

# Angiosarcoma primario de mama: utilidad de la resonancia magnética

Susana Solanas • Luis Martínez-Comín • Carmen García-Mur • Ricardo Gómez-Pereda

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Se expone el caso de una mujer de 46 años, que acude a la consulta por asimetría mamaria y masa palpable a la exploración.

Se realizó mamografía, ecografía, PAAF/BAG, que se complementó con resonancia magnética (RM) (secuencias turbo-spin eco potenciadas en T2 y estudio dinámico 3D con secuencia SPGE potenciada en T1 con contraste paramagnético extracelular).

En la RM el tumor presentó una estructura heterogénea muy aproximada al aspecto macroscópico de la lesión, y la RM aportó información sobre el comportamiento funcional.

Se presentan las características morfológicas y el estudio funcional de la lesión, así como la correlación entre las distintas técnicas de imagen y el estudio anatopatológico.

**Palabras clave:** Angiosarcoma. Mama. Resonancia magnética. Ecografía. Mamografía. Correlación anatopatológica.

El angiosarcoma primario de mama es un tumor mesenquimal maligno poco frecuente, pero con elevada morbimortalidad, y la glándula mamaria constituye uno de los lugares más comunes de desarrollo. Se describió por primera vez en 1907 por Borrman, con el término de hemangioma metastatizante<sup>1</sup>.

Clásicamente se describen como tumores grandes, de rápido crecimiento, hemorrágicos y localizados en la profundidad de los tejidos.

Presenta una incidencia del 0,04% entre todas las tumoraciones malignas de la mama y constituye aproximadamente un 8% de los sarcomas mamarios<sup>2</sup>.

A pesar de esta baja incidencia, es una tumoración agresiva con tendencia a la multifocalidad y rápida diseminación hematogena, por lo que requiere un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado.

Se presenta el caso de un angiosarcoma primario de mama con las características morfológicas y funcionales de la lesión, así como la correlación entre la distintas técnicas de imagen (mamografía/ecografía/resonancia magnética [RM]) y el estudio anatopatológico.

*Correspondencia:*

SUSANA SOLANAS. Torres de San Lamberto 10 D. 50011 Zaragoza. España. ssolanas@seram.org

Recibido: 4-XI-03

Aceptado: 31-V-04

## Primary Angiosarcoma of the Breast: Use of Magnetic Resonance Imaging

We present the case of a 46 year old woman who comes to the consultation due to mammary asymmetry and palpable mass on examination.

We performed a mammography, ultrasonography, FNAP/core biopsy, completing it with magnetic resonance imaging (MRI) (T2 weighted turbo-spin sequences and 3D dynamic study with a T1 weighted SPGE sequence with extracellular paramagnetic contrast).

In the MRI, the tumor showed a heterogeneous structure that was close to the macroscopic aspect of the lesion, the MRI supplying information on the functional behavior.

We present the morphological characteristics and functional study of the lesion and the correlation between the different imaging techniques and the pathology study.

**Key words:** Angiosarcoma. Breast. Magnetic resonance. Ultrasonography. Mammography. Anatomy-radiological correlation.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 46 años, que acude a nuestro servicio de radiología procedente de su centro de salud de área para estudio de un nódulo en la mama izquierda de rápido crecimiento.

En la exploración clínica la paciente presentaba asimetría mamaria, con área de coloración azulada en cuadrante superior externo de la mama izquierda en relación con proliferación vascular superficial difusa y cicatriz de biopsia quirúrgica (fig. 1).

La masa, de aproximadamente 10 cm de diámetro, presentaba consistencia blanda, estaba mal delimitada, no se desplazaba y era algo dolorosa. No se palpaban adenopatías en el territorio axilar.

En el estudio mamográfico (fig. 2) se visualizaba una masa tumoral de 10,5 × 7 cm, en el cuadrante superoexterno de la mama izquierda y se correlacionaba con la lesión clínica. Presentaba morfología ovalada y contornos bien delimitados ligeramente polilobulados, sin signos de invasión a vecindad. Mama derecha sin hallazgos significativos<sup>3</sup>.

