



## Angiosarcoma de mama. Reporte de caso

José López Zamudio,\* Javier Valle Ramírez,\*\* Jaime Alonso Reséndiz Colosía,\*\*\*  
Pierre A Ornelas Soto\*

### RESUMEN

**Objetivo:** Se describe la presentación de un caso de angiosarcoma de mama tratado en nuestro servicio de tumores de mama y la revisión de la bibliografía. **Material y métodos:** Se realizó una revisión de la bibliografía médica sobre los angiosarcomas de mama que, si bien se trata de una neoplasia poco frecuente de la que únicamente se tienen casos en su mayoría, reportes de caso, y muy pocas series de los mismos, en nuestro servicio de tumores de mama se presentó el caso de una paciente de edad adulta con dicho diagnóstico. **Resultados:** Se presenta el caso de una paciente de 50 años con lesión en mama izquierda a quien se realizó protocolo completo y cuyo diagnóstico histopatológico reveló un angiosarcoma de mama de alto grado, el cual fue manejado con mastectomía radical, seguida de radioterapia postoperatoria, con una sobrevida de 18 meses con mortalidad a consecuencia de coma hepático secundario a metástasis hepática. **Conclusiones:** El angiosarcoma de mama es un tumor poco frecuente, de mal pronóstico y difícil diagnóstico. Su tratamiento se basa en una cirugía exérecica amplia, que para muchos autores se traduce en una mastectomía. La recidiva local es frecuente y augura un mal pronóstico, aunque no excluye un nuevo intento quirúrgico, incluso con carácter curativo. El papel de la radioterapia y la quimioterapia no está bien definido.

**Palabras clave:** Angiosarcoma de mama, mastectomía, metástasis hepáticas.

### ABSTRACT

**Objective:** We describe the presentation of a case of breast angiosarcoma treated in our department of breast tumors and the literature review. **Material and methods:** We performed a literature review on angiosarcoma of the breast, that although it is a rare neoplasm, of which we only have a few cases, mostly case reports and very few series of the same, in our Breast Tumors Service we presented the case of a female adult patient with this diagnosis. **Results:** We present the case of a female patient of 50 years with an injured left breast, she underwent complete protocol, whose histopathological diagnosis is an angiosarcoma of breast of high grade which was managed with radical mastectomy, followed by postoperative radiotherapy, with a survival of 18 months with mortality from hepatic coma secondary to liver metastasis. **Conclusions:** Breast angiosarcoma is a rare tumor of poor prognosis and difficult diagnosis. The treatment is based on a wide excisional surgery, which many authors interpret as a mastectomy. Local recurrence is frequent and portends a poor prognosis, but does not exclude a new surgical attempt, even curative. The role of radiotherapy and chemotherapy is not well established.

**Key words:** Breast angiosarcoma, mastectomy, liver metastases.

### INTRODUCCIÓN

Los sarcomas son infrecuentes en la mama (1% de tumores malignos), no obstante el angiosarcoma muestra cierta preferencia por ella en comparación con otros órganos,<sup>1</sup> lo cual se refleja en los múltiples casos aislados descritos en la bibliografía y en las escasas series de los mismos. Son neoplasias que aparecen a cualquier edad con mayor incidencia en mujeres adultas jóvenes generalmente como nódulos asintomáticos detectados por la paciente en exploraciones rutinarias, en ocasiones su crecimiento es excesivo

\* Residente de sexto año de Cirugía Oncológica en el Hospital de Oncología, Centro Médico Nacional Siglo XXI.

\*\* Cirujano Oncólogo adscrito al Servicio de Cirugía Oncológica del Centro Médico Nacional de Occidente.

