

Angiosarcoma Mamario

Presentación de un caso y revisión de la literatura.
Servicio de Cirugía ION-SOLCA

Autores: Dr. Nery Rivadeneira S.*, Dr. Edmundo Encalada S. **

*Residente de Cirugía ION-SOLCA

** Cirujano Oncólogo ION-SOLCA

Abstracto

Presentamos el caso de una paciente de 19 años de edad, sexo femenino, que presenta tumoración a nivel de mama derecha que se realiza mastectomía simple cuyo reporte anatópatológico fue de ANGIOSARCOMA.

Palabra clave: Angiosarcoma (AS).

Abstracto

We present a case of a 19 years old female patient who present a mamary tumor in the righ, she under went surgery for simple mastectomy, whose pathology report indicated an ANGIOSARCOMA.

Key word: Angiosarcoma (AS).

GENERALIDADES

El angiosarcoma mamario (AS), es un tumor vascular poco frecuente se lo conoce también como hemangioendotelioma hemangioblastoma o hemangiosarcoma, los tumores no epiteliales de la mama representan menos del 4% y de estos los Sarcomas representan el 0,1 a 1 % de los tumores mamarios y comprenden un grupo muy heterogéneo, integrado por histiocitoma fibroso maligno, fibrosarcoma, angiosarcoma, leiomiomasarcoma, liposarcoma, sarcoma osteogénico, rabdomiosarcoma, sarcoma estromal y el grupo de los sarcomas no clasificados. (1,2,3,4).

Su frecuencia esta en aumento debido al auge del tratamiento conservador, y más concretamente con la utilización de la radioterapia sobre el lecho mamario tras tumorectomía (5).

INCIDENCIA

Se presenta entre los 20 y 70 años de edad, (35-42 edad media), 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 los secundarios a partir de los 60 años.(5,6).

Tras la aplicación de RT existe una incidencia de aparición de Angiosarcoma del 0,16%, el tiempo de latencia entre la aplicación del tratamiento conservador y la aparición de la neoplasia se sitúa alrededor de 65-74 meses, el riesgo de transformación neoplásica se incrementa linealmente a partir de dosis de 100 cGy.(1,3).

Dentro de la etiología se postulan dos hipótesis: a) Que el an-

giosarcoma aparece a partir de la malignización de un hemangioma, y b) el efecto mutágeno de la RT ocasiona la transformación neoplásica del lecho del tumor primario.(3,7,8,9).

CLINICA

La presentación clínica más frecuente en un 12 % consiste en un agrandamiento difuso de la mama, indolora, coloración violácea o negruzco de la piel suprayacente, de consistencia esponjosa, el tamaño medio del sarcoma es de 3.5cm, y las metástasis son por vía hemática y las localizaciones preferidas del tumor son el pulmón, hígado, hueso y piel, la afección mamaria puede ser bilateral y a veces no queda claro si la lesión es contralateral es una metástasis o un segundo tumor primario, se ha observado una correlación entre el tamaño del tumor primario y el pronóstico.(10,11,12,13)

Las pacientes con AS primario suelen ser relativamente más jóvenes que las con adenocarcinoma, esto implica la aparición durante la gestación el cual se encuentra una incidencia del 6%,no existe evidencia de su hormono dependencia, pero se han encontrado receptores para estrógenos, progesterona y glucocorticoides en los cortes tisulares. (13,14,15).

ANATOMIA PATOLOGICA

El AS mamario primario se origina en el interior del parénquima mamario, aunque puede tener un compromiso secundario a nivel de piel y músculo pectoral en estados avanzados, puede presentar un aspecto histológico benigno y sin embargo asociarse con un potencial extremadamente maligno, los criterios histopatológicos son tumores mayor de 2cm, patrón de crecimiento invasivo con destrucción lobulillar o parquemantosa, presencia de anastomosis vasculares, agrandamiento nuclear con hiper cromacia endotelial, presencia de penachos endoteliales papilares, actividad mitótica, y presencia de focos sarcomatosos con necrosis y hemorragia. Se ha propuesto un sistema de clasificación en tres categorías: Grupo I o bien diferenciado se caracteriza por la presencia de canales vasculares bien formados, anastomosados e infiltrativos, las células endoteliales neoplásicas son planas y se

Correspondencia y separatas:

Dr. Nery Rivadeneira S.

