

Angiosarcoma mamario primario en un hombre.

Presentación de caso clínico.

*M. B. Iriarte, I. A. Santamaria,
V. Taboada, C. Lorusso, F. Calvo, R.
Orti, A. Valerio, F. Ilzarbe,
C. Allemand, A. Wernicke,
V. Recalde, K. Pesce, F. Corrao*

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma primario de mama en el hombre es un caso extremadamente raro. Existen pocos casos reportados en la literatura. Las características clínicas e imagenológicas son similares a los tumores invasores de la mama. Para un correcto tratamiento, es fundamental el diagnóstico preoperatorio con biopsia con aguja gruesa. La cirugía, ya sea mastectomía o cirugía conservadora, es la principal modalidad de tratamiento para la enfermedad localizada, pero es discutible aún el papel de las terapias adyuvantes (quimioterapia y radioterapia).

OBJETIVO

Reportar el caso y la estrategia terapéutica en un paciente con un angiosarcoma primario de mama, patología muy poco prevalente.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 51 años, sin antecedentes patológicos de relevancia y sin historia de radioterapia previa, consulta por un nódulo palpable en mama derecha. Sin antecedentes heredofamiliares de patología mamaria.

Al examen físico, se palpa un nódulo de 3 cm en cuadrante superoexterno de mama derecha. Piel sana. Axilas clínicamente negativas.

Se solicitan estudios mamarios.

La ecografía informa en mama derecha un aumento difuso de la ecogenicidad y edema, más evidente en el plano anterior CSI. Engrosamiento dérmico de 3,5 mm. En hora 12 plano anterior se observa una imagen nodular oval, hipoecogénica, de márgenes circunscriptos con escasa vascularización al doppler, de 17 x 9 mm. En hora 11-12 de la misma mama, se visualiza otra imagen nodular de márgenes angulosos de 27 x 13 mm de diámetro, con vascularización periférica y central al doppler. En H9 periférico y plano posterior, se observan otras dos imágenes similares, de 29 x 9 mm y de 21 x 15 mm, respectivamente.

Axilas sin particularidades. Bi-Rads IV.

La mamografía muestra imágenes nodulares que podrían estar en relación con los hallazgos ecográficos. Axilas sin particularidades. Bi-Rads IV en conjunto con US.

Se realiza punción con aguja gruesa 14 G de los nódulos localizados en hora 9 plano posterior y en hora 11 de mama derecha. Se extraen 5 cilindros histológicos de cada uno.

La anatomía patológica muestra una proliferación neoplásica formada por vasos de pequeño y mediano calibre anastomosados, anastomosados, revestidos por endotelios de núcleos hipercromáticos y pleomórficos. Se reconoce extravasación de eritrocitos y áreas de crecimiento sólido y ahusado. Por inmunohistoquímica la lesión resulta positiva para CD34 y CD31 y negativa para CK7. Marcadores D240 y HHV8 negativas. El diagnóstico es una proliferación vascular atípica vinculable a angiosarcoma.

Se solicitaron estudios de extensión: tomografía de cerebro, tórax y abdominopelviana con contraste endovenoso y centellograma óseo. La tomografía muestra un tejido con densidad de partes blandas en mama derecha, de aspecto polilobulado, que mide aproximadamente 39.5 x 87.8 mm, con áreas de realce nodular heterogéneo tras la administración de contraste IV, más evidente en fase portal, que presentan relación con rama de la arteria mamaria y torácica lateral. Asocia edema del tejido celular subcutáneo adyacente. No se observan adenomegalias mediastinales y axilares. Resto del estudio sin otros hallazgos que puedan vincularse a la patología en estudio. Centellograma óseo sin hallazgos de mención.

Se solicitó además una RMN mamaria con contraste, que no pudo ser realizada dado que el paciente es claustrofóbico.

Ante el diagnóstico, se indicó una mastectomía derecha. En la cirugía, se realizó incisión en piel tipo Stewart, resecao sitio de punción previa y también se resecao parte del músculo pectoral mayor.

La anatomía patológica muestra, en ambos cuadrantes superiores de la mama, una lesión de coloración rojiza de márgenes irregulares y consistencia blanda - elástica, con áreas blanquecinas, que mide 8 x 6 x 5 cm. Los cortes histológicos evidencian una proliferación neoplásica de crecimiento infiltrativo y multinodular de arquitectura heterogénea. Vasos de pequeño y mediano calibre anastomosados revestidos por endotelios de núcleos hiper cromáticos y pleomórficos. Se reconocen además áreas de crecimiento sólido, de hemorragia y necrosis tumoral. Los márgenes quirúrgicos y la dermis se encuentran libres de lesión. La inmunohistoquímica informa que la proteína c-MYC es negativa (típicamente positiva en los angiosarcomas secundarios).