\*\*\* Cirujano Oncólogo Jefe del Servicio de Tumores de Mama en el Hospital de Oncología Centro Médico Nacional Siglo XXI.

llegando a observarse una gran masa mamaria con coloración azulada de la piel suprayacente.<sup>1,2</sup> Varios estudios han intentado demostrar una etiología hormonal basándose en su mayor frecuencia durante el embarazo. Otros trabajos relacionan su aparición con los tratamientos radioterápicos a nivel torácico.<sup>1-3</sup> Es importante hacer un estudio seriado del tumor, pues se trata de neoplasias tremendamente agresivas con alto poder metastatizante (pulmón, hueso, mama contralateral, hígado, piel, etc.) y el grado histológico es el factor pronóstico más importante.<sup>1,2,4</sup> A continuación se presenta el caso de una paciente de edad adulta con diagnóstico de angiosarcoma de mama izquierda.

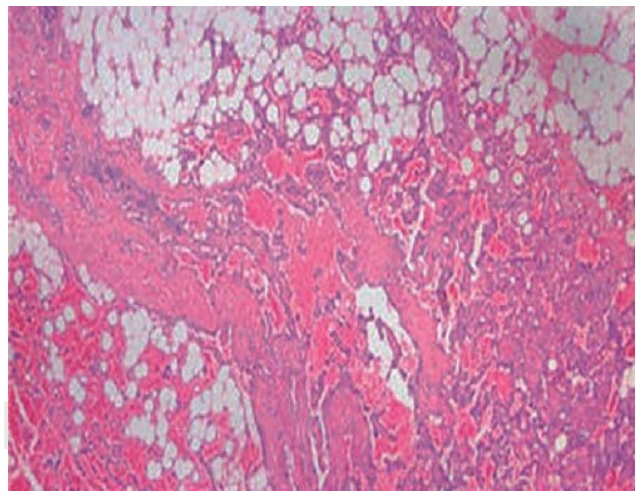
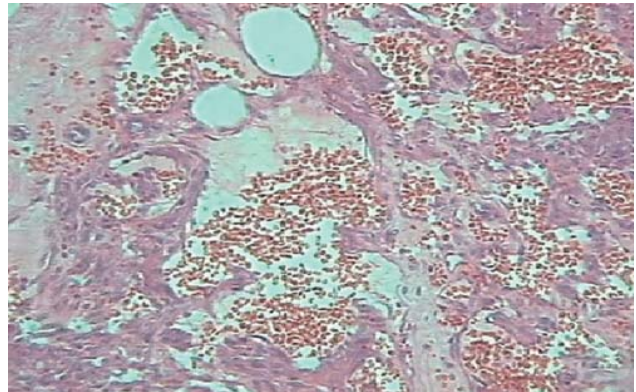
## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 50 años sin antecedentes personales de interés que desde hace tiempo notaba un nódulo indurado a nivel del cuadrante inferior interno de mama izquierda (*Figura 1*). En la mamografía se observó una lesión irregular de límites imprecisos y se realizó BAAF que mostró una lesión fusocelular con atipia sobre fondo hemático. Por lo anterior, se decidió programar para mastectomía. El reporte histopatológico mostró un área irregular ligeramente estrellada y blanquecina de 2 cm de diámetro máximo centrada por una cavidad quística de contornos anfractuados y contenido pardusco y friable de 0.9 cm



**Figura 1.** Presentación clínica de nódulo mamario izquierdo asintomático de bordes irregulares compatible con angiosarcoma de mama.

en torno a la cual se apreciaba un delicado punteado rojizo (*Figuras 2 y 3*). Se realizó el diagnóstico de angiosarcoma mamario de alto grado por sugerentes proliferaciones papilares intravasculares de células endoteliales, zonas fusocelulares y extensas áreas de crecimiento sólido en las que se distinguían focos necróticos y evidentes lagos vasculares. La atipia y las figuras de mitosis eran prominentes. No se objetivaron adenopatías. La paciente recibió radioterapia postoperatoria y se le dio seguimiento durante 18 meses, al cabo de este periodo ingresó al servicio de urgencias debido a coma hepático y falleció cuatro



**Figuras 2 y 3.** Se observan microscópicamente proliferaciones papilares intravasculares de células endoteliales, áreas fusocelulares y extensas áreas de crecimiento sólido en las que se distinguen focos necróticos y evidentes lagos vasculares. La atipia y las figuras de mitosis son prominentes.

días después. Estudios de imagen subsiguientes (TAC) demostraron múltiples metástasis hepáticas.

