

Proliferación vascular atípica en piel irradiada por cáncer de mama

ATYPICAL VASCULAR PROLIFERATION IN RADIATED SKIN DUE TO BREAST CANCER



Oct - Dic 2013 | Vol. 94 N°4

Caso clínico y Revisión

Rev. argent. dermatol. 2013; 94 (4): 36 - 43.

Publicado en línea 2013, Diciembre / Published online December 2013.

Proliferación vascular atípica en piel irradiada por cáncer de mama

Autores | Contacto

RE Achenbach * y RG Schroh **

*** Profesor Regular Adjunto. Departamento de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad de Buenos Aires.**

**** Docente Autorizado de Patología. Facultad de Medicina. Universidad de Buenos Aires.**

Ugarte 1458 (1636) Olivos. Provincia de Buenos Aires.

E-mail: rachenbach@hotmail.com

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

RESUMEN

Comunicamos un caso de proliferación atípica vascular, en piel irradiada por cáncer de mama en una mujer de 69 años, de nueve años de control evolutivo sin terapia agresiva, sin complicaciones ni recidivas.

PALABRAS CLAVES

Proliferación atípica vascular; Angiosarcoma post irradiación.

SUMMARY

A 69 year-old woman with an atypical vascular proliferation due to irradiated breast cancer, are reported. The follow up is of nine years without local recurrences, after the electrodesiccations of the lesions.

KEY WORDS

Atypical vascular proliferation; Angiosarcoma post irradiation.

La proliferación atípica vascular en la piel irradiada por cáncer, es una entidad reconocida aunque no muy antigua; la diferenciación con un verdadero angiosarcoma post mastectomía e irradiación, puede ser dificultosa y ocasionar cirugías innecesarias.

CASO CLÍNICO

Mujer de 69 años que consulta en la práctica privada, por unas lesiones papulosas de aspecto vascular-linfático, asintomáticas con un estudio histopatológico de angiosarcoma de bajo grado post-cirugía mamaria (cuadrantectomía) e irradiación posterior. Estas intervenciones fueron efectuadas seis años antes de la aparición de las pápulas. Sin conocer la entidad en ese momento, pero debido a la evolución de meses, se decide biopsiar la lesión más grande con el diagnóstico de: "neoformación vascular con signos de linfangiomatosis" (Dr. Schroh), 2004. Ante la evolución clínica y de común acuerdo con el paciente, efectuamos control evolutivo y destrucción por electrocoagulaciones, de las lesiones existentes y unas pocas nuevas que aparecieron hasta el 2006; luego no se observaron más lesiones hasta la actualidad ([Figs 1 a 3](#)).

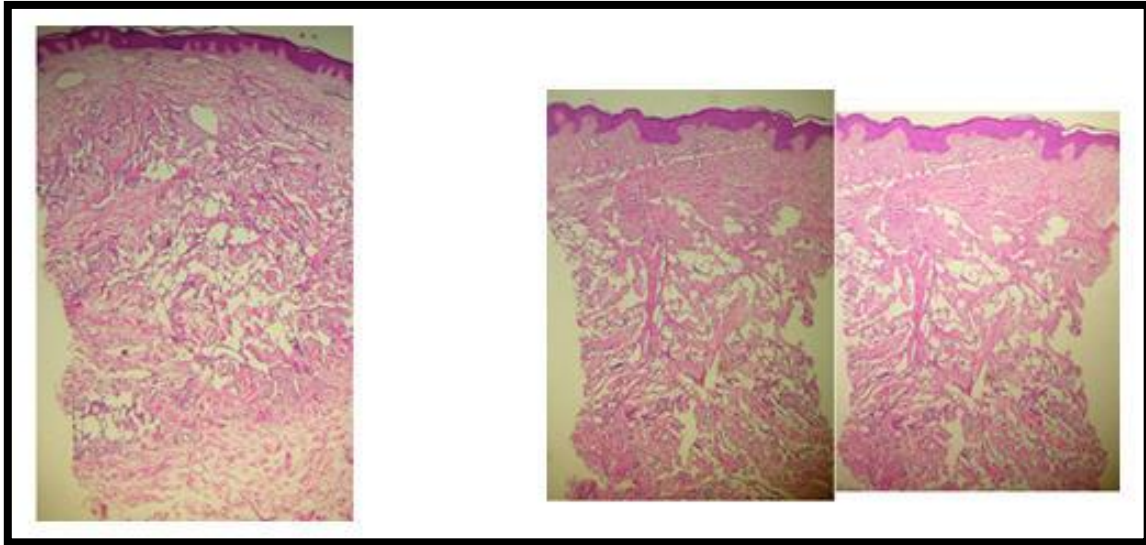


Figs 1 y 2: pápulas marfilinas, cicatrices de electrocoagulaciones previas.



