

ANGIOSARCOMA PRIMARIO DE MAMA Y CARCINOMA PAPILAR DE TIROIDES SINCRÓNICO: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

*María del Carmen Manzanares Campillo**, *Virginia Muñoz Atienza***, *Susana Sánchez García***,
*Esther García Santos***, *Francisco Ruescas García***, *Fernando Martínez de Paz** y *Jesús M. Fernández****

DEL SERVICIO DE CIRUGÍA GENERAL Y DEL APARATO DIGESTIVO
HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE CIUDAD REAL, ESPAÑA

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma primario de mama constituye un tumor infrecuente que se desarrolla de forma predominante en mujeres en la 3^a-4^a década de la vida^{1,2}. Este tumor es el tipo de sarcoma más frecuente localizado en la mama y su etiología es desconocida.

Los nódulos tiroideos incidentales son aquellos que se objetivan en pruebas de imagen realizadas por otra causa, típicamente no son palpables y se observan en menos de un 10% mediante Tomografía por Emisión de Positrones (PET)³. Sin embargo, que el incidentaloma tiroideo sea un carcinoma papilar y además sincrónico a un angiosarcoma primario de mama puede ser considerado un suceso excepcional. Presentamos el caso de una paciente de 36 años con un angiosarcoma primario en la mama derecha, diagnosticada en el estudio de extensión de un carcinoma papilar sincrónico de tiroides y realizamos una revisión de la literatura.

CASO CLÍNICO

Mujer de 36 años de edad con antecedentes de cistocele y distonía cervical en tratamiento con toxina botulínica. Fue estudiada por el hallazgo ecográfico de una lesión sólida de 35 mm supraareolar en la mama derecha. El nódulo era heterogéneo y presentaba flujo vascular arterial de baja resistencia. Se realizó una Biopsia con Aguja Gruesa (BAG) guiada por ecografía del nódulo y su estudio histológico

objetivó una neoformación vascular sospechosa de malignidad y sugestiva de angiosarcoma. En la PET-Tomografía Axial Computarizada (PET-TAC) realizada como estudio de extensión no se evidenció extensión regional ni a distancia del tumor, llamando la atención la captación de un nódulo tiroideo derecho (Figura 1).

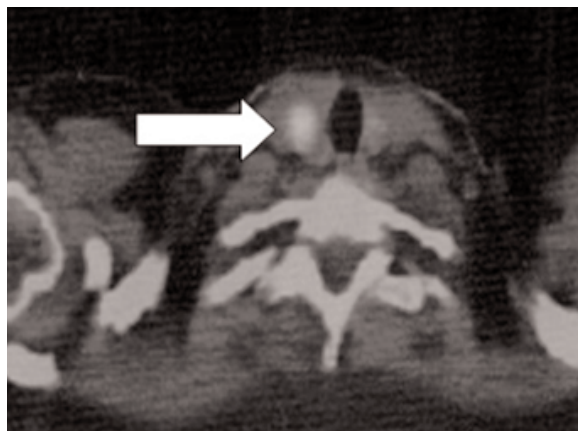


FIGURA 1
Nódulo tiroideo incidental objetivado en PET,
(flecha blanca).

El tratamiento quirúrgico realizado de forma programada fue una mastectomía simple derecha. El tumor a nivel microscópico presentaba una proliferación de células fusiformes hiper cromáticas con numerosas mitosis. Dichas células revestían canales anastomosantes con formación de yemas y estructuras papilares que constituían canales vasculares y nódulos sólidos con zonas de hemorragia y necrosis. Las células fueron positivas con la tinción inmuno-

* Cirujanos adjuntos.

**Médicos Internos Residentes.

***Adjunto y Jefe de Servicio del Servicio de Cirugía General.

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de interés.

Recibido el 21 de Agosto de 2012.

Aceptado el 06 de Septiembre 2012.

Correspondencia: María del Carmen Manzanares Campillo - Dirección postal: Calle Atalaya Nº 8, 3º Derecha - CP: 13002 - Ciudad Real - España - Teléfono: 926-278000 Extensión 79784 - Email: carmenmc2010@gmail.com

Presentado como póster en la XVIII Reunión Nacional de Cirugía. 9-11 noviembre 2011, Pamplona, España.

histoquímica para el Factor VIII (Figura 2).

