

ANGIOSARCOMA PRIMARIO DE MAMA Y CARCINOMA PAPILAR DE TIROIDES SINCRÓNICO PRESENTACIÓN DE UN CASO

MARÍA DEL CARMEN MANZANARES, VIRGINIA MUÑOZ ATIENZA, SUSANA SÁNCHEZ GARCÍA, FERNANDO MARTÍNEZ DE PAZ, JESÚS MARTÍN FERNÁNDEZ.

SERVICIO DE CIRUGÍA GENERAL Y DEL APARATO DIGESTIVO. HOSPITAL GENERAL. ESPAÑA

RESUMEN

Presentamos el caso excepcional de paciente con angiosarcoma primario de mama y carcinoma papilar de tiroides sincrónicos. Mujer de 34 años con angiosarcoma primario en la mama derecha sometida a mastectomía simple. En el estudio de extensión se halló un incidentaloma tiroideo derecho compatible con carcinoma papilar que requirió tiroidectomía total y linfadenectomía del compartimento central en segundo tiempo. Los angiosarcomas primarios suponen menos del 0,05 % de todos los tumores primarios malignos de la mama. El diagnóstico definitivo de estos tumores viene definido por el estudio anatomopatológico, que define tres grados: alto, bajo, intermedio, los cuales se relacionan de forma directa con la supervivencia. La prevalencia de los incidentalomas malignos tiroideos objetivados por PET varía del 14 % - 30,9 %. 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.

PALABRAS CLAVE: Angiosarcoma, mama, primario, carcinoma, papilar, tiroides, nódulo, incidentaloma

SUMMARY

Present the exceptional case of a female patient with diagnostic of primary angiosarcoma of the breast and synchronous thyroid papillary carcinoma, we review the literature. Patient female 34 year old with diagnostic of primary angiosarcoma in the right breast, it was removed, in the extension study found an incidental thyroid papillary carcinoma that required total thyroidectomy and central lymphadenectomy in a second time. The primary angiosarcomas account for less than 0.05 % of all primary malignant tumors of the breast. The definitive diagnosis is determined by the pathology study, which defines three grades: high, low and intermediate, which relate directly to the survival. The prevalence of malignant thyroid incidentalomas was observed by PET varies from 14 % to 30,9 %, according to different studies. Planning the surgical treatment of incidental thyroid malignancies in patients with other primary tumor should be analyzed individually, according the expected survival of the primary tumor.

KEYWORDS: Angiosarcoma, breast, primary, carcinoma, papillary, thyroid, node, incidentaloma.

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma primario de mama constituye un tumor infrecuente que se desarrolla de forma predominante en mujeres en la 3^a-4^a décadas de la vida ⁽¹⁻⁴⁾. Este tumor es el tipo de sarcoma más frecuente localizado en la mama y su etiología es desconocida. Los nódulos tiroideos incidentales

Recibido: 25/06/2011 Revisado: 29/08/2011

Aceptado para publicación: 31/10/2011

Correspondencia: María del Carmen Manzanares Campillo. Calle Atalaya N° 8, 3° Derecha. CP: 13002. Ciudad Real. España. Tel: 926-278000 Extensión 79784. E-mail: carmenmc2010@gmail.com

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 PET ^(5,6). 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 34 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

Presentamos el caso de una mujer de 34 años 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 supra-areolar 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 tomografía por emisión de positrones (PET) 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).

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 inmunohistoquímica para el Factor VIII (Figura 2). El estudio anatomopatológico confirmó el

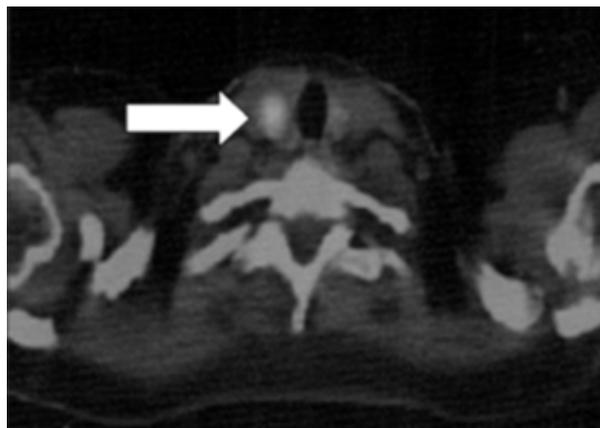


Figura 1. Nódulo tiroideo incidental objetivado en PET (flecha blanca).

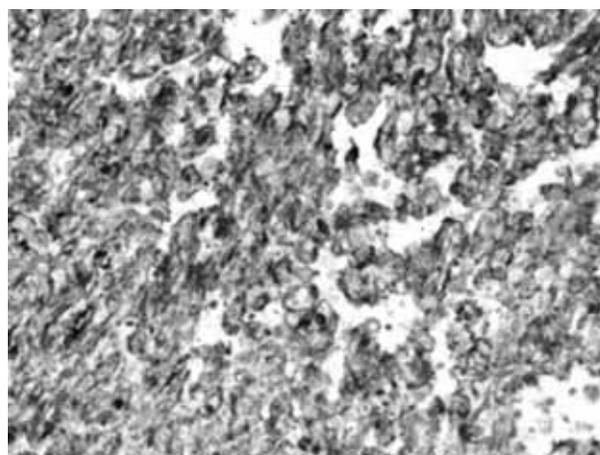


Figura 2. Tinción inmunohistoquímica para Factor VII en las células neoplásicas mamarias. (Aumento 20X).