Fig 3: pápulas constituidas por elementos linfáticos.

La revisión de los preparados histopatológicos mostró: una proliferación vascular de naturaleza linfática, bien circunscrita, con escasa o nula disección del colágeno, vasos con una sola hilera de endotelio prominente en algunas áreas, sin mitosis atípicas, proyecciones del conjuntivo subyacente hacia la luz de los linfáticos, la neoplasia no afectaba mayormente la hipodermis, el cuadro corresponde a una proliferación vascular atípica en piel irradiada (2005) ([Figs 4 a 15](#)).



Figs 4, 5 y 6: H&E 10X: proliferación vascular bien circunscrita en la dermis media y alta.

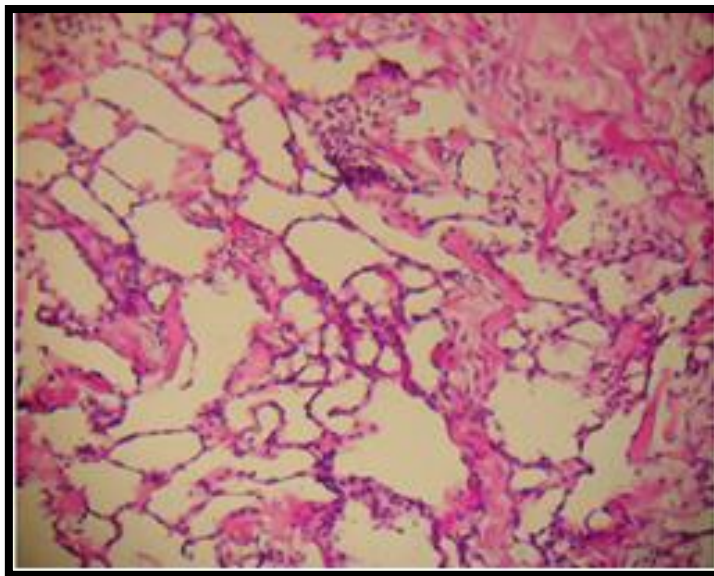
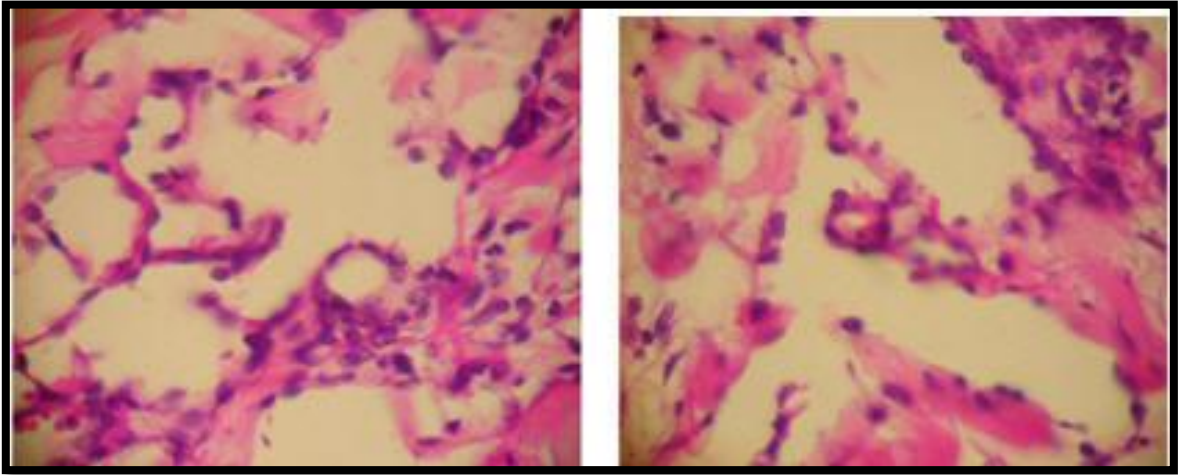
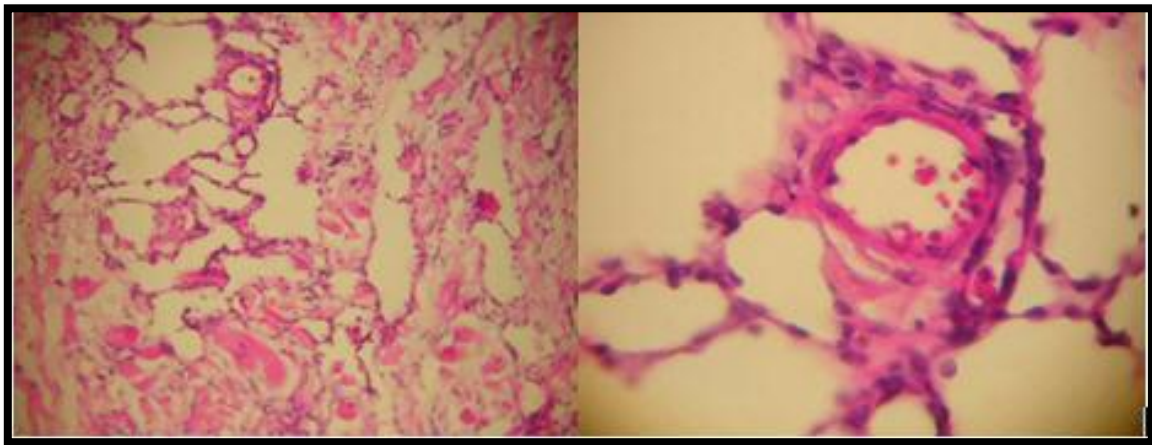