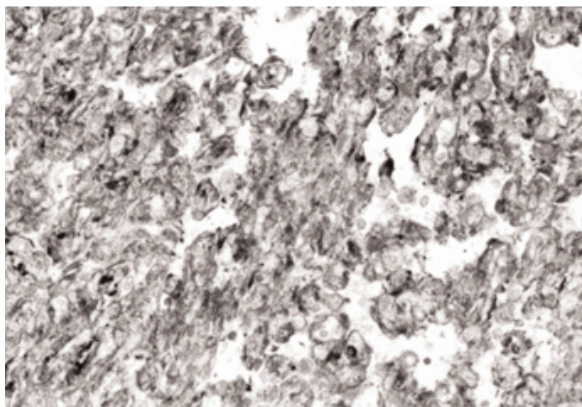


FIGURA 2

Tinción inmunohistoquímica para Factor VIII en las células neoplásicas mamarias (Aumento 20 X)

El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de angiosarcoma de alto grado de malignidad con márgenes libres. La paciente recibió tratamiento adyuvante durante 6 ciclos con Docetaxel y Gemcitabina.

Posteriormente, se amplió el estudio del hallazgo tiroideo mediante una ecografía cervical en la que se objetivaron dos nódulos en el lóbulo tiroideo derecho (12 mm y 29 mm, respectivamente) y un nódulo de 6 mm en el lóbulo tiroideo izquierdo, sin visualizar adenopatías de tamaño significativo. Se realizó Punción-Aspiración con Aguja Fina (PAAF) de ambos nódulos tiroideos derechos, siendo sospechosa para células tumorales malignas (compatible con carcinoma papilar) la del nódulo de menor tamaño. La paciente fue sometida a una tiroidectomía total donde se confirmó intraoperatoriamente el diagnóstico de carcinoma papilar de tiroides, realizando a continuación una linfadenectomía cervical bilateral del compartimento central. El estudio histológico diferido confirmó el diagnóstico intraoperatorio objetivando 6 adenopatías afectadas de 30 en el vaciamiento central derecho y ninguna de las 10 extraídas en el izquierdo. La paciente se encuentra clínicamente asintomática tras 26 y 22 meses de seguimiento mamario y cervical, respectivamente.

DISCUSIÓN

El angiosarcoma mamario fue descrito por vez primera en la mama en 1887 por Schmidt². Los angiosarcomas de *novo* o primarios supo-

nen menos del 0.05 % de todos los tumores primarios malignos de la mama y muestran un predominio por la mama derecha, como en nuestro caso^{1,2,4}. Los secundarios se presentan en pacientes con antecedentes de cáncer de mama sometidas a cirugía y radioterapia, y en pacientes con linfedema crónico (síndrome de Stewart-Treves) tras un intervalo medio de^{5-7, 6}, años^{1-2, 5}. El angiosarcoma mamario debuta como un nódulo o masa indolora de crecimiento rápido, que puede provocar una coloración azulada en la piel suprayacente y en ocasiones puede confundirse con un fibroadenoma¹. Los hallazgos mamográficos son inespecíficos (masa bien delimitada sin microcalcificaciones), y se producen hasta un 33% de falsos negativos. La ecografía con Doppler objetivará una lesión con múltiples estructuras vasculares y en la TAC se apreciará una captación de contraste a ese nivel^{1,2}. El diagnóstico definitivo de estos tumores viene definido por el estudio anatomopatológico: canales vasculares anastomosados con atipia en las células endoteliales. Se definen tres grados histológicos: a) alto grado, con áreas sólidas, papilares, necróticas y hemorrágicas con abundantes mitosis y marcado pleomorfismo celular; b) grado intermedio, donde no se objetivan áreas con necrosis ni hemorragia y las zonas sólidas y papilares son escasas, las mitosis únicamente se observan en las papilas; y c) bajo grado, si no existen áreas papilares, sólidas, necróticas ni hemorrágicas. Se objetivan vasos formados por una o dos capas de células endoteliales, sin mitosis^{1,2}. El análisis inmunohistoquímico muestra positividad para los anticuerpos antifactor VIII, CD31 y CD34. Mediante el microscopio electrónico pueden observarse los cuerpos de Weibel-Palade (vesículas intracitoplasmáticas) hasta en un 40% de las células tumorales². Como diagnóstico diferencial debe incluirse el cistosarcoma filodes, sarcoma estromal, carcinoma metaplásico, carcinoma de célula escamosa, mioepitelioma, fibromatosis, fibrosarcoma, liposarcoma y hemangioma benigno².

