

CASO CLÍNICO

Angiosarcoma primario de mama bilateral sincrónico en el periodo de lactancia



Jade García-Espinosa^{a,*}, Alberto Martínez-Martínez^b, Elena Moya-Sánchez^b
y Elena Pastor-Pons^b

^a Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital de Alta Resolución de Alcalá la Real, Alcalá la Real, Jaén, España

^b Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

Recibido el 24 de mayo de 2017; aceptado el 18 de septiembre de 2017

PALABRAS CLAVE

Angiosarcoma
mamario;
Cáncer de mama;
Ecografía;
Mamografía

Resumen El angiosarcoma primario de mama es una neoplasia agresiva muy infrecuente. Su diagnóstico es difícil por aparecer en mujeres jóvenes y porque la clínica y los hallazgos radiológicos son inespecíficos, pudiendo simular entidades inflamatorias o infecciosas. Se ha relacionado con el embarazo, aunque no se ha demostrado hormonodependencia. Presentamos un caso de angiosarcoma mamario bilateral sincrónico en el periodo de lactancia. A pesar de ser infrecuente debe incluirse en el diagnóstico diferencial de una lesión palpable de rápido crecimiento en mujeres jóvenes.

© 2017 SESPM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Breast angiosarcoma;
Breast cancer;
Ultrasound;
Mammography

Bilateral synchronous angiosarcoma of the breast during the breastfeeding period

Abstract Primary angiosarcoma of the breast is an uncommon aggressive tumour. Its diagnosis is particularly difficult because it occurs in young women and the clinical and imaging findings are non-specific and may simulate inflammatory or infectious entities. This tumour has been associated with pregnancy, although it has not been shown to be a hormone-dependent tumour. We present a case of bilateral synchronous angiosarcoma of the breast with onset in the lactation period. Despite being an extremely rare neoplasm, it should be included in the differential diagnosis of a rapidly growing palpable lesion in young women.

© 2017 SESPM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jadegarciaespinosa@gmail.com (J. García-Espinosa).

Introducción

El angiosarcoma de mama es un tumor con alto grado de malignidad derivado del endotelio vascular. Puede ser primario o secundario, siendo este último más frecuente. El primario es extremadamente raro, ocurre en mujeres premenopáusicas y aunque se ha descrito en relación con el embarazo, no existe evidencia de que estos tumores sean hormonodependientes^{1,2}. Se ha realizado una revisión bibliográfica en la que únicamente se han encontrado 2 casos descritos de angiosarcoma primario bilateral relacionado con el embarazo^{3,4}, por lo que se describe este caso por su excepcionalidad.

Caso clínico

Mujer de 43 años sin antecedentes de interés, lactante, con palpación de nódulo en mama izquierda. Se realizó mamografía (fig. 1A) en la que se identificó un nódulo de morfología oval en cuadrante superoexterno (CSE) de mama izquierda, de margen circunscrito e igual densidad que el tejido mamario adyacente. En ecografía complementaria se apreciaba parénquima mamario heterogéneo, secundario a los cambios propios de la lactancia. La imagen visualizada en mamografía se correspondía con un nódulo sólido de morfología oval, margen circunscrito, hipocóico sin sombra acústica ni refuerzo posterior y con orientación paralela al plano cutáneo, de 6 mm. No se identificaron otros hallazgos en mamas ni axilas. Dicha lesión se caracterizó

como BI-RADS 3, recomendándose el seguimiento correspondiente.

A los 4 meses de la primera ecografía, la paciente acudió a consulta de ginecología por mastalgia bilateral, enrojecimiento y aumento de la temperatura cutánea en ambas mamas, aumento progresivo del tamaño del nódulo palpable previamente en la mama izquierda y aparición de un nuevo nódulo palpable en la mama derecha. Con la sospecha clínica de mastitis se prescribió tratamiento antibiótico. Ante la ausencia de mejoría acudió a urgencias donde se solicitó una mamografía urgente.

Dicha mamografía (fig. 1B) mostró una asimetría en desarrollo retroareolar izquierda, no visible previamente y un nódulo de morfología irregular, margen oscurecido y alta densidad en cuadrante inferointerno (CII) de la mama derecha que, en la mamografía anterior se presentaba como una asimetría focal, la cual había pasado desapercibida. En la ecografía complementaria (fig. 2A) se evidenció un nódulo sólido de ecogenicidad heterogénea y margen irregular, localizado en unión de cuadrantes superiores/CSE de la mama izquierda, de 4 × 1,6 cm. En la exploración Doppler mostraba marcada vascularización (fig. 2B). En el CII de la mama derecha se observó una lesión de las mismas características y menor tamaño. Se realizó biopsia con aguja gruesa de ambas lesiones cuyo resultado fue de angiosarcoma mamario bilateral de grado intermedio.