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 diez meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

El angiosarcoma mamario fue descrito por vez primera en la mama en 1887 por Schmidt. Previamente, Chelius en 1828 incluyó esta neoplasia dentro de los tumores mesenquimales^(3,4). Los angiosarcomas *de novo* o primarios suponen 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^(1-3,7-9). 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^(1,2,7-11).

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 fibroadenoma^(1,12,13). 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^(1,3,12).

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: alto grado: áreas sólidas, papilares, necrótica y hemorrágicas con abundantes mitosis y marcado pleomorfismo celular. Grado intermedio: no se objetivan áreas con necrosis ni hemorragia y las zonas sólidas y papilares son escasas. Las mitosis únicamente se observan en las papilas. Bajo grado: no existen áreas papilares, sólidas, necróticas ni hemorrágicas. Se objetivan vasos formados por una o dos capas de células endoteliales, sin mitosis^(1,3,4). 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 tumorales^(4,12).

Como diagnóstico diferencial se incluye el cistosarcoma filodes, sarcoma estromal, carcinoma metaplásico, carcinoma de célula escamosa, mioepitelioma, fibromatosis, fibrosarcoma, liposarcoma y hemangioma benigno⁽³⁾.

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 %, 68 % en los de grado intermedio y 14 % en los de alto grado. La supervivencia media libre de enfermedad es mayor de 15 años, mayor de 12 años y de unos 15 meses para los tumores de bajo, intermedio y alto grado, respectivamente. Las metástasis se describen en pulmón, hígado, piel, hueso y mama contralateral y determinan una supervivencia a los 5 años de un 8 % - 50 %^(1,2,8,9,12-14).

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica con márgenes libres, habitualmente

mediante una mastectomía simple, dada la baja frecuencia de metástasis ganglionares (1,5 %) que no justifica la linfadenectomía axilar electiva ^(1,3,4,9,11,12). La radioterapia adyuvante parece disminuir las recurrencias locales (20 % - 50 %) y la quimioterapia no muestra resultados significativos ^(1-3,7,12-14).

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 sanos ^(5,6,15,16).

En pacientes con antecedentes de una neoplasia primaria se recomienda completar su estudio con una ecografía cervical y realizar una PAAF guiada por ecografía del nódulo si presenta un diámetro igual o superior a 1 cm y así poder filiar sus características histológicas ⁽¹⁶⁾.

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.

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. Glazebrook KN, Magut MJ, Reynolds C. Angiosarcoma of the breast. *AJR*. 2008;190:533-538.
2. Scow JS, Reynolds CA, Degnim AC, Petersen IA, Jakub JW, Boughey JC. Primary and secondary angiosarcoma of the breast: The Mayo clinic experience. *J Surg Oncol*. 2010;101:401-407.
3. 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.
4. Herrera-Gomez A, Flores-Flores G, Granados-García M, Luna-Ortiz K, Montalvo-Esquivel G, Ramirez-Ugalde MT. Angiosarcoma of the breast: Report of 5 cases. *Rev Oncol*. 2002;4(4):202-209.
5. Ohba K, Nishizawa S, Matsushita A, Inubushi M, Nagayama K, Iwaki H, et al. High incidence of thyroid cancer in focal thyroid incidentaloma detected by 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in relatively young healthy subjects: Results of 3-year follow-up. *Endocr J*. 2010;57(5):395-401.
6. 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.
7. Vorburger SA, Xing Y, Hunt KK, Lakin GE, Benjamin RS, Feig BW, et al. Angiosarcoma of the breast. *Cancer*. 2005;104:2682-2688.
8. Sher T, Hennessy BT, Valero V, Broglio K, Woodward WA, Trent J, et al. Primary angiosarcomas of the breast. *Cancer*. 2007;110:173-178.
9. Fayette J, Martin E, Piperno-Neuman S, Le Cesne A, Robert C, Bonvalot S, et al. Angiosarcomas, a heterogeneous group of sarcomas with specific behavior depending on primary site: A retrospective study of 161 cases. *Ann Oncol*. 2007;18:2030-2036.
10. Espot NJ, Lewis JJ, Woodruff JM, Antonescu C, Xia J, Leung D, et al. Confirmed angiosarcoma: Prognostic factors and outcome in 50 prospectively followed patients. *Sarcoma*. 2000;4:173-177.
11. Hodgson NC, Bowen-Wells C, Moffat F, Franceschi

- D, Avisar E. Angiosarcomas of the breast: A review of 70 cases. *Am J Clin Oncol.* 2007;30(6):570-573.
12. Zhou SA, Wei H, Ding K. A rare case of metachronous bilateral angiosarcoma of the breast. *Breast Care.* 2009;4:405-407.
13. Penel N, Nguyen B, Bay JO, Cupissol D, Ray-Coquard I, Piperno-Neumann S, et al. Phase II trial of weekly paclitaxel for unresectable angiosarcoma: The ANGIOTAX study. *J Clin Oncol.* 2008;26:5269-5274.
14. Mora AE, Vegas Y, Prince J, Saldivia F, López R, Reigosa A. Angiosarcoma de la glándula mamaria: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Venez Oncol.* 2005;17(1):45-50.
15. Shie P, Cardarelli R, Sprawls K, Fulda KG, Taur A. Systematic review: Prevalence of malignant incidental thyroid nodules identified on fluorine-18-Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography. *Nucl Med Commun.* 2009;30(9):742-748.
16. Wook K, Kim SK, Kang HS, Sook E, Suk J, Goo I, et al. Prevalence and risk of cancer of focal thyroid incidentaloma identified by 18F-Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography for metastasis evaluation and cancer screening in healthy subjects. *J Clin Endocrinol Metab.* 2003;88:4100-4104.