En el rastreo ecográfico (fig. 3) la lesión tenía un tamaño y características morfológicas similares a la mamografía, y presentaba una estructura interna heterogénea con áreas hipo e hipereco génicas y con buena visualización de la pared posterior.

Se realiza RM (1,5 T), con estudio de ambas mamas con secuencias en plano coronal turbo-espín eco potenciadas en T2 y gradiente de eco potenciada en T1 tras la administración de contraste paramagnético (0,16 mmol/kg). Se completa la explora-



Fig. 1.—Asimetría mamaria con aumento del tamaño de la mama izquierda y coloración azulada superficial en el cuadrante superior externo debido a la proliferación vascular. Cicatriz en el cuadrante superior externo en relación con biopsia quirúrgica.

ción con un estudio con sustracción grasa y reconstrucciones multiplanares.

Se encontró una tumoración de  $10,6 \times 8$  cm de contornos definidos y polilobulados. En el estudio dinámico (fig. 4) había realce progresivo de la lesión con densidad interna heterogénea y se

observaba un núcleo central irregular correspondiente a una zona de necrosis. Había desplazamiento y estratificación fibrovascular de los planos glandulares profundos.

Funcionalmente, había una captación intensa y precoz del contraste, que dibujaba unas curvas positivas para malignidad con ascenso rápido y meseta posterior<sup>4</sup>.

En planos inferointernos existía otra pequeña lesión de 2 cm de diámetro con características morfológicas y comportamiento funcional sospechoso de malignidad, similar a la anteriormente descrita, que indicaba multicentricidad.

Se practicó una punción aspiración con aguja fina (PAAF) de la lesión con el resultado de celularidad sospechosa para malignidad. Se decidió no realizar biopsia con aguja gruesa (BAG) por riesgo de sangrado importante. Se realizó una biopsia quirúrgica para el diagnóstico histológico.

La paciente recibió tratamiento quirúrgico con mastectomía radical izquierda modificada y muestreo axilar. Posteriormente se completó con radioterapia y quimioterapia.

El resultado anatomo-patológico de la pieza quirúrgica fue: angiosarcoma de mama de 110 mm de tamaño, con necrosis, hemorragia y lagos vasculares (+++); presencia de penachos capilares y atipias focales, mitosis escasas y sin zonas sólidas. Clasificación tipo II medianamente diferenciado. Receptores de estrógenos y progesterona negativos y P-53 negativo. Ganglios linfáticos del nivel I sin signos de invasión neoplásica (fig. 5).