En la RM de mama se presentaban como nódulos de morfología y margen irregulares, de intensidad de señal alta en

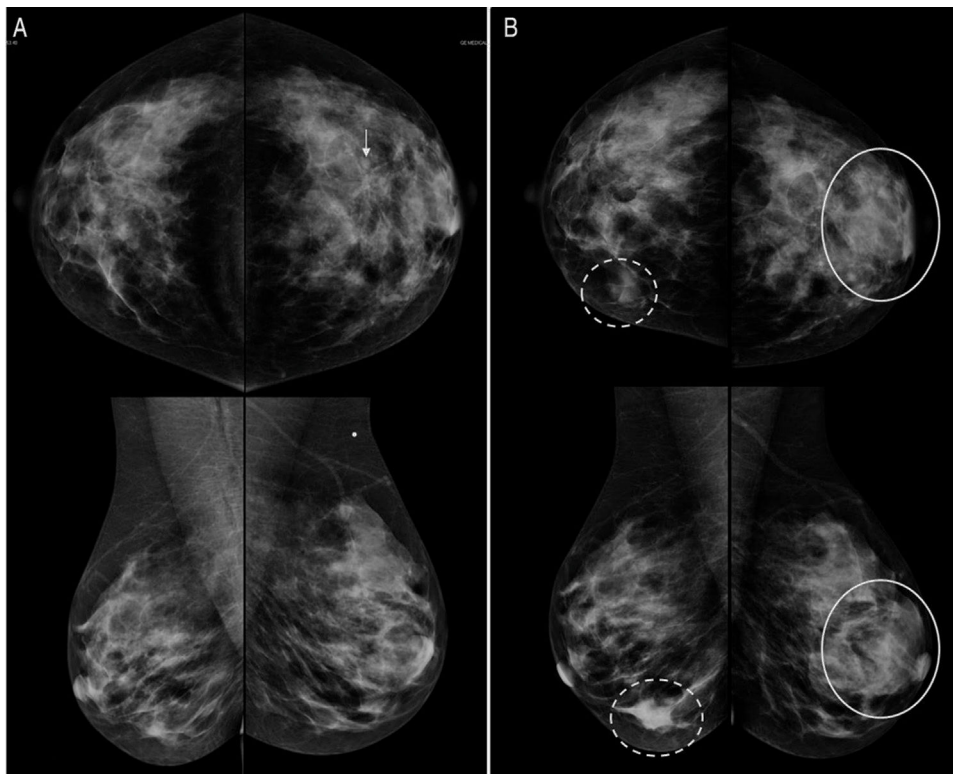


Figura 1 A) Mamografía bilateral en la que se aprecia un nódulo oval (flecha) de margen circunscrito e igual densidad que el tejido adyacente. B) Mamografía bilateral con asimetría en desarrollo retroareolar en mama izquierda (círculo continuo) y nódulo de morfología irregular, margen oscurecido y alta densidad en CII de mama derecha (círculo discontinuo).