Se discutió el caso en el ateneo multidisciplinario de la Unidad de Mastología. Se indicó radioterapia post mastectomía y se consensuó con equipo de Oncología Clínica no realizar quimioterapia adyuvante en base a la falta de evidencia que respalde su indicación.

DISCUSIÓN

Los sarcomas mamarios representan menos del 1% de los tumores primarios de mama y los angiosarcomas el 0,05%. Según deriven del endotelio de vasos sanguíneos o linfáticos, se denominan hemangiosarcomas o linfangiosarcomas. Existen pocos casos de angiosarcoma primario en mama masculina publicados en la literatura.

Los angiosarcomas se clasifican en primarios o secundarios. Los primarios son aquellos que surgen de novo en el parénquima mamario en pacientes sin antecedente de radioterapia. Suele presentarse como un nódulo mamario de rápido crecimiento, con piel sana. Es una proliferación vascular maligna que se encuentra dentro del parénquima mamario. Puede tener un patrón de crecimiento infiltrativo difuso, con disección del tejido adiposo y del estroma mamario. Los angiosarcomas primarios son fuertemente positivos para marcadores endoteliales (como CD31 y CD34) y carecen de la expresión de la proteína MYC.

Los angiosarcomas secundarios aparecen en pacientes con antecedente de radioterapia (normalmente tras un intervalo mayor 3 años) o con linfedema crónico después de una cirugía mamaria y axilar (síndrome de Stewart-Treves). Clínicamente, son lesiones cutáneas equimóticas con o sin ulceración, que van desde la dermis al tejido subcutáneo, con afectación más rara del parénquima mamario. Tienen un patrón de crecimiento infiltrativo y neoformativo, con al menos atipia citológica focal. Típicamente, sobreexpresan la proteína MYC por IHQ o amplifican por FISH.

Desde el punto de vista imagenológico, no tienen características patognomónicas y pueden imitar a un carcinoma invasor. El enfoque estándar para realizar el diagnóstico consiste en múltiples biopsias con aguja gruesa (14 - 16G).

Estos tumores se diseminan por vía hematógena fundamentalmente a los pulmones y, en menor medida, al hueso, hígado, SNC. Por este motivo, una vez arribado al diagnóstico, es fundamental solicitar estudios de extensión (Rx o Tc de tórax, TC de abdomen y pelvis y centellograma óseo, RMN de cerebro).

Todas las publicaciones coinciden en que la cirugía es la piedra angular del tratamiento. La cirugía conservadora y la mastectomía mostraron resultados comparables, siempre y cuando se consigan márgenes libres. Las cicatrices por punción y de biopsias incisionales deben ser removidas durante la cirugía.

No se recomienda la biopsia de ganglio centinela, dado que las metástasis en ganglios linfáticos son raras (menor al 5%).

No existe consenso sobre el uso de las terapias adyuvantes. En un metaanálisis publicado en el año 2019, se observó que las pacientes que realizaron cirugía y radioterapia tuvieron menor tasa de recaída local comparado con cirugía sola; la quimioterapia no mostró beneficio en términos de recaída. Ni la quimioterapia ni la radioterapia tienen impacto en la sobrevida global. La edad > 60 años, el tamaño tumoral > 5 cm, el alto grado histológico y las metástasis a distancia se asocian con peor sobrevida.

El pronóstico es malo. A pesar del tratamiento, la sobrevida a 5 años es de alrededor del 10 - 15 %.

REFERENCIAS

1. Da Silva, Benedito Borges, et al. "A rare case of primary breast angiosarcoma in a male: a case report." *BMC cancer* 18 (2018): 1-4.
2. Abdou, Yara, et al. "Primary and secondary breast angiosarcoma: single center report and a meta-analysis." *Breast Cancer Research and Treatment* 178 (2019): 523-533.
3. World Health Organization. (2019). *WHO classification of tumors, breast tumors* (5th ed. vol. 2). Lyon.
4. Ursino, Hernán, et al. "Sarcoma de mama. Experiencia en el Instituto Oncológico Ángel H. Roffo (IOAR)." *Rev. argent. mastología* (2019): 29-43.
5. Real, Nidia A., María T. Villalba Chaves, and Diego Valenzuela. "Angiosarcoma de mama." *Rev. argent. mastología* (2014): 7-21.