Servicio de Cirugía

ION-SOLCA

Av. Pedro Menéndez Gilbert (junto a la Atarazana)

Guayaquil-Ecuador

© Los derechos de autor de los artículos de la revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer SOLCA. Sede Nacional. Guayaquil - Ecuador



asocian con un grado escaso o nulo de formación de ovillos y capilares, la mitosis es mínima o nula, este patrón de crecimiento con un aspecto inocuo es el que más frecuente conduce a un diagnóstico erróneo de benignidad. Grupo II o intermedio o moderadamente diferenciados no hay áreas de necrosis ni hemorragia y las zonas sólidas y papilares son escasas; las mitosis únicamente se observan en las papilas, presencia de ovillos endoteliales con proliferación capilar focal. Grupo III o mal diferenciados con áreas sólidas, papilares, necróticas y hemorrágicas con abundantes mitosis y marcado pleomorfismo celular. (10-11-12-13).

Las técnicas de inmunohistoquímica en las células endoteliales se caracteriza por marcadores como el factor VIII, CD 31 y la vimentina, y en las células fusiformes con marcadores de actina y vimentina y son negativas para el VIII y CD31. Son negativas para marcadores epiteliales como las citoqueratinas, CAM 5.2, MNF 116, la positividad del factor VIII y CD31 nos permite establecer el diagnóstico diferencial con otros tumores, como los carcinomas poco diferenciados o los melanomas amelanóticos. (13,16,17).

DIAGNÓSTICO

El AS a menudo es erróneamente diagnosticado en una fase inicial como una lesión benigna, factor que condiciona su pronóstico debido a que es un tumor de baja incidencia, además condicionada por la aparición de lesiones postradioterapia que enmascaran el proceso como edema, telangiectasias, fibrosis, endarteritis, etc. (1,13).

Respecto a las técnicas diagnósticas existe un 33% de falsos negativos con la mamografía la ecografía para ser útil sólo para el estudio de la masa tumoral, lo más fiable es la biopsia incisional, siendo el puch o la citología insuficientes (18).

La agresividad de estos tumores viene caracterizada por el efecto inmunosupresor debido a que el tumor primario o el tratamiento recibido. (19).

Es mandatorio que todos los tumores vasculares de las mamas sean estudiados cuidadosamente con una cantidad suficiente de muestras enviadas, los cortes por congelación solo sirven para diferenciar estas lesiones con el carcinoma. (12,13)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

La diferenciación con los tumores vasculares benignos, sobre todo con los AS de bajo grado puede ser difícil, en general los tumores vasculares benignos no tienen atípica, proliferación de vasos anastomosados, tienen un crecimiento lobulillar. dentro de estos los que causan un mayor problema son: Hemangioma atípico, angiomatosis, hiperplasia papilar endotelial intravascular, hemangiopericitoma, entre las lesiones mesenquimales tenemos al angiolipoma, además del Sd. De Stewart-Treves que se asocia con linfaedema crónico de la extremidad superior que es un AS cutáneo de localización extramamaria.

PRONÓSTICO

El principal factor pronóstico es el grado de reseccabilidad, tras una resección completa la supervivencia global es a los 2 años se halla en el 83%, sin embargo si esta es parcial no se encuentran supervivientes a los 2 años. (1,20).

El tamaño tumoral juega un papel fundamental considerándose

la resección completa de un tumor de menos de 5cm de diámetro como un factor pronóstico diferente, la presencia de masa palpable es un signo de enfermedad avanzada, siendo la supervivencia global de 37 meses. (20)

Respecto al grado de diferenciación existen controversias entre los diferentes autores, pero se toma como referencias la serie de Rosen et que la supervivencia libre de enfermedad se sitúa en 15 años, 12 años y 15 meses para los grados de diferenciación I/II/III, respectivamente. (18,21).