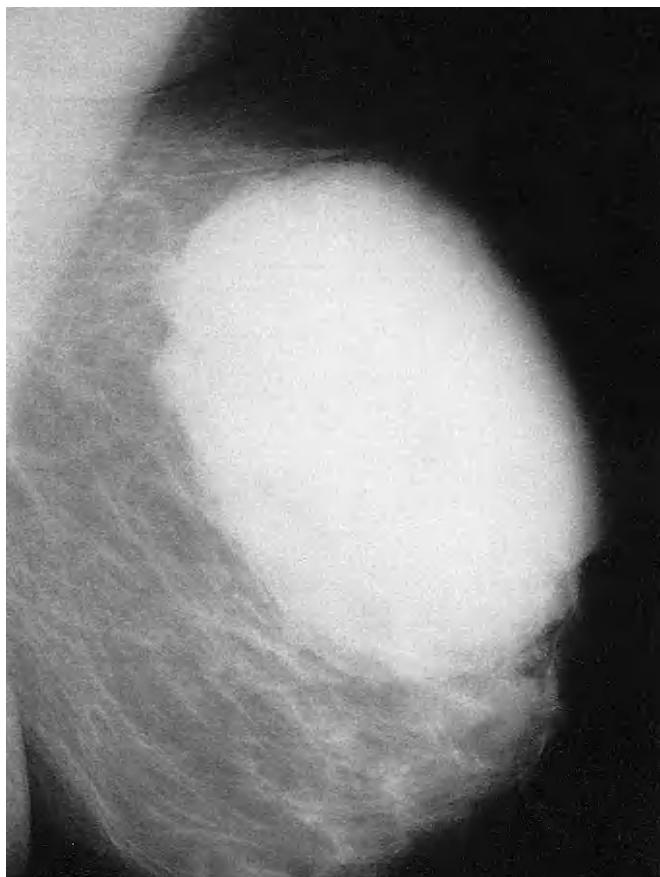


Fig. 2.—Mamografía: proyección oblicuolateral. Masa tumoral ovulada, de contornos bien delimitados lobulados, que desplaza el tejido fibroglandular sin signos de invasión de vecindad.

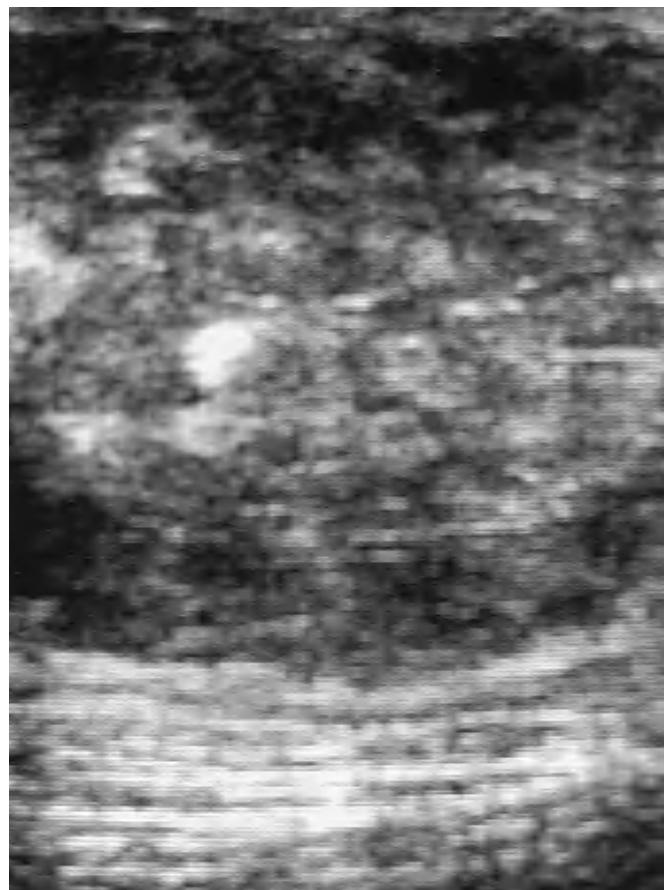


Fig. 3.—Ecografía: lesión de ecoestructura interna heterogénea con buena visualización de la pared posterior.

