

PRESENTACIÓN DE CASO

Metástasis ovárica única de angiosarcoma mamario como localización infrecuente

Single ovarian metastases of breast angiosarcoma as unusual location

**Sara Tato-Varela, Ma. Nieves Cabezas-Palacios, Alfredo Polo-Velasco,
Francisco Márquez-Maraver, Julián Jiménez-Gallardo, Inmaculada Rodríguez-Jiménez**

Unidad de Gestión Clínica de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla, España.

RESUMEN

Los angiosarcomas son tumores vasculares extremadamente raros con alta tasa de proliferación e invasión. Están caracterizados por células anaplásicas que se originan en las paredes de los vasos sanguíneos. Poseen mal pronóstico debido a su comportamiento altamente agresivo, el cual condiciona una elevada probabilidad de recurrencia local y extensión multiorgánica. Se presentan principalmente en: pulmón, hígado, ganglios linfáticos y huesos. Su tratamiento es controvertido debido escasa casuística disponible acerca de esta estirpe tumoral, aunque parece claro que el tratamiento principal es la cirugía y que el tratamiento posterior puede ser la quimioterapia adyuvante.

Palabras clave: angiosarcoma mamario; metástasis ovárica; cirugía.

ABSTRACT

Angiosarcomas are extremely rare vascular tumors with high rate of proliferation and invasion. They are characterized by anaplastic cells originating in the walls of blood vessels. They have poor prognosis because of their highly aggressive behavior, which determines a high probability of local recurrence and spreading to multiple organs. They occur mainly in lung, liver, lymph nodes and bones. Treatment is controversial due to small number of cases available about this tumor type, although it seems clear that the main treatment is surgery and subsequent treatment can be adjuvant chemotherapy.

Keywords: Breast angiosarcoma; ovarian metastases; surgery.

INTRODUCCIÓN

Los angiosarcomas primarios de mama son una neoplasia mesenquimal rara, representa menos del 0,1 % de los cánceres mamarios.¹ Resulta más frecuente que aparezcan como complicación secundaria a la cirugía conservadora y tratamiento radioterápico adyuvante de los carcinomas infiltrantes mamarios.² Su naturaleza de comportamiento es agresiva, con tasas de recurrencia local tras mastectomía que llegan al 70 % en tumores de alto grado.³ La mitad de los angiosarcomas poseen extensión metastásica —bien sea en el momento del diagnóstico o posteriormente— aparecen predominantemente en hígado, pulmón o huesos.⁴ Presentamos a continuación un caso clínico de angiosarcoma de mama intervenido que presentó una metástasis ovárica única a los 2 años de seguimiento, así como una revisión literaria en relación a esta estirpe histológica infrecuente.

Presentación de caso

Paciente nuligesta de 25 años que consulta en 2013 a su médico de familia por un bulto creciente de nueva aparición en cuadrante supero, externo de mama derecha y mastalgia. No posee antecedentes de interés excepto asma bronquial alérgica e intervención quirúrgica por *hallux valgus*. La ecografía evidencia un área de distorsión arquitectural que es filiada por la mamografía como una lesión polilobulada de 14 milímetros moderadamente sugestiva de malignidad. Se realiza una biopsia con aguja gruesa que aporta el diagnóstico de angiosarcoma mamario moderadamente diferenciado (grado II). Dado que el estudio de extensión es negativo, la paciente se somete a mastectomía radical derecha con resultado de angiosarcoma grado II estadio I. Debido a la estirpe histológica desfavorable, se somete a 6 ciclos de quimioterapia adyuvante con doxorubicina y ciclofosfamida con buena tolerancia.

Los controles posteriores resultan anodinos, hasta que en 2015, acude a Urgencias por dolor abdominal generalizado que se focaliza en fosa ilíaca derecha de una semana de evolución. La ecografía abdominal practicada por Radiología denota ocupación del fondo de saco de Douglas por material ecogénico sugestivo de cuerpo lúteo hemorrágico y moderada cantidad de líquido libre en fondo de saco de Douglas. La paciente es valorada por la consulta de ginecología, donde se refleja, mediante la ecografía transvaginal, la existencia de una masa sólida con signos de necrosis e hipervascularización evidenciada mediante Doppler de 64 × 50 mm que parece corresponder a anejo derecho. Tanto el útero como el ovario izquierdo son normales.

