

Carta científica

Malformación vascular linfovenular de mama: diagnóstico diferencial a propósito de un caso



Lymphovascular malformation of the breast: differential diagnosis and a case report

Las anomalías vasculares son entidades patológicas poco frecuentes de la mama. En este concepto se incluyen tanto las malformaciones congénitas de arterias, venas y vasos linfáticos como los tumores de origen vascular, benignos o malignos (hemangiomas, linfangiomas, angiosarcomas)¹. Deben diferenciarse los procesos congénitos, independientemente de su forma de manifestación y la edad a la que se diagnostican, de los adquiridos, generalmente formas tumorales y que aparecerán aisladamente o en el contexto de diferentes síndromes. En las formas congénitas, las malformaciones linfáticas suelen ser las más frecuentes, en forma de linfangiomas quísticos, y es relativamente rara su asociación con estructuras vasculares, especialmente venosas. Es una patología infrecuente y su importancia radica en un adecuado diagnóstico, ya que pueden llegar a confundirse clínica y radiológicamente con el cáncer de mama.

Caso clínico

Mujer de 39 años que consultó por un nódulo mamario izquierdo de varios meses de evolución sin otra sintomatología. En el estudio mamográfico se evidenciaba un nódulo de 56 × 18 mm BIRADS IVa en el cuadrante superoexterno de la mama izquierda (fig. 1). En la RM se apreciaba una lesión nodular con realce progresivo y homogéneo, con finos tractos hipocaptantes y una curva dinámica ascendente tipo 1 (asociada a benignidad), sin adenopatías axilares sospechosas. La BAG informó de compatibilidad con una malformación vasculolinfática, sugestiva de linfangioma. Se realizó cirugía conservadora, extirpando la lesión con márgenes libres y reconstruyendo con mamoplastia. Tras su exéresis, la histología definitiva describía una lesión de consistencia blanda compuesta de numerosas estructuras vasculares de variable tamaño, tortuosas y de pared delgada, tapizadas por endotelio plano monocapa, sin atipias, con positividad para el marcador

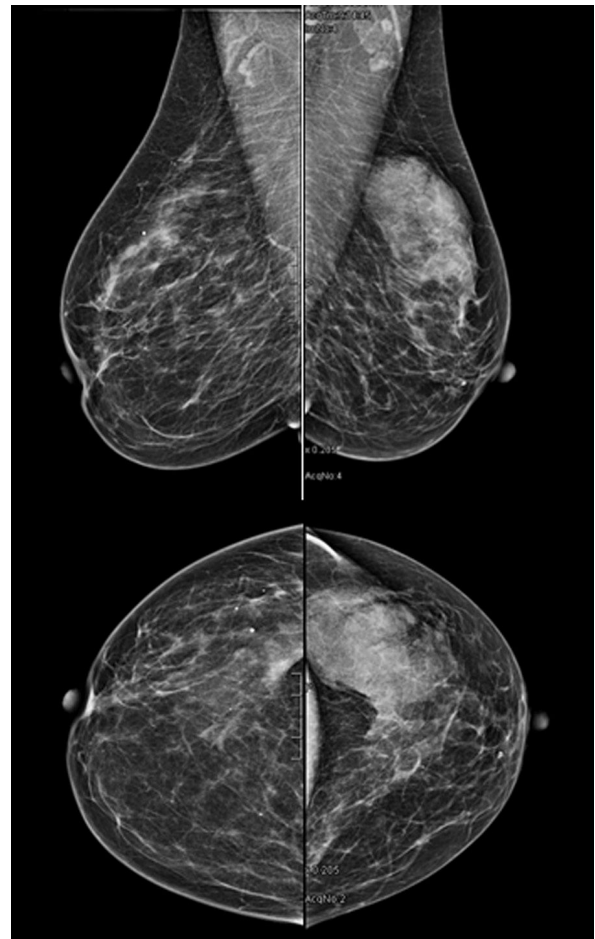


Figura 1 – Mamografía que muestra masa nodular en el cuadrante superoexterno de la mama izquierda, parcialmente bien delimitado y categorizado como BIRADS IVa.

