



PRESENTACIÓN DE CASO

Angiosarcoma primario de la mama

Primary angiosarcoma of the breast

Laura González Gómez
Yareyda Hernández Amaro*
Agustín Lemus Sarraceni

Universidad de Ciencias Médicas de Pinar del Río. Hospital General Docente Abel Santamaria Cuadrado. Pinar del Río, Cuba

*Autor para la correspondencia: yareida@infomed.sld.cu

Recibido: 11 de octubre 2018

Aceptado: 17 de diciembre 2018

Publicado: 01 de enero 2019

Citar como: González Gómez L, Hernández Amaro Y, Lemus Sarraceni A. Angiosarcoma primario de la mama. Rev Ciencias Médicas [Internet]. 2019 [citado: fecha de acceso]; 23(1): 141-146. Disponible en: <http://revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/3790>

RESUMEN

El angiosarcoma primario de mama es una neoplasia infrecuente y agresiva con una etiología desconocida. Presentamos el caso de una mujer de 33 años que acude a consulta por aumento de volumen en la mama izquierda no doloroso, ulcerado, se le realiza mastectomía total amplia, donde se diagnostica un angiosarcoma primario de la mama.

DeCS: HEMANGIOSARCOMA; NEOPLASIAS; NEOPLASIAS DE LA MAMA.

ABSTRACT

Primary angiosarcoma of the breast is an infrequent and aggressive neoplasm with an unknown etiology. A case-report of a 33-year-old woman who came to the clinic because of an increase in volume in the left breast that was not painful and ulcerated is presented. She underwent a wide-total mastectomy, where a primary angiosarcoma of the breast was diagnosed.

DeCS: HEMANGIOSARCOMA; NEOPLASMS; BREAST NEOPLASMS.

INTRODUCCIÓN

Los angiosarcomas son neoplasias de tejidos blandos raras, generalmente agresivas que se originan en las células endoteliales. El angiosarcoma primario de mama, aunque representa menos del 0,1% de todos los tumores malignos, es uno de los sarcomas más comunes. Los factores de riesgo incluyen: radiación, antecedentes de trauma; linfedema; implantes de pecho; xeroderma pigmentoso; neurofibromatosis. El angiosarcoma secundario de mama aparece en mujeres mayores, ya sea después de la radioterapia para el cáncer de mama o debido a un linfedema crónico⁽¹⁾.

El angiosarcoma primario de la mama es una neoplasia muy agresiva de origen desconocido. Consideramos interesante la presentación de este caso por lo infrecuente del tumor y la ausencia de antecedentes de radioterapia antes de aparecer dicha lesión.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 33 años sin antecedentes de salud relevantes personales y familiares, que acude a cuerpo de guardia de cirugía por presentar aumento de volumen de la mama izquierda no doloroso ulcerada, se realiza una mastectomía total amplia, recibiendo la pieza en nuestro departamento de anatomía patológica para estudio anatomopatológico:

Estudio macroscópico:

Se recibe mama izquierda producto de una mastectomía total que mide 19 x 18 x 7 cm pardo amarillenta, que areola y pezón pertenecen 5 x 3,5 cm observándose hacia la unión de ambos cuadrantes a 4 cm del borde externo una lesión ulcerada pardo oscura de 3,5 x 1,5 cm, a los múltiples cortes y examen minucioso encontramos un área tumoral de 5 x 4 x 2 cm de bordes irregulares blanquecina con áreas pardas oscuras, al corte consistencia firme.



Fig. 1 Estudio macroscópico

Histológicamente se realizó el diagnóstico de angiosarcoma primario de la mama izquierda, de grado intermedio de malignidad con áreas solidas de patrón sarcomatoso (epiteliode), infiltrado inflamatorio peri tumoral moderado, desmoplasia ligera, no calcificaciones, invasión vascular sanguínea y peri neural, no invasión vascular linfática, infiltración de la piel, areola y pezón, tumor de 5 x 4 x 2 cm.