TRATAMIENTO

El tratamiento principal es la cirugía radical, es decir la resección completa de la lesión con suficiente margen libre, entre la técnica empleada es la mastectomía simple, no se encuentra beneficio realizar linfadenectomía, ya que se pueden encontrar ganglios positivos cuando ya existen metástasis a distancia, cuando esto falla los tratamientos restantes la Radioterapia y Quimioterapia no se han demostrado efectivos. (18,20,21).

Sin embargo la Radioterapia asociada a la hipertermia se utiliza para el control local de las recurrencias que no son susceptibles de someterse a otra cirugía. (22,23).

La Quimioterapia se la puede utilizar como tratamiento paliativo a corto plazo, recientes estudios sugieren la utilización de la Quimioterapia adyuvante para alargar la supervivencia y disminución de recurrencias en aquellos paciente con grado histológico III. (24).

RESUMEN DE HISTORIA CLÍNICA

Paciente femenina de 19 años de edad, conocida en el Instituto desde el 02-02-02, procedente y residente en Esmeraldas acude por presentar cuadro clínico de 18 meses de evolución caracterizado por dolor en mama derecha, tiempo en el cual queda embarazada y nota la presencia de un nódulo a nivel de la misma mama que fue aumentando de tamaño durante la lactancia de manera progresiva siendo catalogado como absceso el cual fue drenado en Emergencia y recibe tratamiento con antibiótico terapia, pero no presenta mejoría clínica, regresando con aumento del tamaño de la mama de 12 cm aproximadamente, dolorosa, turbulenta, necrosis, ulceración de la piel y la presencia de 2 nódulos uno a nivel de la región del esternón (mango) y otro en región dorsal, por lo que se realiza biopsia incisional en mama particularmente cuyo reporte fue negativo para Cáncer; no se encuentran adenopatías periféricas.

APP: Anemia, paludismo y tifoidea

APF: Abuela fallecida de Cáncer Gástrico y Tía con Cáncer de Cérvix.

AGO: G:1 P: 1 C: 0 A: 0 Menarquia: 13 años

Exámenes de Laboratorio dentro de la normalidad como los marcadores tumorales.

Paciente es sometida a mastectomía simple el día 21-02-02, además de biopsia de nódulo a nivel de mango de esternón (Fig. 1). El reporte anatomopatológico es de un ANGIOSARCOMA de glándula mamaria. (Figs. 2-3) Ulceración de piel, borde de sección libre de tumor, angiosarcoma de biopsia de región de esternón.

Dos semanas después de cirugía presenta parestesia, pérdida de





Fig. 1. Pieza quirúrgica de glándula mamaria con focos de necrosis y ulceración de la piel.

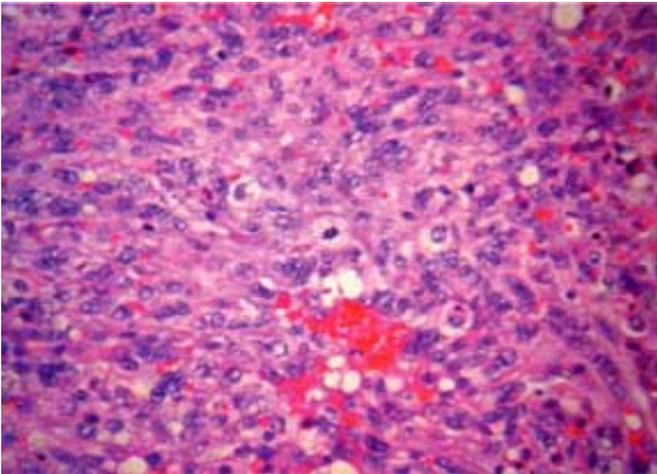


Fig. 2. Neoplasia maligna circunscrita de células fusiformes de estirpe epitelial, con evidentes canales vasculares.

