

**Citar como:**

Aliaga-Pérez GdC, Montenegro-Rojas MdP, Dyer-Velarde-Alvarez R, Doimi-García F. Angiosarcoma primario de mama: reporte de caso. Rev Méd Hered. 2024; 35(3): 170-175. DOI: 10.20453/rmh.v35i3.5345

**Recibido:** 10/04/2024

**Aceptado:** 13/06/2024

**Declaración de conflictos de intereses:**

Los autores declaran no tener conflictos de intereses en la publicación del reporte de caso.

**Contribución de la Autoría:**

**GdCAP:** Redacción del reporte, descripción de imágenes radiológicas y su respectiva discusión y conclusión, así como en la revisión crítica del artículo y aprobación de la versión a ser publicada. **MdPMR:** Descripción de imágenes radiológicas y su respectiva discusión, así como en la revisión crítica del artículo y aprobación de la versión a ser publicada. **RDVA:** Descripción de las imágenes de anatomía patológica, y su respectiva discusión, así como en la revisión crítica del artículo y aprobación de la versión a ser publicada. **FDG:** Descripción de las imágenes de anatomía patológica, y su respectiva discusión, así como en la revisión crítica del artículo y aprobación de la versión a ser publicada.

**Correspondencia:**

Giuliana del Carmen Aliaga Pérez Urb. San Diego, calle Santa Cecilia 276, SMP, Lima, Perú  
e-mail: [giuliana.aliaga.p@upch.pe](mailto:giuliana.aliaga.p@upch.pe)



Artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.

© Los autores

© Revista Médica Herediana

# Angiosarcoma primario de mama: reporte de caso

## Primary breast angiosarcoma: a case report

Giuliana del Carmen Aliaga-Pérez<sup>1,a</sup> , Mercedes del Pilar Montenegro-Rojas<sup>2,a</sup> , Richard Dyer-Velarde-Alvarez<sup>2,b</sup> , Franco Doimi-García<sup>2,b</sup> 

<sup>1</sup> Universidad Peruana Cayetano Heredia

<sup>2</sup> Clínicas AUNA

<sup>a</sup> Médico Radiólogo

<sup>b</sup> Médico Patólogo

## RESUMEN

Se reporta el caso de una mujer de 46 años sin antecedentes de importancia, quien acudió a tamizaje. En la mamografía se evidenció la presencia de nódulo ovoideo de densidad mixta hipo e isodenso de márgenes circunscritos en mama derecha, el estudio ecográfico mostró nódulo isoecoico levemente heterogéneo de márgenes parcialmente circunscritos, con flujo presente al Doppler Power, hallazgos de características sospechosas. Fue sometida a una Biopsia Core con guía ecográfica, el resultado anatomopatológico mostró proliferación vascular neoplásica compatible con Angiosarcoma de bajo grado. A la paciente se le realizó una mastectomía total derecha, actualmente la paciente se encuentra en controles anuales, sin evidencia de recidiva. El reporte muestra una presentación poco frecuente de una neoplasia maligna de mama, donde fue clave la combinación de distintos métodos de imagen, para la sospecha y diagnóstico posterior.

**PALABRAS CLAVE:** Hemangiosarcoma, neoplasias de mama, sarcoma primario.

## SUMMARY

We report the case of a 46-year-old woman with no previous history who was attended for screening. Mammography revealed an ovoidal nodule of mixed density with well-defined borders in the right breast that had positive flow at the Doppler examination, highly suspicious of malignancy. An ultrasound-guided biopsy was performed, revealing neoplastic vascular proliferation compatible with low-grade angiosarcoma. A total right mastectomy was performed, and the patient is under follow-up evaluation with no evidence of recurrence. This report highlights the clinical presentation of an infrequent malignant breast neoplastic condition where the combination of images makes the diagnosis.