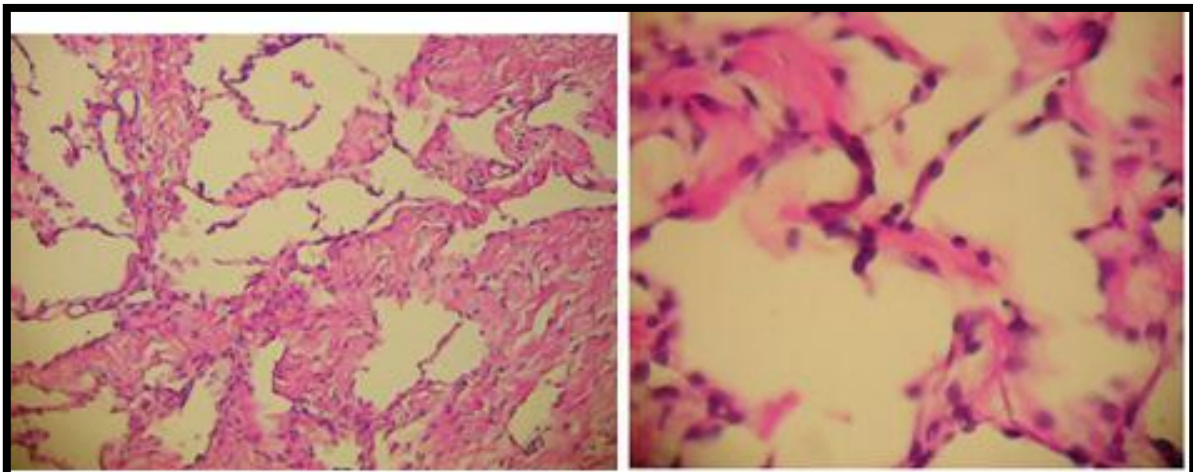
Fig 7: H&E 40X: vasos linfáticos irregulares y dilatados.



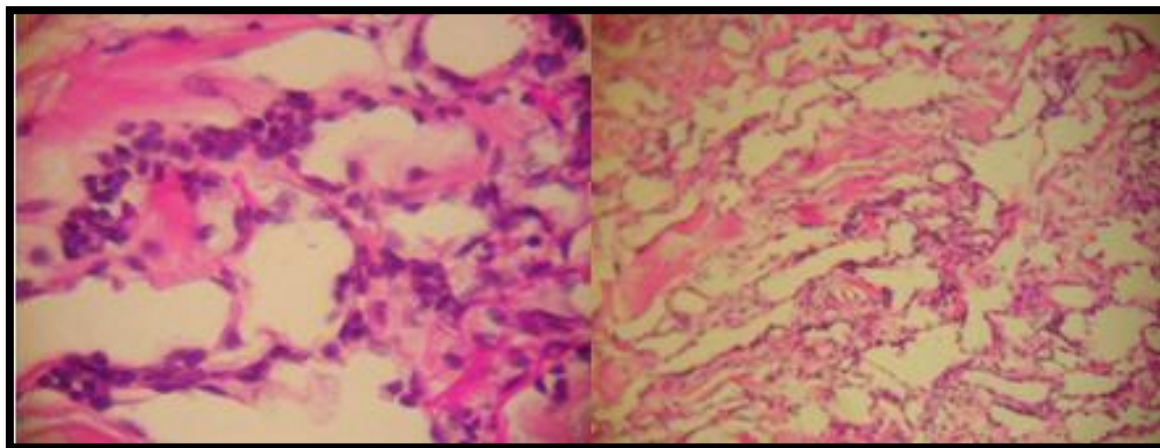
Figs 8 y 9: H&E 400X: endotelio sin atipias y proliferaciones conjuntivas, que protruyen en la luz vascular y semejan válvulas.



