

Angiosarcoma Primario de la Mama. Reporte de 2 casos clínicos y revisión de la literatura

Sergio Sepúlveda P⁽¹⁾, Fabián Miranda O, Bernardo Martorell G⁽²⁾, Gonzalo Navarrete H⁽²⁾.

Resumen

El angiosarcoma primario de la mama es una neoplasia maligna poco frecuente y de mal pronóstico caracterizada por la presencia de tumores de rápido crecimiento y gran tamaño al momento del diagnóstico, asociado a cambios equimóticos y edematosos de la piel. Reportamos 2 casos correspondientes a mujeres de 45 y 48 años, en las cuales el diagnóstico definitivo fue anatomopatológico. Se presentan los casos y una revisión bibliográfica, haciendo énfasis en los problemas que trae el diagnóstico tardío y erróneo.

Summary

The Primary Angiosarcoma of the breast is a low frequency malignant neoplasia and poor prognosis characterized by the presence of tumors of fast growth and great size at the time of the diagnosis associated to ecchymotic and edematous changes of the skin. We present 2 cases corresponding to women between 48 and 72 years, in which the definitive diagnosis was anatomopathological. A bibliographic review and description of the cases was made, enhancing the importance of exhaustive diagnosis procedure.

⁽¹⁾Médico Departamento de
Obstetricia y Ginecología
HCUCh. ⁽²⁾Alumnos de
Medicina

Correspondencia: Dr. Sergio Sepúlveda P: Departamento de Obstetricia y Ginecología Hospital Clínico Universidad de Chile. Av Santos Dumont 999. Fonofax: 02-7353866. E-mail: ssepulve@vtr.net

Introducción

El angiosarcoma mamario, una neoplasia derivada de las células de las paredes de los vasos sanguíneos⁽¹⁾, ha sido reportado como una neoplasia de baja frecuencia y mal pronóstico. Se presenta generalmente en pacientes con patología mamaria previa y su diagnóstico es tardío. Afecta generalmente a personas de edad media de la vida⁽²⁾, a través de dos modalidades: aparición de novo, es decir en mujeres sin patología mamaria previa, lo que se denomina angiosarcoma primario; o como una complicación de cirugía y radioterapia por cáncer, en muchos casos asociados a linfedema crónico post linfadenectomía (Tumor de Stewart y Trebes)⁽³⁾, denominado angiosarcoma secundario. No se dispone de reportes nacionales acerca de su prevalencia, aspectos clínicos, tratamiento y pronóstico. De tal manera que se realiza un análisis de dos casos de la Unidad de Mastología del Hospital Clínico de la Universidad de Chile (HCUCH).

Pueden variar significativamente entre los pacientes⁽⁴⁾. La mayoría se presenta como una masa palpable indolora sin características definidas que indiquen su naturaleza⁽²⁾. A menudo una porción significativa de la mama está comprometida con edema y decoloración a la hora del diagnóstico⁽⁴⁾. Se pueden observar lesiones cutáneas violáceas o eritematosas, indoloras, pudiendo en algunos casos ser multifocales, y que en tumores grandes o superficiales les da el aspecto de una contusión⁽²⁾. Debido a este aspecto equimótico, las lesiones se pueden atribuir a trauma y pueden no llamar la atención del médico que las trata⁽⁷⁾. De ahí que sea común el error y retraso del diagnóstico^(2,4,5).

Caso 1: Paciente de 45 años, multipara de 2, sin antecedentes mórbidos, refiere cuadro de

1 año de evolución caracterizado por aparición de nódulo en mama izquierda, ocasionalmente doloroso, con aumento de tamaño progresivo, alcanzando 8 cm. de diámetro al momento de la consulta. Se realiza mastectomía parcial cuya biopsia reveló angiosarcoma mamario grado 2. Comité oncológico indica radioterapia y complementar cirugía con mastectomía total por presentar márgenes quirúrgicos positivos. Finalizada la radioterapia, 3 meses más tarde, presenta tumor en mama contralateral de 5 cm. de diámetro, bien delimitado, móvil, superficie discretamente regular, sin adenopatías axilares. Se realiza mastectomía total de mama derecha y mastectomía total izquierda. La biopsia diferida muestra en mama derecha: Angiosarcoma mamario medianamente diferenciado, con márgenes quirúrgicos negativos, sin compromiso de piel ni ganglionar; y en mama izquierda: Proceso inflamatorio crónico granulomatoso con reacción a cuerpo extraño sin neoplasia residual, ganglios linfáticos libres de neoplasia. Fallece 12 meses después de la primera cirugía con cuadro de diseminación metastásica generalizada.

Caso 2: Paciente de 48 años, multipara de 3, tabáquica crónica, que durante control ginecológico de rutina realizado en otro centro se detecta nódulo mamario en cuadrante infero-interno de la mama izquierda. El estudio con mamografía y ecotomografía evidencia nódulo mamario de aspecto no concluyente. La biopsia core demuestra la presencia de un angiosarcoma mamario. Consulta 4 meses después en la unidad de Mama del HCUCH por aumento de tamaño del nódulo mamario descrito, asociado a dolor, sensación de prurito y calor local, con estudio de diseminación negativo. Al exámen se palpa tumor de 4x3 cm. en región retroareolar izquierda, no adherido a planos profundos, móvil, sin

adenopatías axilares. Se realiza mastectomía total cuya biopsia confirma angiosarcoma grado 3, con bordes quirúrgicos negativos. A los 30 días se realiza radioterapia, y 16 meses post cirugía presenta formaciones nodulares metastásicas en área cicatricial, cuero cabelludo, tórax y compromiso masivo de órganos intra abdominales. Fallece 18 meses post cirugía y 15 meses post radioterapia.