La paciente es ingresada para estudio, se solicita una resonancia magnética nuclear (RMN) que informa de una tumoración retrouterina sólida de 85 × 38 × 62 mm de aspecto heterogéneo. Al administrar contraste endovenoso se produce un realce intenso en T1 donde existe, a la vez, áreas hipocaptantes compatibles con necrosis. El juicio clínico es de neoplasia ovárica de probable origen metastásico, dados los antecedentes de la paciente.

La paciente es intervenida de laparotomía exploradora. La biopsia intraoperatoria del anejo derecho informa de neoplasia mesenquimal maligna, por lo que se practica una cirugía de citorreducción máxima (histerectomía, anexectomía izquierda, omentectomía, apendicectomía y linfadenectomía pélvico-paraaórtica) obteniéndose ausencia de enfermedad macroscópica. La anatomía patológica definitiva informa la neoplasia anexial derecha como angiosarcoma con alto grado de proliferación (Ki67 superior al 60 %), en el cual coexisten áreas de bajo grado vasculares con áreas de alto grado sólidas. El estadio definitivo de la tumoración es IC. El posoperatorio transcurrió sin incidencias, en el momento actual la paciente está pendiente de iniciar la quimioterapia adyuvante.

DISCUSIÓN

Los angiosarcomas son tumores vasculares infrecuentes y representan 3 % de los sarcomas del tejido blando en adultos.⁵ Si bien la gran mayoría de estas neoplasias se originan en regiones cutáneas (cabeza y cuello especialmente), el desarrollo primario en mama, hígado, bazo o hueso es posible.⁶

El angiosarcoma de mama puede presentarse en forma de tumor primario o lesión secundaria a radioterapia.⁷ La forma primaria representa 20 % de los angiosarcomas mamarios, con una incidencia estimada de 17 casos por millón de mujeres.⁸ Aparece en pacientes de 30-50 años en forma de masa mamaria mal definida y se origina del parénquima mamario, al ser la implicación de la piel una situación infrecuente.⁷ La forma secundaria suele asociarse a cirugía conservadora de la mama y radioterapia adyuvante, apareciendo a los 4-8 años de recibir la radiación.⁹ Se ha propuesto que con dosis de radioterapia superiores a 50 Gy se produce la apoptosis celular, sin embargo, con dosis inferiores a esta cantidad se produce lesión de DNA e inestabilidad genómica. Probablemente por ello los sarcomas secundarios aparecen en los bordes de los campos de radiación, donde la dosis radioterápica es más heterogénea.⁷ La edad media de aparición es mayor que en los tumores primarios (55-66 años)⁴ y el diagnóstico resulta complicado debido al debut en forma de lesiones cutáneas violáceas indoloras, lo que retrasa a menudo el inicio del tratamiento y empeora el pronóstico.⁹

Los angiosarcomas tienen una apariencia variable cuando se examinan con ultrasonidos, pueden adoptar un aspecto bien circunscrito o mal delimitado y periférico. Estas lesiones pueden ser tanto hipoeocoicas como heterogéneas. Los márgenes tumorales no son angulosos y tampoco proyectan sombra acústica posterior, hallazgo característico de otras tumoraciones malignas mamarias.² Radiográficamente, los angiosarcomas no poseen características específicas, por lo que su sospecha mediante mamografía resulta compleja.⁸ El diagnóstico histológico preoperatorio tampoco resulta sencillo, con tasas de falso negativo reportadas en la biopsia percutánea de hasta 37 %.¹⁰

Una vez que se realiza el tratamiento quirúrgico, el examen detallado de la pieza anatopatológica permite caracterizar el angiosarcoma dentro de uno de los siguientes tres grupos con valor pronóstico.⁴ El grupo I posee vasos dilatados y sinusoides tapizados por una capa simple de células endoteliales planas que rodean el tejido ductal, sin figuras mitóticas; el grupo II presenta proyecciones de rosetas a la luz vascular así como crecimiento papilar de las células endoteliales y el grupo III presenta crecimiento de células fusiformes y poligonales, así como necrosis y lagos vasculares (ambos específicos de angiosarcomas de alto grado).¹¹

Debido al desconocimiento de los factores etiológicos concretos que permiten el desarrollo de esta neoplasia, no existe un tratamiento estándar.³ La mastectomía es el tratamiento de elección, también puede emplearse cirugía conservadora en determinados casos. La evidencia sobre la necesidad de terapia adyuvante o neoadyuvante es extremadamente limitada, y la respuesta a la quimioterapia parece ser pobre. Sin embargo, y debido a que las antraciclinas son el quimioterápico de elección para el tratamiento de sarcomas de tejido blando, se usan como primera línea de tratamiento adyuvante.³

La probabilidad de recidiva local tras padecer un angiosarcoma mamario es alta. Las metástasis suelen diseminarse por vía hematógena a otros órganos, pueden aparecer también en la mama contralateral.