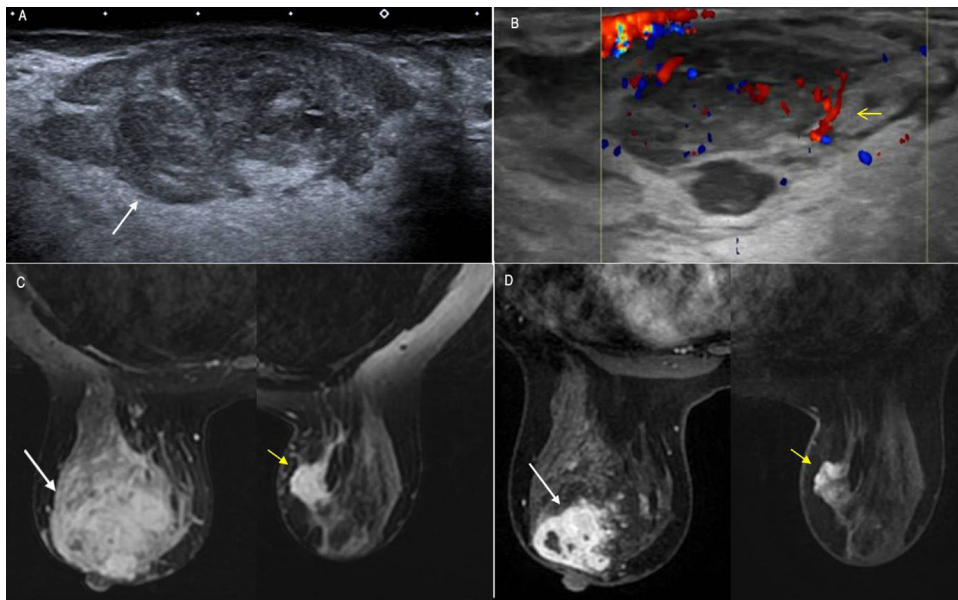


Figura 2 A) Ecografía donde se aprecia nódulo de margen irregular y ecogenicidad heterogénea (flecha). B) Ecografía Doppler en la que se muestra la marcada vascularización del nódulo (flecha). C) La RM de mama con secuencia T2 Fat Sat sin contraste intravenoso en la que se observa la alta intensidad de señal de los nódulos, heterogénea en el izquierdo (flecha larga) y homogénea en el derecho (flecha corta). D) La RM de mama con secuencia VIBRANT dinámica tras la administración de contraste intravenoso en la que se observa el realce intenso y heterogéneo de los nódulos en ambas mamas (flechas larga y corta).

T2 siendo, la de mayor tamaño, más heterogénea (fig. 2C). Ambas mostraron realce intenso, precoz y heterogéneo tras la administración de contraste intravenoso (fig. 2D).

En la PET/TC de extensión no se apreció enfermedad metastásica y se sometió a la paciente a mastectomía simple bilateral y posterior radioterapia.

Discusión

El angiosarcoma es una neoplasia con alto grado de malignidad derivada del endotelio vascular. La mama es una de las localizaciones más frecuentes de aparición. Existen 2 formas de presentación: primarios y secundarios. Los secundarios son más frecuentes y aparecen en mujeres posmenopáusicas con historia previa de radioterapia mamaria o linfedema crónico. Los primarios son extremadamente raros (0,04% de todos los cánceres de mama)⁵. Ocurren en mujeres premenopáusicas y aunque se han descrito en relación con el embarazo, no se ha demostrado hormonodependencia^{1,2}.

El diagnóstico del angiosarcoma primario de mama es particularmente difícil debido a que afecta a una población joven y a que carece de hallazgos específicos por imagen^{1,2,6,7}. En nuestro caso, los cambios ecográficos y mamográficos en el parénquima mamario propios del periodo de lactancia, dificultaron aún más el diagnóstico.

La presentación clínica más habitual del angiosarcoma primario es como una masa palpable de crecimiento rápido aunque también puede presentarse como irregularidad mamaria, dolor, hinchazón, enrojecimiento o coloración azulada de la piel debido a la presencia de vasos sanguíneos, siendo indistinguibles clínicamente de un cuadro inflamatorio o infeccioso^{6,7}.

La mamografía puede ser normal en el 33% de los casos⁸. Cuando se identifican hallazgos lo más frecuente es la presencia de una masa mal definida y no calcificada o una asimetría focal^{1,7}.

La ecografía puede interpretarse como normal o identificarse un nódulo circunscrito o área difusa hipoeecogénica, hipereecogénica o heterogénea, con o sin sombra acústica posterior¹. En la exploración Doppler suelen mostrar alta vascularización⁹.

En la RM se presenta como una lesión heterogénea hiperintensa en secuencias potenciadas en T2 e hipointensa en secuencias potenciadas en T1. Se pueden observar zonas irregulares de alta señal T1 en las lesiones de alto grado por la presencia de hemorragia o lagos venosos. Tras la administración de contraste intravenoso el realce depende del grado histológico, siendo intenso y precoz en los tumores de alto grado y progresivo en los tumores de bajo grado⁹. La RM es útil para determinar la extensión tumoral y para la planificación de la cirugía¹.

El tratamiento de elección es la mastectomía total¹⁰. 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 local¹¹. Aunque los datos son limitados, la radioterapia hiperfraccionada de los angiosarcomas secundarios de alto grado ha dado como resultado una disminución de la repoblación celular¹². La cirugía es de elección para el tratamiento de las recidivas locales, siendo potencialmente curativa en estos casos¹⁰.