## DISCUSIÓN

El angiosarcoma de mama es un tumor muy infrecuente y con mal pronóstico. La media de supervivencia tras su diagnóstico varía entre 1.9 y 2.1 años.<sup>1,3</sup> Entre los sarcomas primarios el angiosarcoma es el más frecuente. Se presenta con mayor incidencia entre la tercera y cuarta década de vida y aunque su etiología es desconocida, su aparición en edad temprana ha llevado a postular que la actividad hormonal es un factor crucial en la etiopatogenia.<sup>1,3,4</sup> En los angiosarcomas secundarios, tanto el linfedema en el brazo como la radiación se consideran factores etiológicos determinantes.<sup>3-5</sup> Karlsson et al. realizaron un estudio para determinar el riesgo de aparición de sarcomas en pacientes tratadas con radioterapia por cáncer de mama y descubrieron que la aparición de angiosarcoma se correlacionaba con la presencia de linfedema en el brazo, pero no con la dosis total de radiación recibida en la mama.<sup>6</sup> Hay autores que sostienen que la radioterapia puede elevar el riesgo de angiosarcoma directamente al producir mutaciones en los tejidos irradiados; otros como Huang y Mackillop no descartan que el efecto sea indirecto por contribuir al desarrollo de linfedema.<sup>7</sup> Por otra parte, para implicar a la radiación como factor etiológico en la aparición de un sarcoma, deben cumplirse los tres criterios descritos por Cahan et al. el angiosarcoma debe desarrollarse en la zona irradiada; el intervalo desde la irradiación hasta su aparición debe ser de al menos cinco años y el diagnóstico debe tener confirmación histológica.<sup>8</sup> La presentación clínica de los angiosarcomas primarios se caracteriza por la aparición de una masa palpable, a menudo dolorosa, que no suele adherirse a planos profundos ni a la piel y de rápido crecimiento.<sup>1,3,9</sup> Algunos autores han observado que hasta en 35% de los pacientes, la tumoración aparece como una lesión violácea en la piel. Los hallazgos de un engrosamiento cutáneo y cambios en la coloración de la piel del área radiada en el seguimiento de una paciente tratada con cirugía conservadora deben hacernos sospechar la existencia de un angiosarcoma radioinducido.<sup>1,9,10</sup> La axila, en ambos casos, es habitualmente negativa, pues este tumor tiende a metastatizar por vía hematogena.<sup>1-3,11</sup> La mamografía suele mostrar signos inespecíficos (engrosamiento de la piel y áreas de mayor densidad

de la glándula) y el diagnóstico definitivo se realiza mediante la biopsia y el estudio histológico, complementado con la determinación inmunohistoquímica a través de los anticuerpos contra el factor VIII, CD31 y CD34.<sup>1-4,12</sup> Tanto el grado de diferenciación como el tamaño de la lesión van a influir significativamente en el pronóstico. Los tumores de 4 cm o menos tienen una supervivencia de cinco años, un intervalo libre de enfermedad y metastatizan menos frecuentemente que aquéllos de mayor tamaño.<sup>1-4,11,12</sup> Asimismo, los tumores bien diferenciados presentan menor incidencia de metástasis y mayor supervivencia libre de enfermedad en comparación con otros grados. El tratamiento del angiosarcoma se basa en una escisión total de la lesión con márgenes libres. La mayoría de los autores son partidarios de realizar una mastectomía, pues el porcentaje de una correcta escisión es mayor que el de la resección local del tumor. La resección del pectoral mayor sólo está indicada en casos de invasión del tumor. La linfadenectomía axilar electiva no se justifica, dada la baja frecuencia de metástasis ganglionares regionales.<sup>1-4,12</sup> La recidiva local es frecuente y, aunque augura un mal pronóstico, no excluye un nuevo intento quirúrgico, incluso con carácter curativo. El papel de la radioterapia y la quimioterapia no está completamente definido en este tipo de tumores y su uso se recomienda en tumores grandes o con signos histológicos de agresividad.<sup>1-4,11,12</sup>