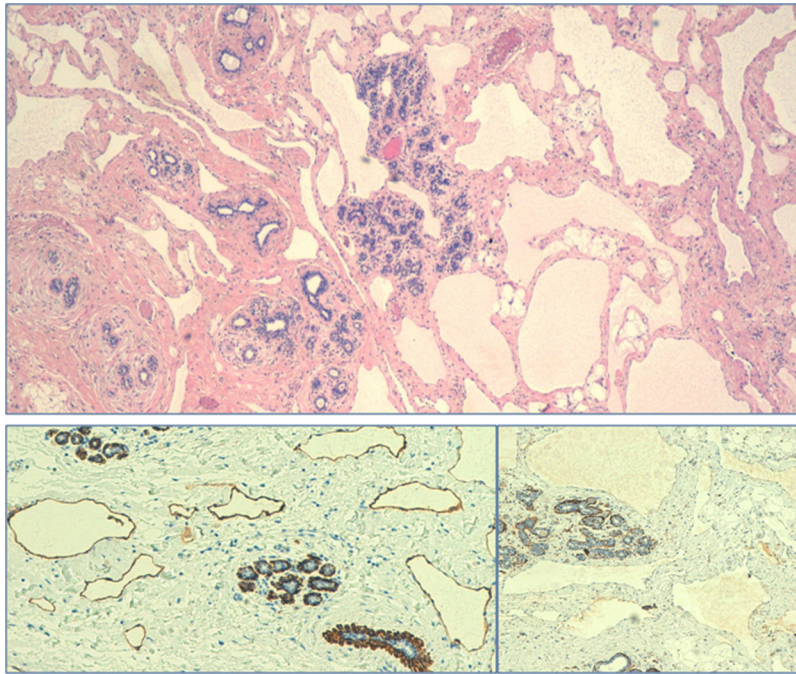


Figura 2 – Arriba, H-E 4×: parénquima mamario en el que se identifican estructuras vasculares irregulares de diferentes tamaños, algunas con pared muscular, que contienen material proteínáceo en su luz. Abajo: los endotelios muestran positividad para marcador de endotelio linfático D2-40 (10×) (izquierda) y negatividad para WT-1 (10×) (derecha).

linfático D2-40 y WT-1 negativo, filiándose de malformación vascular mixta linfático-venosa con predominio linfático (fig. 2). Tras un seguimiento de 3 meses, la paciente persiste asintomática y sin complicaciones.

Discusión

Las malformaciones venosas son anomalías de bajo flujo que, a diferencia de las arteriales, suelen estar presentes en el tejido mamario desde el nacimiento, siendo más evidentes por su crecimiento en la pubertad o el embarazo, que es cuando se suelen diagnosticar¹. Son alteraciones del desarrollo embrionario, e incluso se ha hecho referencia en la literatura a su carácter familiar hereditario atribuido a algunas mutaciones². Aunque suelen ser asintomáticas, pueden dar clínica ocasionada por su crecimiento que, en este caso, es por hipertrofia y dilatación de los vasos que las forman y no por hiperplasia. Este dato, junto con que no presentan crecimiento y regresión espontánea, es una característica que permite su distinción de los hemangiomas. Al diagnóstico pueden encontrarse masas de bajo flujo, no pulsátiles, compresibles y que pueden tener fenómenos trombóticos y coagulopáticos en su interior¹.

Otro grupo de malformaciones mixtas son los hemangioendotelomas. Estos son entidades muy infrecuentes que aparecen como una masa vascular hipocogénica en ecografía y en la RM, como lesiones con realce heterogéneo hipointensas en T1 y ligeramente hiperintensas en T2³. En su diagnóstico diferencial debe considerarse la hiperplasia pseudoangiomatosa estromal, más frecuente en mujeres premenopáusicas, en las que se encuentran de forma incidental durante un estudio rutinario,

apareciendo como masas o asimetrías si existen calcificaciones asociadas y con hallazgos inespecíficos en la RM⁴. El diagnóstico se basará en el estudio histológico, donde encontraremos miofibroblastos dispuestos en falsos canales vasculares que no contienen glóbulos rojos en su interior^{3,4}.