**KEYWORDS:** Hemangiosarcoma, breast neoplasms, primary sarcoma.

## INTRODUCCIÓN

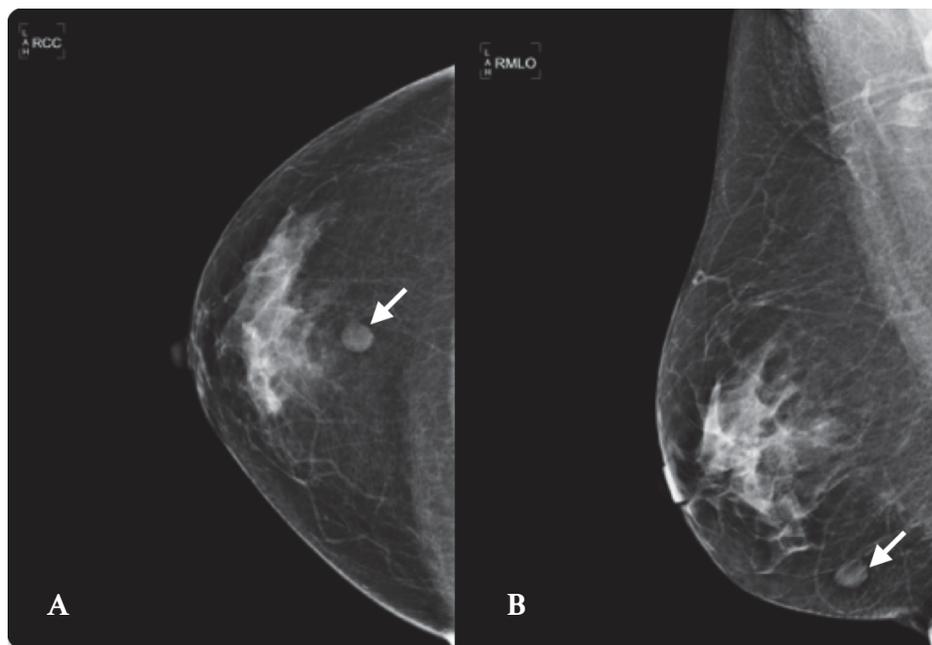
El angiosarcoma primario de mama es una entidad rara, aproximadamente 0,07% de todas las neoplasias malignas de la mama, y menos del 5% de todos los sarcomas de partes blandas <sup>(1,2,3)</sup>. Dentro de los sarcomas primarios de mama, el angiosarcoma es uno de los más frecuentes y su tasa de incidencia ha incrementado los últimos años <sup>(2,3)</sup>. La edad media de presentación es entre la 5ta y 6ta década de vida, siendo la edad promedio 49,5 años <sup>(4)</sup>. Un factor de riesgo importante para el desarrollo de angiosarcoma primario, fue el historial previo de cáncer de mama ipsilateral, dicho factor no se ha visto incrementado en otros tipos de sarcoma mamario. <sup>(2)</sup>

Se reporta este caso debido a que el angiosarcoma primario de mama representa una patología extremadamente infrecuente, que no tiene características imagenológicas mamográficas y ecográficas típicas, sin embargo, debe ser considerado dentro del diagnóstico diferencial de las neoplasias malignas de la mama en el despistaje mamográfico de cáncer de mama. Así mismo, se recalca la importancia de combinar los distintos métodos de imagen disponibles para llegar a la sospecha y diagnóstico temprano, que tiene un impacto en el pronóstico y sobrevida de la enfermedad.