## CONCLUSIONES

Los angiosarcomas forman parte del grupo de las neoplasias más agresivas de localización mamaria debido a la temprana aparición de metástasis y a la alta tasa de recidivas, alcanzando una mortalidad de hasta 50% a los dos años del diagnóstico. El grado histológico, como hemos comentado anteriormente, matizará un pronóstico de por sí ominoso. La mastectomía es el procedimiento terapéutico de elección habiéndose descrito recurrencias en la mayoría de las pacientes a quienes se les ha sometido a cirugía conservadora.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hunter TB, Martin PC, Dietzen CD, Tyler LT. Angiosarcoma of the breast. Two case reports and a review of the literature. *Cancer* 1985; 56 (8): 2099-2106.
2. Mark RJ, Poen JC, Tran LM, Fu YS, Juillard GF. Angiosarcoma. A report of 67 patients and a review of the literature. *Cancer* 1996; 77 (11): 2400-2406.

3. Rosen PP, Oberman HA. Tumors of the mammary gland. Atlas of Tumor Pathology. AFIP 1993.
4. Kondis-Pafitis A, Psychogios J, Spanidou-Carvouni H. Clinicopathological study of vascular tumors of the breast: a series of ten patients with long follow up. *Eur J Gynaecol Oncol.* 2004; 25 (3): 324-326.
5. WynnGR, Bentley PG, Liebman R, Fletcher CD. Mammary parenchymal angiosarcoma after breast conserving treatment for invasive high grade ductal carcinoma. *Breast J.* 2004; 10 (6): 558-559.
6. Karlsson P, Holmberg E, Samuelson A, Johansson KA, Wallgren A. Soft tissue sarcoma after treatment for breast cancer. A swedish population-based study. *Eur J Cancer.* 1998; 34: 2068-2075.
7. Huang J, Mackillop WJ. Increased risk of soft tissue sarcoma after radiotherapy in women with breast carcinoma. *Cancer.* 2001; 92 (1): 172-180.
8. Cahan WG, Woodward HQ, Hinghinbotham NL, Steward FW, Coley BL. Sarcoma arising irradiated bone. Report of eleven cases. *Cancer.* 1948; 1 (1): 3-29.
9. Wijnmaalen A, Van Ooijen B, Van Geel BN, Henzen-Logmans SC, Treurniet-Donker AD. Angiosarcoma of the breast following lumpectomy, axillary lymph node dissection, and radiotherapy for primary breast cancer: three case reports and a review of the literature. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1993; 26: 135-139.
10. Berg JW, DeCosse JJ, Frachia AA. Stromal sarcomas of the breast. A unified approach to connective tissue sarcomas other than cystosarcoma phyllodes. *Cancer.* 1962; 15: 418-424.
11. Savage R. The treatment of angiosarcoma of the breast. *J Surg Oncol.* 1981; 18 (2): 129-134.
12. Banerjee SS, Eyden BP, Wells S. Pseudoangiosarcomatous carcinoma: a clinicopathological study of seven cases. *Histopathology.* 1992; 21: 13-23.

Correspondencia:  
Dr. José López Zamudio  
Calle Nayarit Núm. 51,  
Col. Roma Sur,  
Del. Cuauhtémoc, 06760,  
Ciudad de México  
Tel: 333-83-199-83  
E-mail: joloza85@hotmail.com