Los ovarios son una localización frecuente de enfermedad metastásica, aunque las metástasis ováricas representan sólo 10 % del global de cánceres ováricos. Dentro de ellas, las metástasis ováricas del angiosarcoma representan una situación excepcional con cinco casos reportados en la literatura hasta la fecha actual, la mayor parte ocurre en mujeres jóvenes con antecedentes de gestación,⁴ al contrario del caso que presentamos. Las metástasis ováricas en general pueden sospecharse con técnicas de imagen debido a que suelen ser bilaterales, sólidas y realzan con administración de contraste, si bien la mayor parte de los casos reportados de metástasis ováricas de angiosarcoma mamario son unilaterales, como es nuestro caso. En caso de sospechar una metástasis sarcomatosa, la localización primaria más frecuente es el útero.⁴

Se consideran factores pronósticos importantes del angiosarcoma el tamaño tumoral (mejor pronóstico con tamaños inferiores a 5 centímetros) y el grado de diferenciación. Otros factores a tener en cuenta son la apariencia celular, la infiltración de los bordes, el número de mitosis y la atipia estromal.⁴

CONCLUSIÓN

Los angiosarcomas mamarios son tumoraciones infrecuentes y de mal pronóstico, con alta tasa de recidiva local y enfermedad a distancia. Hemos de estar especialmente atentos a su aparición en pacientes con antecedentes de radioterapia mamaria, debido a su clínica anodina. Su tratamiento de elección es la cirugía, si bien se emplea adicionalmente quimioterapia adyuvante para control sistémico de la enfermedad, debido a su tendencia a diseminación hematógena. Las metástasis ováricas son infrecuentes, pero han de tenerse en cuenta en pacientes con antecedente de angiosarcoma mamario y tumoración anexial de reciente aparición.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no declaran conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Keshav P and Hedge SS. Bilateral Primary Angiosarcoma of the Breast. Case Rep Surg. 2013;139276.
2. Shokouh TZ, Naser SS, Koorosh R. Primary Breast Angiosarcoma: Pathological and Radiological Diagnosis. Malays J Med Sci. 2013;21(5):66-70.
3. Benevento R, Carafa F, Di Nardo D, Pellino G, Letizia A, Taddeo M, et al. Angiosarcoma of the breast: a new therapeutic approach? Int J Surg Case Rep. 2015;13:30-2.
4. Wang J, Fisher C and Twy K. Angiosarcoma of the Breast with Solitary Metastasis to the Ovary during Pregnancy: An Uncommon Pattern of Metastatic Disease. Case Rep Oncol Med. 2013;209610.
5. Guseh SH, Bradford LS, Hariri LP, Schorge JO. Ovarian angiosarcoma: Extended survival following optimal cytoreductive surgery and adjuvant chemotherapy. Gynecol Oncol Case Rep. 2012;4:23-5.
6. Gaiolla DZ, Duarte IX, Bacchi CE, Paiva CE. A Metastatic Ovarian Angiosarcoma Mimicking Hematologic Neoplasia at Diagnosis. Case Rep Oncol. 2014;7:260-5.
7. Arora TK, Terracina KP, Soong J, Idowu MO, Takabe K. Primary and secondary angiosarcoma of the breast. Gland Surgery. 2013;3(1):28-34.
8. Bennani A, Chbani L, Lamchahab M, Wahbi M, Alaoui FF, Badioui I, et al. Primary angiosarcoma of the breast: a case report. Diagn Pathol. 2013;8:66.
9. Seinen JM, Styring E, Verstappen V, von Steyern FV, Rydholm A, Suurmeijer AJH, et al. Radiation-Associated Angiosarcoma After Breast Cancer: High Recurrence Rate and Poor Survival Despite Surgical Treatment with R0 Resection. Ann Surg Oncol. 2012;19:2700-10.

10. Chen KTK, Kirkegaard DD and Bocian JJ. Angiosarcoma of the breast. *Cancer*. 1980;46:368-71.
11. Ohta M, Tokuda Y, Kuge S, Okumura A, Tanaka M, Kubota M, et al. A case of angiosarcoma on the breast. *Jpn J Clin Oncol*. 1997;27(2):91-4.

Recibido: 10 de agosto de 2015.

Aprobado: 2 de octubre de 2015.

Sara Tato Varela. Unidad de Gestión Clínica de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla, España.

Correo electrónico: s.tato.varela@gmail.com