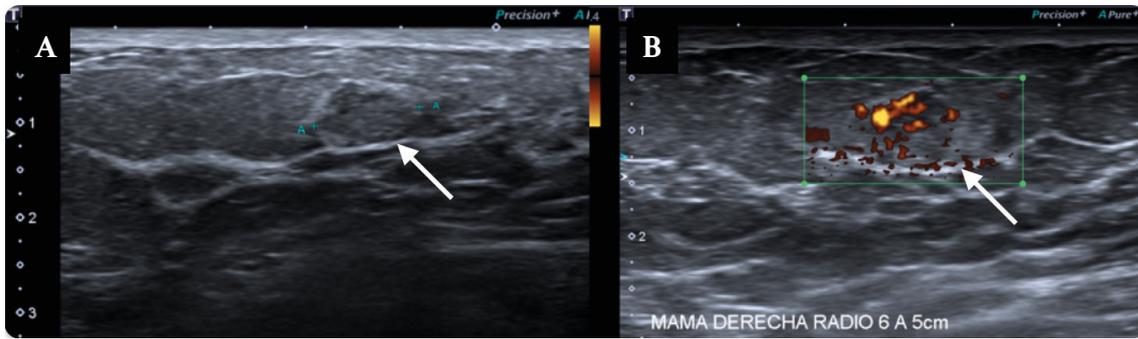
## PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 46 años, asintomática, sin antecedentes de importancia, acudió por despistaje. La mamografía mostró mamas heterogéneamente densas (Patrón ACR tipo C), presencia de un nódulo ovoideo de densidad mixta hipo e isodenso de márgenes circunscritos, de 13 mm, localizado en la confluencia de los cuadrantes inferiores de mama derecha a 6 cm del pezón, que fue catalogado como BIRADS 0, sugiriendo ampliar con estudio ecográfico (figura 1). La ecografía de mama mostró la presencia de nódulo sólido isoecoico levemente heterogéneo de márgenes parcialmente circunscritos, sin características acústicas posteriores, al Doppler Power presencia de vascularización interna de toda la lesión, de 12 mm en el radio 6 de la mama derecha, (figura 2). Posterior a ello se catalogó como BIRADS 4, y se procedió a una biopsia Core con guía ecográfica, donde se obtuvo como resultado un tejido compatible con angiosarcoma de bajo grado (figuras 4 y 5).

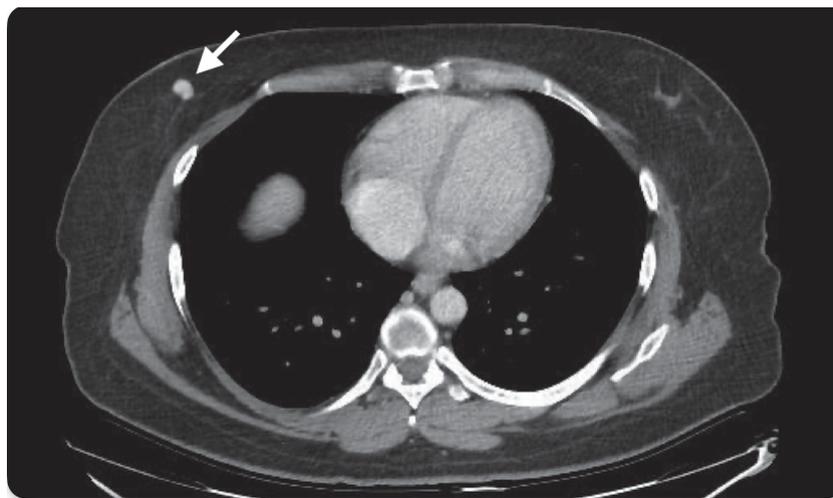
La paciente fue sometida a mastectomía radical de mama derecha, previo estudio tomográfico de abdomen y pelvis para el estadiaje, el cual no mostró compromiso en otros órganos, salvo visualización del mismo nódulo sólido vascularizado en mama derecha (figura 3), con resultado histológico igual al mostrado con la biopsia core. A la paciente se le realizó una mastectomía total derecha y actualmente se encuentra en controles anuales, sin evidencia de recurrencia de la enfermedad.



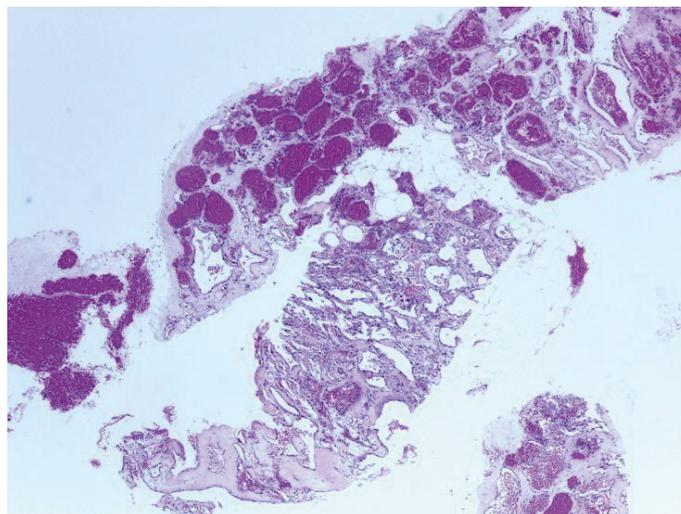
**Figura 1.** Mama derecha **A:** Mamografía digital incidencia Craneocaudal y **B:** Mamografía digital Medio Oblicuo Lateral. Muestra nódulo ovoideo (fecha blanca) de densidad mixta hipo e isodenso de márgenes circunscritos, de 13mm en la confluencia de cuadrantes inferiores de mama derecha a 6cm del pezón. Categoría BIRADS 0.