Los angiosarcomas mamarios son unas neoplasias cuyo pronóstico se relaciona directamente con el grado histológico. La supervivencia a 5 años en tumores de bajo grado es del 91%, y del 14% en los de alto grado. La supervivencia media libre de enfermedad es mayor de 15 años, y de unos 15 meses para los tumores de bajo grado e intermedio y alto, respectivamente¹. Las metástasis se describen en pulmón, hígado, piel, hueso y mama contralateral y determinan una

supervivencia a los 5 años de un 8-20%⁵. El tratamiento de elección en el tumor primario es la resección quirúrgica con márgenes libres, habitualmente mediante una mastectomía simple, dada la baja frecuencia de metástasis ganglionares (1.5-6%) que no justifica la linfadenectomía axilar electiva^{1, 2, 5}. La radioterapia adyuvante parece disminuir las recurrencias locales (20-50%) y la quimioterapia no muestra resultados significativos^{1, 2, 4}. Sin embargo, determinados factores como resección quirúrgica con márgenes libres, bajo grado histológico y tamaño inferior a 5 cm se asocian a un mejor pronóstico y supervivencia⁵.

Los nódulos incidentales tiroideos pueden ser objetivados mediante múltiples pruebas de imagen: TAC, Resonancia Magnética (RM), PET, Ecografía, etc, las cuales se realizan como estudio de extensión rutinario de múltiples neoplasias (gastrointestinales, mama, linfomas, pulmón, etc). La prevalencia de incidentaloma tiroideos objetivados por PET varía de un 1.2 % a un 8.4%, con una incidencia de lesiones malignas del 14% al 30.9%, según diferentes estudios. La prevalencia de lesiones incidentales tiroideas en pacientes con cáncer parece ser similar a la objetivada en pacientes sanos³. En pacientes con antecedentes de una neoplasia primaria se recomienda completar su estudio con una ecografía cervical y realizar una PAAF guiada por ecografía si se objetivan nódulos tiroideos con un diámetro igual o superior a 1 cm, pudiendo así determinar sus características histológicas.

La planificación del tratamiento quirúrgico

de las neoplasias incidentales tiroideas en pacientes con otro tumor primario debe analizarse de forma individualizada, según la supervivencia esperada del tumor primario. No existen datos en relación a las neoplasias incidentales tiroideas objetivadas durante el estudio de extensión por un tumor mamario, por lo que podemos calificar de inusitado el hallazgo sincrónico en una paciente de un angiosarcoma primario de mama y un carcinoma papilar de tiroides.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Glazebrook KN, Magut MJ, Reynolds C. *Angiosarcoma of the breast*. A J R. 2008;190:533-538.
2. Rohan VS, Hanji AM, Patel JJ, Tankshali RA. *Primary angiosarcoma of the breast in a postmenopausal patient*. J Cancer Res Ther. 2010;6(1):120-122.
3. Seong J, Joo B, Chan W, Soo J. *Incidental thyroid lesions detected by FDG-PET/CT: prevalence and risk of thyroid cancer*. J Surg Oncol. 2009;7:63.
4. Vorburger SA, Xing Y, Hunt KK, Lakin GE, Benjamin RS, Feig BW, Pisters WT, Ballo MT, Chen L, Trent J, Burgess M, Patel S, Pollock RE, Cormier JN, et al. *Angiosarcoma of the breast*. Cancer. 2005;104:2682-2688.
5. Fayette J, Martin E, Piperno-Neuman S, Le Cesne A, Robert C, Bonvalot S, Ranchère D, Pouillart P, Coindre JM, Blay JY, et al. *Angiosarcomas, a heterogeneous group of sarcomas with specific behavior depending on primary site: a retrospective study of 161 cases*. An Oncol. 2007;18:2030-2036.