósticos no difieren de otros tumores malignos, como son: el tamaño tumoral, el estado de los márgenes, la enfermedad a distancia y el grado histológico. Según el grado histológico, existen datos publicados de supervivencia a 5 años de entre el 15-76%².

Los angiosarcomas de mama son tumores con un alto grado de agresividad y un pobre pronóstico. Es necesario tener una alta sospecha ante lesiones vasculares en la mama, ya que, como hemos dicho, no presenta ningún signo patognomónico en las pruebas rutinarias de imagen. Por la heterogeneidad existente en su tratamiento es relevante el manejo multidisciplinar de esta enfermedad entre radiólogos, oncólogos, radioterapeutas y cirujanos.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

Los autores declaran no tener financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Hui A, Henderson M, Speakman D, Skandarajah A. Angiosarcoma of the breast: A difficult surgical challenge. *Breast*. 2012;21:584–9.
2. Rosen PP, Kimmel M, Ernsberger D. Mammary angiosarcoma: The prognostic significance of tumor differentiation. *Cancer*. 1988;62:2145–51.
3. Bousquet G, Confavreux C, Magné N, Tunon de Lara C, Poortmans P, Senkus E, et al. Outcome and prognostic factors in breast sarcoma: A multicenter study from the rare cancer network. *Radiother Oncol*. 2007;85:355–61.
4. Borrmann R. Metastasenbildung bei histologisch gutartigen Geschwulsten: Fall von metastasierendem Angiom. *Beitr Pathol Anat*. 1907;40:372–93.
5. Mahdi Y, Rouas L, Malihi A, Lamalmi N, Alhamany Z. Diagnostic difficulties of primary angiosarcoma of the breast: A case report. *J Med Case Rep*. 2018;12:228.
6. Bernathova M, Jaschke W, Pechlahner C, Zelger B, Bodner G. Primary angiosarcoma of the breast associated Kasabach-Merritt syndrome during pregnancy. *Breast*. 2006;15:255–8.
7. Varghese B, Deshpande P, Dixit S, Koppiker C, Jalnapurkar N. Primary angiosarcoma of the breast: A case report. *J Radiol Case Rep*. 2019;13:15–25.
8. Arora TK, Terracina KP, Soong J, Idowu MO, Takabe K. Primary and secondary angiosarcoma of the breast. *Gland Surg*. 2014;3:28–34.
9. Confavreux C, Lurkin A, Mitton N, Blondet R, Saba C, Ranchère D, et al. Sarcomas and malignant phyllodes tumours of the breasts-A retrospective study. *Eur J Cancer*. 2006;42:2715–21.
10. Pervaiz N, Colterjohn N, Farrokhhyar F, Tozer R, Figueredo A, Gert M. A systematic meta-analysis of randomized controlled trials of adjuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcoma. *Cancer*. 2008;113:573–81.