Discusión

El angiosarcoma mamario primario destaca como uno de los sarcomas más frecuentes de la mama⁽⁶⁾. Entre éstos, es el de mayor tamaño promedio (10 cm) al momento del diagnóstico⁽⁷⁾. Usualmente afecta a mujeres entre 20 y 30 años y en su extensión infrecuentemente hay compromiso de linfonodos axilares⁽⁴⁾, ya que su diseminación es fundamentalmente vía hematógena. Como se mencionó anteriormente es frecuente el error diagnóstico inicial, pero no solamente clínico, sino que también imagenológico e histológico⁽⁵⁾.

Respecto al rol de la imagenología en el diagnóstico, se ha reportado que la mamografía y ecografía carece de signos sugerentes de angiosarcoma, destacando la mala sensibilidad y la presencia de hallazgos variados e inespecíficos, pudiendo incluso resultar mamografías negativas en hasta un tercio de los casos^(8,9). En cambio la RNM, aunque menos usada, muestra lesiones características sumamente vascularizadas, demostrándose lagunas de sangre y grandes venas de drenaje asociadas⁽⁹⁾, observándose en algunos casos el vaso nutricio principal del tumor⁽¹⁰⁾.

Sin embargo la herramienta diagnóstica última es la alta sospecha clínica de patología mamaria en la población general, seguida de biopsia.

El tratamiento a elección es la escisión quirúrgica de la lesión sin necesidad de vaciamiento axilar primario. El rol de la Radioterapia y Quimioterapia queda confinado a extirpación quirúrgica incompleta, tumores de gran tamaño y alto grado celular⁽²⁾.

Aunque el angiosarcoma mamario tiene la reputación de terminar con un mal resultado, el pronóstico depende del grado histológico del tumor, su estadio observado y los márgenes logrados durante su extirpación⁽¹¹⁾, de tal manera que los diferentes indicadores de pronóstico varían según las series. Pacientes con angiosarcoma de bajo grado (grado 1 o bien diferenciado) generalmente tienen buen pronóstico, con supervivencia mayor a 15⁽¹¹⁾ y 24⁽¹²⁾ años después del tratamiento. En cambio pacientes con angiosarcoma de alto grado (grado 3 o mal diferenciado) tienen una mediana de tiempo libre de enfermedad de solo 15 meses⁽¹¹⁾. Concordante con esto último, en los 2 casos aquí descritos, con lesiones de moderado y alto grado (caso 1 y caso 2 respectivamente), se observa mal pronóstico secundario al crecimiento explosivo de la masa tumoral y a la recurrencia precoz. En el caso 1, con recidiva precoz en la mama contralateral y diseminación metastásica asociada, con supervivencia 12 meses postcirugía; y en el caso 2 con diseminación metastásica a pesar de márgenes quirúrgicos negativos, y supervivencia de 18 meses post cirugía. Destacan además 2 hechos: retraso en el tratamiento: 1 año con masa clínicamente palpable para el caso 1, y 4 meses luego de confirmación biopsica para el caso 2; y la baja utilidad de las herramientas imagenológicas usualmente empleadas, en la determinación del diagnóstico.

Referencias:

1. Shaikh NA, Beaconsfield T, Walker M, Ghilchik MW. Postirradiation angiosarcoma of the breast: a case report. *Eur J Surg Oncol* 1988; 14: 449-51.
2. S.N. Georgiannos, M. Sheaff, Angiosarcoma of the breast: a 30 year perspective with an optimistic outlook. *Br J Plast Surg.* 2003; 56(2):129-34.
3. Cuesta T, De Leon B, De la Pena J, et al. Angiosarcoma de la mama en paciente con cirugias múltiples e implante mamario. Informe de un caso. *Ginecol Obstet Méx* 2002; Vol. 70(2): 76-81
4. Monroe AT, Feigenberg SJ, Mendenhall NP. Angiosarcoma after breast-conserving therapy. *Cancer.* 2003 Apr 15; 97(8): 1832-40. Review.
5. Brat LD, Lambert P, Sharma R, Ladaga LE. Angiosarcoma of the breast. Initial misdiagnosis is still common. *Arch Surg* 1995; 130: 221-3.
6. McGowan TS, Cummings BJ, O'Sullivan B, Catton CN, Miller N, Panzarella T. An analysis of 78 breast sarcoma patients without distant metastases at presentation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2000; 46: 383-90.
7. Adem C, Reynolds C, Ingle JN, Nascimento AG. Primary breast sarcoma: clinicopathologic series from the Mayo Clinic and review of the literature. *Br J Cancer.* 2004 Jul 19; 91(2): 237-41.
8. Liberman L, Dershaw DD, Kaufman RJ, Rosen PP. Angiosarcoma of the breast, *Radiology.* 1992 Jun; 183(3): 649-54.
9. Glazebrook KN, Morton MJ, Reynolds C. Vascular Tumors of the Breast: Mammographic, Sonographic, and MRI Appearances, *AJR Am J Roentgenol.* 2005 Jan;184(1): 331-8.
10. Murakam S, Nagano H, Okubo K, Sakata H, Tsuji Y, Ishiguro T et al. Angiosarcoma of the breast: report of a case and its findings of MRI. *Breast Cancer.* 2001; 8(3): 254-8.
11. Rosen PP, Kimmel M, Ernsberger D. Mammary angiosarcoma. The prognostic significance of tumor differentiation. *Cancer* 1988; 62: 2145-51.
12. Merino MJ, Carter D, Berman M. Angiosarcoma of the breast. *AmJ Surg Pathol* 1983; 7: 53-60.