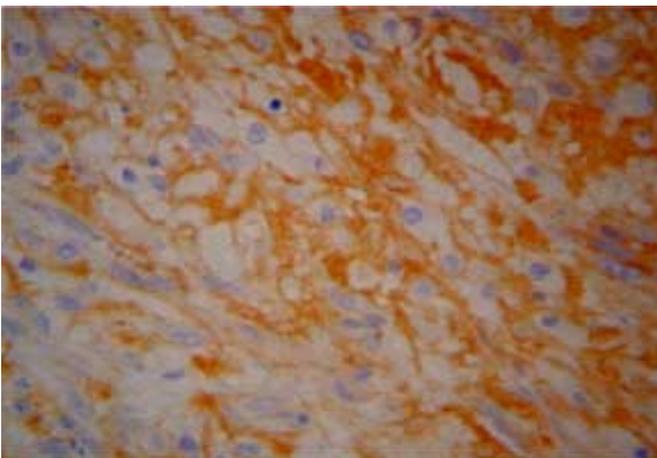


Fig. 3. Tinción de inmunohistoquímica de Factor VIII positivo en células tumorales.

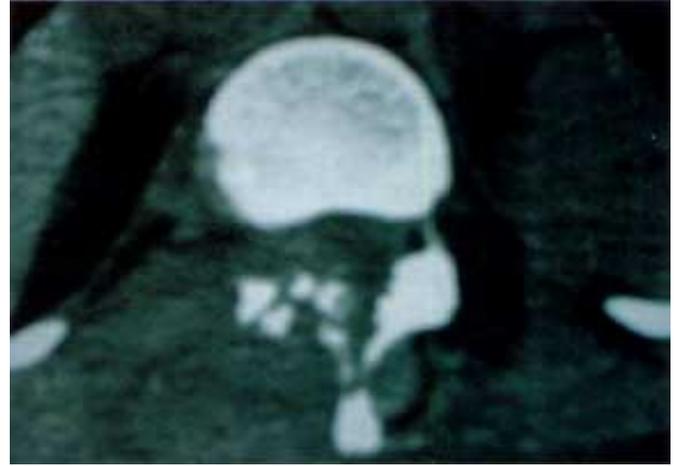


Fig. 4. Destrucción de cuerpo vertebral, lámina transversa y apófisis espinosa izq. D12 con introducción de fragmentos hacia canal raquídeo



Fig. 5. Destrucción de cuerpo vertebral y apófisis espinosa izq de D1

fuerza muscular, dolor y arreflexia a nivel de extremidades inferiores se le practica punción lumbar la cual es normal. Se realiza Rx. de columna cervico-dorsal en donde se observan áreas de menor densidad a nivel de D12 dorsal y apófisis transversa, cambios artrósicos degenerativos de las vértebras lumbares.

TAC cervico tóraxico se observa gran afectación del cuerpo vertebral, de las láminas y de la apófisis espinosa, el cuerpo vertebral de D1 y de los pedículos especialmente el izquierdo, el cuerpo vertebral de D12 con el pedículo y la lámina izquierda y de la articulación coxo transversa correspondiente que produce fractura patológica y compromiso del saco dural se observan fragmentos óseos que se introducen al canal raquídeo. (Figs. 4-5).

Conclusión

El AS es un tumor de baja incidencia, que se presentan en pacientes jóvenes y postradiaciones con una edad media de 35 años, las lesiones previas y su baja frecuencia son factores que dificultan su diagnóstico siendo el anatomopatológico.

Como principales factores pronóstico encontramos el

tamaño tumoral, la duración de los síntomas, número de mitosis, presencia de afectación linfática y a distancia, grado histológico y modalidad de tratamiento.

El tratamiento más efectivo es la cirugía la resección completa con márgenes libres, la Quimioterapia y Radioterapia están determinados a ciertos casos, pero sin embargo el uso de Quimioterapia adyuvante aumenta la supervivencia.