El pronóstico es normalmente muy malo debido a la alta tasa de recurrencia local y al desarrollo temprano de enfermedad metastásica a distancia. Algunos factores de los que depende el pronóstico son: el grado histológico (supervivencia a los 5 años del 76% en tumores de bajo grado, del 70% en

los de grado intermedio y del 15% en los de alto grado¹³), el tamaño de la lesión, la edad de presentación, la diseminación tumoral al diagnóstico y los márgenes de resección^{10,14}. La diseminación linfática es rara, siendo más frecuente la aparición de metástasis por vía hematogena en hígado, pulmón y hueso¹⁵, por lo que es obligado el estudio de extensión con PET/TC o TC.

En nuestro caso se realizó TC de control a los 3 meses del tratamiento quirúrgico que no mostró enfermedad metastásica macroscópica.

En conclusión, el angiosarcoma primario de la mama es una entidad infrecuente, no obstante, ante una lesión palpable de rápido crecimiento en una mujer joven debemos incluirlo en el diagnóstico diferencial.

Autorías

Responsable de la integridad del estudio: JGE.

Concepción del estudio: JGE, AMM y EMS.

Diseño del estudio: JGE, AMM y EMS.

Obtención de los datos: JGE.

Búsqueda bibliográfica: JGE, AMM, EMS y EPP.

Redacción del trabajo: JGE, AMM, EMS y EPP.

Revisión crítica del manuscrito con aportaciones intelectualmente relevantes: JGE, AMM, EMS y EPP.

Aprobación de la versión final: JGE, AMM, EMS y EPP.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Glazebrook KN, Magut MJ, Reynolds C. Angiosarcoma of the breast. *AJR*. 2008;190:533–8.
2. Arora TK, Terracina KP, Soong J, Idowu MO, Takabe K. Primary and secondary angiosarcoma of the breast. *Gland Surg*. 2014;3:28–34.
3. Kumar A, Gupta S, Chopra P, Sharma LK. Bilateral angiosarcoma of breast: An overview. *Aust N Z J Surg*. 1990;60:341–5.
4. Fujita T, Taira N, Ogasawara Y, Omori M, Doihara H. Bilateral angiosarcoma of the breast detected by magnetic resonance imaging during pregnancy. *Int J Clin Oncol*. 2009;14:560–3.
5. Kaklamanos IG, Birbas K, Syrigos K. Breast angiosarcoma that is not related to radiation exposure: A comprehensive review of the literature. *Surg Today*. 2011;41:163–8.
6. Lim RF, Goei R. Angiosarcoma of the breast. *Radiographics*. 2007;27:125–30.
7. Dashevsky BZ, Charnoff-Katz K, Shin SJ, Babagbemi K, Rosenblatt R. A case of primary breast angiosarcoma. *Radiol Case Rep*. 2013;8:741.
8. Liberman L, Dershaw DD, Kaufman RJ. Angiosarcoma of the breast. *Radiology*. 1992;183:649–54.
9. Yang WT, Hennessy BT, Dryden MJ, Valero V, Hunt KK, Krishnamurthy S. Mammary angiosarcomas: Imaging findings in 24 patients. *Radiology*. 2007;242:725–34.
10. Aljohani B, Al-Twajeri T, Alameer A, Alzaydi T, Alawwad S, Anwar I, et al. Clinicopathological features of breast angiosarcoma: A 16-years single-institution experience. *Int J Surg Case Rep*. 2017;37:211–5.
11. Mano MS, Fraser G, Kerr J, Gray M, Evans V, Kazmi A, et al. Radiation-induced angiosarcoma of the breast shows major response to docetaxel after failure of anthracycline-based chemotherapy. *Breast*. 2006;15:117–8.
12. Feigenberg SJ, Mendenhall NP, Reith JD, Ward JR, Copeland EM. Angiosarcoma after breastconserving therapy: Experience with hyperfractionated radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2002;52:620–6.
13. Rosen PP, Kimmel M, Ernsberger D. Mammary angiosarcoma: The prognostic significance of tumor differentiation. *Cancer*. 1988;62:2145–51.
14. Ming Yin, Wenge Wang, Joseph J. Drabick, Harvey A. Harold. Prognosis and treatment of non-metastatic primary and secondary breast angiosarcoma: A comparative study. *BMC Cancer*. 2017;17:295.
15. Donnell RM, Rosen PP, Lieberman PH, Kaufman RJ, Kay S, Braun DW Jr, et al. Angiosarcoma and other vascular tumors of the breast. *Am J Surg Pathol*. 1981;5:629–42.