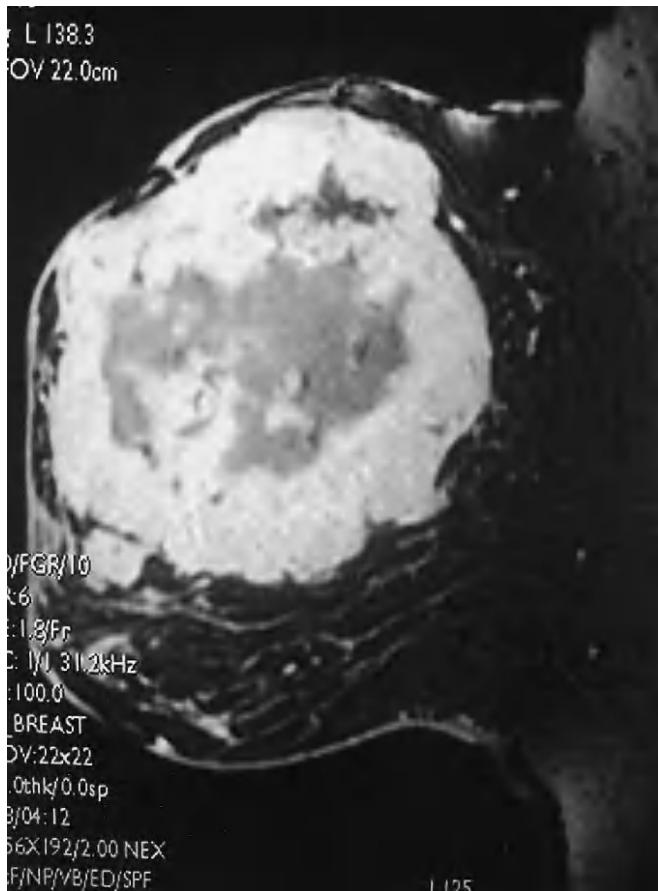


Fig. 4.—3D sagital GE T2 con supresión grasa. Densidad interna heterogénea en relación con área de necrosis central. Se observa desplazamiento y estratificación de los planos glandulares profundos. Se aprecia la correlación de la imagen de RM con la pieza macroscópica. Visualización de otro foco en cuadrantes inferointernos con características morfológicas y comportamiento funcional semejante a los de la lesión principal.

En el momento del diagnóstico se realizó estudio de extensión con ecografía ginecológica y tomografía computarizada (TC) toracoabdominal, sin signos de invasión a distancia.

En controles posteriores mediante TC al año y 16 meses, la paciente presentó múltiples nódulos pulmonares bilaterales, lesiones focales hepáticas y nódulos en ambas glándulas suprarrenales en relación con diseminación metastásica multiorgánica. Además se detectó una masa anexial derecha de  $12 \times 14$  cm con componente necrótico central correspondiente a un implante tumoral que provocaba ligera ectasia del sistema pielocalcial derecho por compresión extrínseca.

## DISCUSIÓN

El angiosarcoma mamario tiene origen en el tejido conjuntivo extralobulillar, está muy vascularizado y presenta un patrón rápido de crecimiento con tendencia a la diseminación metastásica por vía hematogena<sup>5</sup>. Es una tumoración primaria poco frecuente, y con hallazgos clínicos y radiológicos en ocasiones poco específicos que conllevan un diagnóstico tardío.

Es un tumor de estirpe mesenquimal maligno raro, con una supervivencia media de 1,9 a 2,1 años tras el diagnóstico<sup>2</sup>.

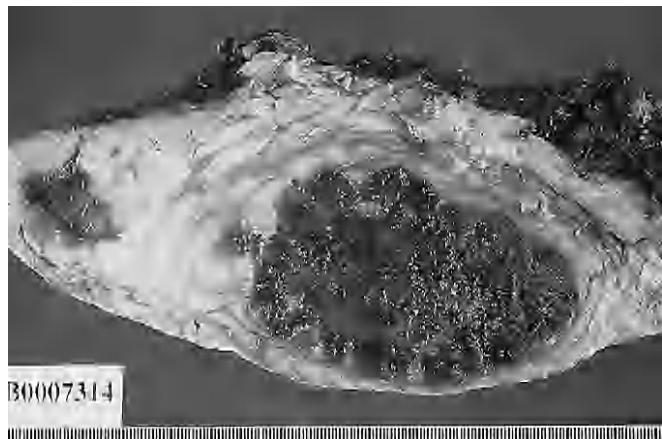


Fig. 5.—Pieza quirúrgica: mastectomía radical modificada. Aspecto macroscópico de la lesión. Se realizan cortes de la pieza en sentido coronal, en lugar de los habituales sagitales, para una mejor correlación con la RM. Tumoración rojiza, relativamente bien delimitada, no encapsulada y foco adyacente con similares características morfológicas.

El tamaño del tumor y las características histológicas, como subtipo o grado de angiosarcoma, están fuertemente relacionados con el pronóstico del paciente. Para mejorar la supervivencia es determinante el diagnóstico precoz y un tratamiento quirúrgico con escisión completa de la masa con márgenes adecuados<sup>6</sup>.