Se examina minuciosamente grasa axilar del primer nivel encontrándose 10 formaciones ganglionares ninguno de ellas metastásicas.

Se examina minuciosamente grasa axilar del primer nivel encontrándose nueve formaciones ganglionares ninguno de ellas metastásica.

Se examina minuciosamente grasa axilar del tercer nivel no encontrándose formaciones ganglionares, Total de ganglios 0/19.

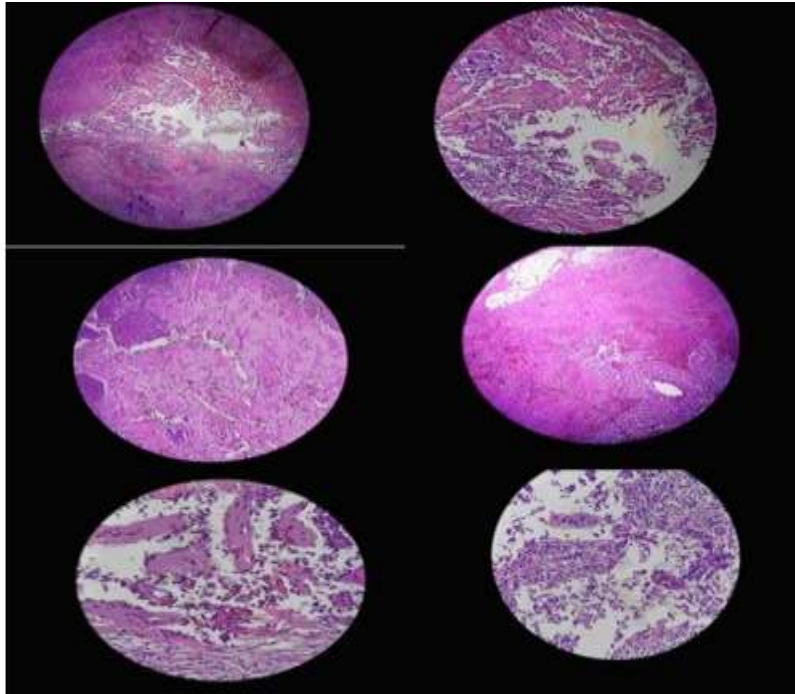


Fig. 2 Estudio microscópico

DISCUSIÓN

El angiosarcoma es una neoplasia maligna que se deriva del endotelio vascular y puede presentarse virtualmente en cualquier parte del cuerpo, rápidamente progresivo de mal pronóstico^(2,3).

El antecedente de radiación y el linfedema están presentes en el angiosarcoma secundario, pero el origen del primario sigue siendo desconocido⁽⁴⁾.

Existen diferencias significativas en la edad media de aparición. Los tumores primarios se dan en pacientes más jóvenes (20-40 años), son más agresivos y tienen una supervivencia media de 19-30 meses. En los secundarios la media de edad es más tardía, siendo de 60 años (30-70 años). Parece existir una relación directa entre la edad y el aumento, de sensibilidad al tratamiento conservador. Brady et al encuentran una relación inversa entre la edad en que ha sido irradiado el paciente y la latencia desaparición del angiosarcoma⁽⁵⁾.

La relación con la radioterapia es tan importante que podemos clasificar a los angiosarcomas mamarios en tres grupos clínicos bien diferenciados:

- Angiosarcomas primarios, que pueden aparecer a cualquier edad si bien las mujeres de 30-40 años constituyen el grupo más numeroso.

- Angiosarcomas postradioterapia, que afectan a un grupo de edad superior, principalmente posmenopáusicas
- Angiosarcomas asociados a Síndrome de Stewart-Treves, con linfedema de larga evolución, hoy día menos frecuente debido a la tendencia conservadora de la cirugía^(3,5,6).