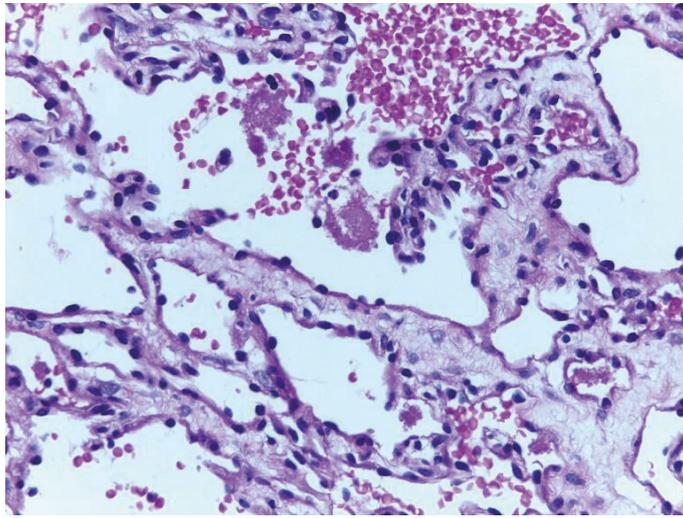
**Figura 2. A:** Ecografía en Modo B, muestra nódulo (flecha blanca) isoecoico levemente heterogéneo de márgenes parcialmente circunscritos, sin características acústicas posteriores, que mide 12mm en el radio 6 de mama derecha. **B:** Ecografía en Doppler Power, muestra vascularización interna en toda la lesión.



**Figura 3.** Tomografía tórax con contraste. Ventana de partes blandas, muestra nódulo sólido (flecha blanca) circunscrito que capta la sustancia de contraste, en confluencia de cuadrantes inferiores de mama derecha.



**Figura 4.** Hallazgos microscópicos de biopsias core (4X). Fragmentos de biopsias con aguja, mostrando múltiples espacios lacunares de diámetro variable, algunos confluentes y parcialmente ocupados por hematíes.



**Figura 5.** Descripción microscópica a mayor aumento (10X). Espacios lacunares tapizados por células endoteliales moderadamente pleomórficas y atípicas, con bajo índice mitótico. Algunos espacios evidencian formaciones papilares con proyección a los espacios vasculares.

## DISCUSIÓN

Los sarcomas son tumores que derivan de las células mesenquimales, en este caso de la célula mesenquimal de la mama. El angiosarcoma primario de mama, es una enfermedad rara, que afecta a un grupo minoritario, con mayor incidencia en la población que ha recibido tratamiento previo de radioterapia. <sup>(4)</sup>

En este reporte, la paciente era una mujer de 46 años, cuya edad es acorde con la edad promedio de presentación <sup>(3)</sup>. Dentro de las características clínicas, los angiosarcomas pueden manifestarse con coloración dérmica azulada o morada y engrosamiento dérmico, causados por la naturaleza vascular de la lesión <sup>(3)</sup>, siendo los evidentes cambios dérmicos el tipo de presentación más frecuente debido a su alta tasa de crecimiento <sup>(5)</sup>. La paciente no presentó manifestación dérmica, lo cual se explica en parte por el tamaño de la lesión (menor a 5 cm), siendo el tamaño un factor pronóstico en esta patología <sup>(4)</sup>. Cabe resaltar que esto no es absoluto, ya que algunos angiosarcomas menores de 5cm, pueden manifestar recurrencia local temprana de la enfermedad. <sup>(6)</sup>

En cuanto a las pruebas de imágenes que se le realizó a la paciente, la mamografía mostró un nódulo de densidad mixta de márgenes circunscritos, características que podrían hacer pensar en benignidad, se necesitaba su complementación con estudio ecográfico, y fue la ecografía la que definió la naturaleza sólida de la lesión acompañada de otras características como márgenes

no circunscritos, flujo presente al Doppler Power, características que hicieron a la lesión sospechosa, motivando su estudio histopatológico.