Este tumor aparece en mujeres jóvenes, de entre 20 y 45 años de edad, en ocasiones con un antecedente de radiación previa de la mama, y su presentación más habitual es una masa palpable. La coloración azulada de la piel es un dato clínico característico que refleja la naturaleza vascular de la tumoración, aunque su frecuencia de aparición es baja, entre el 17 y el 25%<sup>3</sup>.

Las características radiológicas de esta tumoración son variables y poco específicas. Mamográficamente puede aparecer como masa solitaria de contornos circunscritos y lobulados, con un tamaño  $> 5$  cm de diámetro. La presencia de calcificaciones suele asociarse con áreas de necrosis, y la existencia de engrosamiento cutáneo y asimetría en el calibre de los vasos va a estar en relación con el tamaño tumoral. Las calcificaciones son inusuales en el angiosarcoma y se localizan dentro de los espacios vasculares neoformados<sup>7</sup>.

En la ecografía aparece una masa sólida con ecoestructura variable, y que suele dar buen refuerzo de la pared posterior<sup>8</sup>.

La RM muestra una lesión cuyas características morfológicas se asemejan a los hallazgos macroscópicos, y esta técnica constituye un pilar importante en el algoritmo diagnóstico, especialmente cuando el estudio diagnóstico convencional (mamografía, ecografía, PAAF/BAG) no es concluyente. La RM define con mayor precisión la lesión por lo que proporciona un conocimiento adecuado prequirúrgico, valora posibles complicaciones de sangrado y, por lo tanto, permite un correcto planteamiento quirúrgico<sup>3</sup>.

En este caso, la RM aportó información adicional en cuanto al tamaño tumoral, más preciso, la presencia de otro foco con características morfológicas y funcionales sospechosas de malignidad, y respecto al componente vascular y de necrosis de la lesión.

Entre los distintos diagnósticos diferenciales figuran: el tumor phyllodes, el carcinoma inflamatorio, las formaciones quísticas de gran tamaño con o sin signos de complicación y los abscesos mamarios.

Histológicamente, estos tumores se clasifican en tres subtipos según las características de los neovasos y sus anastomosis vasculares, la invasión del parénquima mamario subyacente y la presencia de mitosis celulares.

A pesar de que los hallazgos radiológicos no son patognomónicos, permiten la caracterización de la lesión, que junto con el diagnóstico precoz y planteamiento quirúrgico adecuado aumentarán la supervivencia de estas pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Schnarkowski P, Kessler M, Arnholdt H, Helmberger T. Angiosarcoma of the breast: mammographic, sonographic and pathological findings. *Eur J Radiol*. 1997;24:54-6.
2. Britt LD, Lambert P, Sharma R, Ladaga LE. Angiosarcoma of the breast. *Arch Surg*. 1995;130:221-3.
3. Marchant LK, Orel SG, Pérez-Jaffe LA, Reynolds C, Schnall MD. Bilateral angiosarcoma of the breast on MR imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 1997;169:1009-10.
4. White Nunes L, Schnall DM, Orel SG. Update of breast MR imaging architectural interpretation model. *Radiology*. 2001;219:484-94.
5. Mansouri H, Jalil A, Choho L, Souadka A, El Gueddari B. Unusual aspects of breast cancer: Case 1. Angiosarcoma of the breast. *J Clin Oncol*. 2001;19:2570-1.
6. Marchal C, Weber B, De Lafontan B. Nine breast angiosarcomas after conservative treatment for breast carcinoma: survey from French comprehensive cancer centers. *Int J Radial Oncol Biol Phys*. 1999;44:113.
7. Cyrlak D, Carpenter P. Breast imaging case of the day. *Radiographics*. 1999;19:1086-8.
8. Liberman L, Dershaw DD, Kaufman RJ, Rosen PP. Angiosarcoma of the Breast. *Radiology*. 1992;183:649-54.