Los métodos de confirmación de la sospecha diagnóstica de un sarcoma de la mama obligan al análisis histopatológico de una muestra de tejido del tumor. No se recomienda la obtención de muestras con punción con aguja fina, debido a que no permite un análisis adecuado. La biopsia core puede usarse a condición que el espécimen recobrado sea suficiente⁽⁷⁾.

La mayoría de estos tumores son masas palpables indoloras, a menudo una porción significativa de la mama está comprometida con edema y decoloración a la hora del diagnóstico. Se pueden observar lesiones cutáneas violáceas o eritematosas, indoloras, pudiendo en algunos casos ser multifocales y que en tumores grandes o superficiales da el aspecto de una contusión⁽⁸⁾.

En los estudios histológicos el angiosarcoma de mama se presenta macroscópicamente como un tumor de apariencia esponjosa con cavernas áreas hemorrágicas, con diámetro de crecimiento infiltrante al parénquima adyacente así como del tejido adiposo⁽⁹⁾.

Microscópicamente se clasifican en tres grados

- Bajo grado o bien diferenciado: pueden encontrarse canales vasculares con anastomosis, células endoteliales con escasa atipia que infiltran el estroma.
- Grado intermedio: son frecuentes mitosis en pequeñas papilas que se hallan en las luces vasculares, áreas de proliferación endotelial, focos de atipia celular.
- Alto grado o pobremente diferenciado: son comunes áreas sólidas, hemorrágicas y necróticas; proliferaciones papilares intravasculares^(9,10).

El uso de técnicas inmunohistoquímicas permite la confirmación diagnóstica mediante la demostración de positividad en los marcadores de diferenciación endotelial; los más utilizados son factor VIII, CD34 y CD31, siendo este último el de mayor sensibilidad y especificidad^(4,9,11).

No existe un tratamiento estándar definido, de primera línea se recomienda cirugía, con quimioterapia y radioterapia coadyuvantes. Doxorubicina y Bevacizumab recomendado en este tipo de pacientes⁽³⁾.

El tratamiento de elección es la mastectomía total para las lesiones primarias pequeñas de bajo grado, puede indicarse la terapia de conservación de la mama. La quimioterapia con docetaxel puede reducir la tasa de recurrencia local. Aunque los datos son limitados, la radioterapia hiperfraccionada de los angiosarcomas secundarios de alto grado ha dado como resultado una disminución de la repoblación celular. La cirugía es de elección para el tratamiento de las recidivas locales, siendo potencialmente curativa en estos casos⁽¹²⁾.

El pronóstico de las pacientes con angiosarcoma es muy pobre, con una supervivencia media de unos 19 meses⁽¹³⁾. Pacientes con angiosarcoma de bajo grado (grado uno o bien diferenciado) generalmente tienen buen pronóstico, con sobrevida mayor a 15 y 24 años después del tratamiento. En cambio pacientes con angiosarcoma de alto grado (grado tres o mal diferenciado) tienen una mediana de tiempo libre de enfermedad de solo 15 meses⁽⁸⁾.

Las metástasis ocurren en el 50-60 % de los pacientes, habitualmente en los primeros 24 meses, 17 y afectan generalmente a ganglios linfáticos, aunque se han descrito en cualquier