La literatura reporta características imagenológicas variadas de los angiosarcomas, no hay hallazgos específicos que hagan sospechar desde un inicio en esta etiología <sup>(7)</sup>. En la mamografía se puede encontrar una masa densa, con calcificación, bien delimitada, o solo como un área de asimetría, e incluso lesiones con características sospechosas y ser catalogadas desde un inicio como BIRADS 4 / BIRADS 5 <sup>(8)</sup>. Con respecto a la ecografía, la lesión puede tener apariencia variable, como masas circunscritas o mal definidas, de ecogenicidad incrementada o disminuida <sup>(9)</sup>, o como una zona heterogénea en donde no se logra definir masa <sup>(8)</sup>, y con relativa frecuencia presentan alta vascularidad al Doppler color. <sup>(8,10)</sup>

Según la última publicación de la WHO <sup>(11)</sup>, macroscópicamente son tumores generalmente hemorrágicos, difusos o nodulares, profundos en localización. Varían en tamaño de 7 mm a 25 cm. Pueden ser relativamente circunscritos o pobremente definidos en bordes. Los bien diferenciados son hemorrágicos y esponjosos; los pobremente diferenciados son sólidos, carnosos, pardo claros con áreas de necrosis, pudiendo mostrar áreas quísticas. El caso presentado era de aspecto hemorrágico, bien delimitado, aunque microscópicamente se difundía a través del tejido adiposo adyacente.

Aunque tradicionalmente se intentó aplicar un sistema para el grado en estos tumores <sup>(12)</sup>, basándose en el tipo histológico <sup>(13)</sup>, últimas publicaciones no han demostrado correlación entre el grado y el pronóstico, dado que tumores bien diferenciados también tienen capacidad de hacer metástasis <sup>(14)</sup>.

La inmunohistoquímica del angiosarcoma primario de mama es positiva a marcadores vasculares (CD31) con tinción intensa de membrana y expresión nuclear al ERG. Otros marcadores como el CD34, FLI1 y D2-40 pueden ser expresados de manera variable. El subtipo epitelioides puede expresar queratinas pudiendo llevar a un diagnóstico erróneo de carcinoma. Se ha descrito expresión aberrante a c-kit, sinaptofisina, cromogranina y CD30. La mayoría no expresan la proteína MYC. No se ha encontrado hasta esta publicación hallazgos relevantes moleculares. <sup>(11)</sup>

El tratamiento quirúrgico va desde una cirugía de conservación mamaria hasta una mastectomía radical. No se tiene datos certeros que aseguren cuál de las dos alternativas es la mejor; un estudio retrospectivo no mostró ventaja en cuanto a supervivencia en pacientes sometidas a mastectomía <sup>(1,15)</sup>. El caso que reportamos fue detectado de forma temprana, lo cual tuvo un impacto en la sobrevida de la paciente. En comparación con otros cánceres de mama invasivos, este tipo de neoplasias tiene un pobre pronóstico, reportándose tasas de mortalidad de hasta 44% y 58% <sup>(16)</sup>, y tasas de supervivencia a los 5 años de 37,2%. <sup>(17)</sup>