Bibliografía

- 1.- Strobbe LJA, I. Peterse HI, Van Tinteren HH, Wijnmaalen A, Rutgers EJT. Angiosarcoma of the breast after conservation therapy for invasive cancer, the incidence and outcome. An unforeseen sequela. *Breast Cancer Research and Treatment* 1998; 47: 101-109.
- 2.- Parham DM, Fisher C. Angiosarcoma of the breast developing post radiotherapy. *Histopathology* 1997, 31: 189-195.
- 3.- Bolin DJ, Lukas GM. Low-grade dermal angiosarcoma of the breast following radiotherapy. *The American Surgeon* 1996; 62: 668-671.
- 4.- Donegan W. Sarcomas of the breast. In: Dogenan W, Spratt JS. *Cancer of the breast*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1988: 689-715.
- 5.- Barrenetxea G, Schneider J, Tánago JG, Pérez C, Centeno MM, Rodríguez-Escudero FJ. Angiosarcoma of the breast and pregnancy: a new therapeutic approach. *European J O and RB* 1995; 60: 87-89.
- 6.- Norifumi Naka et al. Prognostic factors in angiosarcoma: a multivariate analysis of 55 cases. *Journal of Surgical Oncology* 1996; 61: 170-176.
- 7.- Davies JD, Rees GJ, Mera SI. Angiosarcoma in irradiated postmastectomy chest wall. *Histopathology* 1983; 7: 947-956.
- 8.- Costello SA, Seywright M. Psotirradiation malignant transformation in benign hemangioma. *Eur J Surg Oncol* 1990; 16: 517-519.
- 9.- Badwe RA, Hanby AM, Fentirman IS. Angiosarcoma of the skin overlying an irradiated breast. *Breast Cancer Res Treatment* 1991; 19: 69-72.
- 10.- Tavassoli FA. *Pathology of the breast*. 1999; 2da Ed: 633-674.
- 11.- *Tumors of the mammary gland*. Armed Forces Institute Of Pathology, 1993: 320-327.
- 12.- Deborah E. Powell, Carol B. Stelling. *Enf de la Mama Dx y detención*. Editorial Mosy-Doyma Libro S:A: Madrid España 1995, pags 366-367.
- 13.- Bland . Copeland III, *La Mama*, Editorial panamericana 1993, pags 284-286.
- 14.- Cafiero, et al. Radiation associated angiosarcoma. *Cancer* 1996; 77.
- 15.- Bretani MM, Pacheco MM, Oshima CT, Nagai MA. Steroid receptor in breast angiosarcoma. *Cancer* 1983; 51: 2105-2111.
- 16.- Alvarez A, Valbuena L. Angiosarcoma de mama. *Rev Senología y Patol Mamaria* 1989; 2: 12-15.
- 17.- Laskin WB, Silverman TA, Enzinger FM. Postirradiation soft tissue sarcoma. *Cancer* 1988; 62: 2330-2340.
- 18.- Rosen PP, Kimmel M, Ersberg D. Mammary angiosarcoma. The prognostic significance of tumor differentiation. *Cancer* 1988; 62: 2145-2151.
- 19.- Tassin GB, Fornage BD, Sneige N. Primary multifocal angiosarcoma of the breast. *J Ultrasound Med* 1990; 9: 481-483.
- 20.- Rainwater LM, Martin KJ, Geffety TJ. Angiosarcoma of the breast. *Arch Surg* 1986; 121: 64-81.
- 21.- Slotman BJ, Van Hattum AH, Meyer S, Njo KH. Angiosarcoma of the breast following conservative treatment of breast cancer. *Eur J Cancer* 1994; 30: 416-417.
- 22.- Buatti JM, Harari Om. Radiation-induced angiosarcoma of the breast. *Am J Clin Oncol* 1994; 17: 444-447.
- 23.- De Villa VH, Idoate MA. Angiosarcoma cutáneo sobre mama tratada previamente por cáncer con cirugía conservadora y radioterapia. *Rev. Senología y Patol. Mamaria* 1999: 197-201.
- 24.- Savage R. The treatment of angiosarcoma of the breast. *J Surg Oncol* 1981, 18: 129-134. MEDLINE Abstract.