órgano, porque se disemina con gran frecuencia a través de los vasos sanguíneos y linfáticos y presenta metástasis sobre todo en ganglios linfáticos, pared torácica pleura y pulmones⁽¹³⁾.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cea García J, Albalat Fernández R, Carrión Jiménez I, Pabón Carrasco S. Angiosarcoma primario de mama con metástasis en ovario y axila: un patrón inusual de enfermedad metastásica. [Internet] 2016 [citado 2018/10/16]; 5(3). Disponible en: <http://erevistas.saber.ula.ve/index.php/biomedicina/article/view/7851>
2. RAD-PAT. Angiosarcoma Mamario. Boletín mensual de correlación radiológica-patológica del INCMNSZ. [Internet] Junio 2017 [citado 2018/10/16]; (10). Disponible en: http://www.epsnutricion.com.mx/radpat/10_201706_radpat.pdf
3. Monroy K, Fernández L, Sua LF. Angiosarcoma de Mama (ASM) Metastásico a Pulmón con Respuesta Favorable a Tratamiento en un Hospital de Referencia en América Latina: Reporte de Caso. [Internet] 2017. [citado 2018/10/16]. Disponible en: <http://www.institutodeinvestigaciones.org/docs/trabajos/2017/14/04.pdf>
4. Cayuela M, Pahisa J, Ferrer B. Angiosarcoma de mama. Revisión a propósito de un caso. Rev Senología y Patol Mam. [Internet] 2000 [citado 2018/10/16]; 13(1): [aprox. 3p.]. Disponible en: https://www.sespm.es/wp-content/uploads/revista/2000_13_1/8.pdf
5. Torres Gómez FJ, Ibáñez Martínez J, Torres Olivera FJ. Angiosarcoma de mama. A propósito de un caso. Oncología. [Internet] 2006 [citado 2018/10/16]; 29(2): [aprox. 4p.]. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/onco/v29n2/07.pdf>
6. Christopher DM. Fletcher Diagnostic Histopathology of tumors. 4ta ed.s/l. Elsevier. s/a. p 1126.
7. Koffmann IB, Andrade WO, Cornejo SS, Cornejo SJ. SARCOMAS DE LA MAMA. [citado 16 octubre 2018]. Disponible en: <http://mastologia.cl/images/consenso99/mamas%2012.pdf>
8. Sergio Sepúlveda P, Fabián Miranda O, Bernardo Martorell G, Gonzalo Navarrete H. Angiosarcoma Primario de la Mama. Reporte de 2 casos clínicos y revisión de la literatura. Revista Hospital Clínico Universidad de Chile. [Internet] 2005 [citado 2018/10/16]; 16(3): [aprox. 4p.]. Disponible en: https://www.redclinica.cl/Portals/0/Users/014/14/14/angiosarcoma%203_2005.pdf
9. Weidner N. Modern Surgical Pathology. 2da ed.s/l. Elsevier.s/a. p 603-604.
10. Esteban I, Hardisson D, Suárez A. Angiosarcoma de mama de alto grado. [citado 19 octubre 2018]. Disponible en: <http://www.seap.es/regional/madrid/junio01/hulapaz.htm>
11. Romera E, Piñero A, Sola J, Illana J, Galindo PJ, Frías J, et al. Angiosarcoma de mama postradioterapia ¿un tumor de importancia creciente? REVSENOLOGÍAPATOLMAM. [Internet] 2007 [citado 2018/10/16]; 20(2): [aprox. 2p.]. Disponible en: https://www.sespm.es/wp-content/uploads/revista/2007_20_2/6.pdf
12. JGE, AMM, EMS, EPP. Angiosarcoma primario de mama bilateral sincrónico en el periodo de lactancia. Revista de Senología y Patología Mamaria [Internet] Octubre - Diciembre 2017 [citado 2018/10/16]; 30(4): [aprox. 10p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es->

[revista-revista-senologia-patologia-mamaria-131-articulo-angiosarcoma-primario-mama-bilateral-sincronico-S021415821730083X](#)

13. García-Vilanova C, Vázquez Albaladejo C, Almenar Medina S, Sancho Merle MF, Camps Roig J, Giménez Climent J, et al. Angiosarcoma mamario tras tratamiento conservador del cáncer de mama. A propósito de un caso. EV. SENOLOGIA Y PATOL. MAM. [Internet] 1994 [citado 2018/10/16]; 7(3): [aprox. 5p.]. Disponible en: https://www.sespm.es/wp-content/uploads/revista/1994_7_3/8.pdf.