El caso reportado muestra una presentación inusual de los angiosarcomas primarios de mama, donde hallazgos mamográficos y ecográficos no fueron concordantes. Este caso nos dió evidencia de que aún cuando las lesiones luzcan benignas en un estudio mamográfico, la complementaridad ecográfica puede aportar información adicional crucial para la sospecha de estos diagnósticos. De este modo, el presente caso sugiere que tanto clínicos y como radiólogos deben considerar dentro del diagnóstico diferencial del despistaje mamográfico de cáncer de mama al angiosarcoma primario.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Abdou Y, Elkhanany A, Attwood K, Ji W, Takabe K, Opyrchal M. Primary and secondary breast angiosarcoma: Single center report and a meta-analysis. *Breast Cancer Res Treat.* 2019;178(3):523–33. Doi: 10.1007/s10549-019-05432-4.
- Karlsson F, Granath F, Smedby KE, Zedenius J, Bränström R, Nilsson I-L. Sarcoma of the breast: breast cancer history as etiologic and prognostic factor—A population-based case-control study. *Breast Cancer Res Treat.* 2020 10;183(3):669–675. Doi: 10.1007/s10549-020-05802-3.
- Yin M, Wang W, Drabick JJ, Harold HA. Prognosis and treatment of non-metastatic primary and Secondary Breast Angiosarcoma: A comparative study. *BMC Cancer.* 2017; 17(1):8. Doi:10.1186/s12885-017-3292-7.
- Lim SZ, Ong KW, Tan BK, Selvarajan S, Tan PH. Sarcoma of the breast: An update on a rare entity. *J Clin Pathol.* 2016; 69(5):373–81. Doi: 10.1136/jclinpath-2015-203545.
- Enzinger FM, Weiss SW. *Soft Tissue Tumors.* 2a ed. Londres, Inglaterra: Mosby; 1988.
- Masai K, Kinoshita T, Jimbo K, Asaga S, Hojo T. Clinicopathological features of breast angiosarcoma. *Breast Cancer.* 2015;23(5):718–23. Doi: 10.1007/s12282-015-0630-y.
- Varghese B, Deshpande P, Dixit S, Koppiker C, Jalnapurkar N. Primary angiosarcoma of the breast: A case report. *J Radiol Case Rep.* 2019; 13(2):15-25. Doi: 10.3941/jrcr.v13i2.3449.
- Darre T, Djiwa T, N'Timon B, Simgban P, Tchaou M, Napo-Koura G. Breast Primary Angiosarcoma: A Clinicopathologic and Imaging Study of a Series Cases. *Breast Cancer (Auckl).* 2022 Mar 29; 16:117822342210867. Doi: 10.1177/11782234221086726.
- Glazebrook KN, Magut MJ, Reynolds C. Angiosarcoma of the breast. *Am J Roentgenol.* 2008 Feb;190(2):533-8. Doi: 10.2214/AJR.07.2909
- Zahir ST, Sharahjin NS, Rahmani K. Primary Breast Angiosarcoma: Pathological and Radiological Diagnosis. *Malays J Med Sci.* 2014 Sep;21(5):66-70.
- WHO Classification of Tumours Editorial Board. *Breast Tumours. WHO Classification of Tumors, 5th Edition, Volume 2.* Lyon: International Agency For Research On Cancer; 2019.
- Donnell RM, Rosen PP, Lieberman PH, Kaufman RJ, Kay S, Braun DW, et al. Angiosarcoma and other vascular tumors of the breast. *Am J Surg Pathol.* 1981 Oct;5(7):629–42. Doi: 10.1097/00000478-198110000-00005.
- Bland KI, Copeland EM, Copeland EM III. *The breast: A comprehensive management of benign and malignant diseases.* 2a ed. Londres, Inglaterra: W B Saunders; 1998.
- Nascimento AF, Raut CP, Fletcher CDM. Primary Angiosarcoma of the Breast: Clinicopathologic Analysis of 49 Cases, Suggesting That Grade

- is not Prognostic. *Am J Surg Pathol.* 2008 Dec 1;32(12):1896–904. Doi: 10.1097/PAS.0b013e318176dbc7.
15. Toesca A, Spitaleri G, De Pas T, Botteri E, Gentilini O, Bottiglieri L, et al. Sarcoma of the breast: Outcome and reconstructive options. *Clin Breast Cancer.* 2012;12(6):438–44. Doi: 10.1016/j.clbc.2012.09.008.
  16. 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):570–3. Doi: 10.1097/COC.0b013e3181131d62.
  17. Kim Y-J, Ryu J-M, Lee S-K, Chae B-J, Kim S-W, Nam S-J, et al. Primary angiosarcoma of the breast: A single-center retrospective study in Korea. *Curr Oncol.* 2022;29(5):3272–81. Doi: 10.3390/curroncol29050267.