Figs 10 y 11: H&E 100X y 400X: algunos vasos hemáticos y múltiples linfáticos.



Figs 12 y 13: H&E 100X y 400X: ramificaciones de los vasos linfáticos; escasa disección del colágeno, sin compromiso hipodérmico.



Figs 14 y 15: H&E, 400X y 100X: proliferación entre los haces de colágeno, moderado infiltrado linfocitario perivascular.

COMENTARIO

La proliferación vascular atípica en piel irradiada por cáncer, en general de mama, fue descrita por Fineberg y Rosen en 1994¹; ha recibido numerosas sinonimias: pápulas linfangiomatosas, linfangioma adquirido progresivo, linfangiectasias adquiridas y linfangiomas circunscriptos². Se la considera menos frecuente que el angiosarcoma post radiación y surge en el campo irradiado, con dos variantes clínicas o aspectos morfológicos: pápulas pequeñas de 1 a 6 mm, múltiples por lo general o como pápulas-nódulos rosados, algo mayores en su diámetro. Sólo se han comunicado casos en mujeres, con una media de 55 años (38-74) y el período de latencia entre la radiación y la aparición de la proliferación vascular es de unos tres a cuatro años; la dosis recibida se encuentra entre los 40-50 Gy, al igual que en los angiosarcomas auténticos.

En 1999, Díaz-Cascajo y col³ comunican cinco casos y revisan la literatura, todos los pacientes fueron mujeres; de sus casos cuatro sufrieron mastectomía parcial o radical y vaciamiento ganglionar en tres casos, no hubo linfedema residual, las lesiones consistieron en pápulas o pequeños nódulos solitarios o múltiples, eritematosos o blanquecinos-transparentes, sin edema o eritema circundante, en ocasiones los elementos eran placas eritematosas, pero las lesiones de pápulas linfangiomatosas son las más frecuentes y constituirían la contrapartida de una telangiectasia, resultando una dilatación permanente de los capilares linfáticos afectados por la obstrucción o destrucción de los mismos. Lesiones parecidas pueden observarse en las personas añosas sin evidencia de injuria linfática, hallaron positividad para CD34 y D2-40 en la variante linfática, negativa si era la hemática. Brenn y Fletcher en su revisión de 42 casos concluyen, que la proliferación atípica vascular (PAV) es parte de un amplio espectro continuo, que culmina en un angiosarcoma y sugiere un tratamiento más agresivo, sin embargo, hay una casi unanimidad en que la entidad es benigna.

La variante vascular hemática poseería mayor riesgo de culminar o desarrollar un angiosarcoma que la papulosa linfática⁶.

Desde el punto de vista histopatológico se encuentran estructuras vasculares de neoformación, en general bien circunscriptas, en ocasiones en forma de cuña con vértice inferior, confinadas a la dermis superior y reticular superficial, aunque pueden llegar hasta la hipodermis^{1,2}. La porción más superficial muestra espacios vasculares más dilatados que la profunda, suelen identificarse prolongaciones papilares formadas por el estroma subyacente. La mayoría de los estudiosos del tema dividen las lesiones en dos patrones histológicos: uno símil linfangioma superficial (nuestro caso) y otro semejando un linfangioendotelioma benigno; la primera parece un linfangioma circunscripto con vasos linfáticos estáticos grandes, mientras que la segunda variedad presenta vasos bien