Por otro lado, los linfangiomas son malformaciones linfáticas benignas que se encuentran principalmente en niños o adultos jóvenes^{1,5}. Son tumores infrecuentes de los que hay reportados en la literatura menos de 15 casos⁶. Según el número y tamaño de los vasos linfáticos que lo forman, pueden clasificarse en simples, si lo forman pequeños vasos del tamaño de los capilares; cavernosos, cuando lo forman vasos linfáticos dilatados; o linfangiomas quísticos cuando están formados por espacios quísticos con linfa revestidos de células endoteliales. Al igual que los hemangiomas, suelen ser superficiales y su localización más frecuente es la axilar o cola de la mama, aunque no está comunicado con el drenaje normal de la mama. Radiológicamente los linfangiomas suelen aparecer en la mamografía como lesiones bien circunscritas, solitarias, lobuladas, y en la ecografía su aspecto dependerá del número y tamaño de los vasos linfáticos y de los espacios quísticos que lo formen. El eco-Doppler no suele mostrar flujo en su interior y la RM puede mostrar realce de los septos pero no del líquido linfático^{7,8}. La BAG suele permitir el diagnóstico definitivo, describiéndose vasos linfáticos más o menos dilatados, como ocurrió en el caso que se presenta. Recientemente se ha utilizado el D2-40 como marcador selectivo de las células linfáticas endoteliales que permitiría filiar de forma más precisa el origen de las mismas. Es un anticuerpo monoclonal IgG2a que resulta positivo en el caso de los linfangiomas sirviendo, por tanto, para establecer el

diagnóstico diferencial con los hemangiomas, los angiolipomas y el resto de las malformaciones vasculares⁹. En cuanto a su tratamiento, el manejo del linfangioma también es controvertido. Se han descrito en la literatura casos de degeneración maligna en linfangiomas irradiados, aunque es infrecuente, por lo que han surgido tratamientos opcionales a la cirugía, como la esclerosis, la ablación con láser o radiofrecuencia y la radioterapia¹⁰. La característica del componente venoso asociado no parece, al menos en el conocimiento de los autores, que suponga un hecho diferencial en el manejo posterior de estos casos.

Conflicto de intereses

Declaro que no ha existido conflicto de intereses por parte de ningún autor para la elaboración de este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

- Jesinger RA, Lattin GE, Ballard EA, Zelasko SM, Glassman LM. Vascular abnormalities of the breast: arterial and venous disorders, vascular masses, and mimic lesions with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2011;31:E117-36.
- De Lourdes Díaz M, Pina LJ, Alonso A, de Luis E. Phleboliths detected on mammography. *Breast J*. 2006;12:467-9.
- Insabat LI, di Vizio D, Terracciano LM, Pettinato G. Epithelioid haemangioendothelioma of the breast. *Breast*. 1999;8:295-7.
- AbdullGaffar B. Pseudoangiomatous stromal hyperplasia of the breast. *Arch Pathol Lab Med*. 2009;133:1335-8.
- Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge JM. 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg*. 1999;34:1164-8.
- Torcasio A, Veneroso S, Amabile MI, Biffoni M, Martino G, Monti M, et al. Cystic hygroma of the breast: a rare lesion. *Tumori*. 2006;92:347-50.
- Chung SY, Oh KK, Kim DJ. Mammographic and sonographic findings of a breast cystic lymphangioma. *J Ultrasound Med*. 2003;22:307-9.
- Ko KH, Kim EK, Kang HY, Youk JH. Cavernous lymphangiomas of the breast mimicking breast cancer. *J Ultrasound Med*. 2009;28:973-6.
- Zschaber VF, Squárcio F, Silva GF, Metzke K, Gobbi H. D2-40, a novel lymphatic endothelial marker: identification of lymphovascular invasion and relationship with axillary metastases in breast cancer. *J Bras Patol Med Lab*. 2008;44:45-50.
- Wilson GR, Cox NH, McLean NR, Scott D. Squamous cell carcinoma arising within congenital lymphangioma circumscriptum. *Br J Dermatol*. 1993;129:337-9.

Caridad Marín^{a*}, Pedro J. Galindo^a, Florentina Guzmán^b, Belén Ferri^c y Pascual Parrilla^a

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^bServicio de Radiología, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^cServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carikimh@gmail.com (C. Marín).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2018.12.008>
0009-739X/

© 2019 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.