formados, pequeños, con hendiduras delineadas con endotelio de núcleos prominentes (variante "vascular"). En general, no se observan endotelios multicapa y la atipia es escasa o nula (a diferencia del angiosarcoma), si bien puede verse alguna atipia, la silueta de la neoplasia es benigna, la epidermis está respetada. Los vasos muestran espacios linfáticos irregulares, anastomosados en sus "brazos" a nivel de la dermis superficial ([ver las fotos histológicas](#)). Pocas veces se ve contenido aunque en ciertas ocasiones se visualiza linfa. Las células endoteliales que delimitan los vasos, se componen de una sola capa con núcleos achatados; en ocasiones, se los ha comparado a vasos "espalda con espalda" separados por una línea de endotelio. Las proyecciones papilares cubiertas por una hilera de endotelio, poseen un estroma colágeno fibrilar con fibrocitos estelares o ahusados, a veces parecen flotar en la cavidad o semejarse a válvulas. La mayor irregularidad y el aspecto símil hendiduras, se observa mejor en la profundidad de la lesión. Los linfocitos pueden agruparse en forma nodular, incluso con centros germinales en la vecindad de los espacios vasculares. Las células endoteliales presentan CD31+ pero negativo o sólo focalmente positivo para CD34, el marcador linfático podoplanina, CD2-40 es positivo.

La PAV puede ser confundida no sólo con el angiosarcoma post irradiación, sino con un estadio maculoso de la enfermedad de Kaposi, linfagioma circunscripto, hemangioma "targetoide", hemangioendotelioma retiforme, entre otras alteraciones vasculares. Por método FISH (hibridización por fluorescencia in situ), el marcador Myc-c se ha utilizado para diferenciarlo del angiosarcoma, en este último es positivo ^{4,7}. En ciertos casos solo la correlación clínico-patológica y el estricto control evolutivo, son claves para el diagnóstico diferencial con un angiosarcoma.

El origen aunque incierto, parece deberse a una proliferación neoplásica benigna, mayormente linfática; para otros autores es reactiva a la radiación. Se han comunicado casos en la pared abdominal post radiación de cáncer de endometrio, la cirugía previa se ha postulado como co-causal al obstruir y deformar la anatomía linfática ^{2,4,5}.

El pronóstico es bueno, aunque con tendencia a la aparición de nuevas lesiones que pueden extirparse, congelarse o electrocoagularse sin inconvenientes, un buen diagnóstico final, puede evitar cirugías mutilantes o inútiles. En los casos difíciles y sin posibilidades de inmunomarcación para Myc-c, el control evolutivo será clave. Algunos autores comunican, que en un 0.16% de casos de piel irradiada puede desarrollarse un angiosarcoma; este último no presenta la clínica de la PVA en forma de pápulas pequeñas color piel normal o blanquecina, como en nuestro caso ⁸.

En control de casi ya diez años elimina la posibilidad de un angiosarcoma; es importante conocer la entidad para evitar tratamientos agresivos y tratar de refinar los criterios histológicos, clínicos e inmunohistoquímicos, para su diferenciación con un verdadero angio o linfangiosarcoma.

REFERENCIAS

1. Fineberg S, Rosen PP. Cutaneous angiosarcoma and Atypical vascular lesions of the skin after radiation therapy for breast carcinoma. *Am J Clin Pathol* 1994; 102: 757-761.
2. Weaver J, Billings SD. Postradiation cutaneous vascular tumours of the breast: a review. *Seminars in Diagnostic Pathology* 2009; 26: 141-149.
3. Diaz-Cascajo C, Weyers W, Borghi S y col. Benign Lymphangiomatous papules of the skin following radiotherapy: a report of five new cases and review of the literature. *Histopathology* 1999; 35: 319-327.
4. Sangüeza OP. Update on Vascular Neoplasms. *Dermatol Clinics* 2012; 30: 657-659.

5. Mandrell J, Metha S, Mc Clure S. Atypical vascular lesions of the breast. *J Am Acad Dermatol* 2010; 63: 337-340.
6. Brenn T, Fletcher CD. Radiation-Associated cutaneous Atypical vascular lesions and angiosarcoma: Clinicopathologic analysis of 42 cases. *Am J Surg Pathol* 2005; 29: 983-996.
7. Mentzel T, Schildhaus HU, Palmedo G y col. Postradiation cutaneous angiosarcoma after treatment of breast carcinoma is characterized by Myc-c amplification in contrast to Atypical vascular proliferation after radiotherapy and control cases: clinicopathological, immunohistochemical and molecular analysis of 66 cases. *Modern Pathology* 2012; 25: 75-85.
8. Vergier B, Tisseau L. Tumeurs conjonctives de la peau. Cas N° 4. Proliferation vasculaire "atypique" apres radiotherapie. *Ann Pathol* 2009; 29: 399-402.