

RELATO DE CASO

# Angiossarcoma primário de mama: desafio diagnóstico

## *Primary breast angiosarcoma: a diagnostic challenge*

Fernanda Freire<sup>1</sup>, Filipe Ramos Barra<sup>1</sup>, Rosimara Eva Ferreira Almeida Camelo<sup>1</sup>,  
Andrea Campos de Oliveira Ribeiro<sup>1</sup>, Luciano Farage<sup>2</sup>, Lara Fonseca Andrade<sup>1</sup>

### Descritores

Angiossarcoma  
Mama  
Imagem por ressonância magnética  
Tomografia por Emissão de Pósitrons  
Mamografia  
Ultrassom

### Keywords

Angiosarcoma  
Breast  
Magnetic Resonance Imaging  
Positron-Emission Tomography  
Mammography  
Ultrasound

### RESUMO

Os autores expõem um caso de uma mulher de 57 anos que apresentou uma massa palpável na mama direita. Na mamografia, foi identificada uma assimetria focal com gordura de permeio, sem achado suspeito à ultrassonografia. A ressonância magnética das mamas, com meio de contraste, demonstrou um nódulo irregular e mal definido, com baixo sinal em T1 sem supressão de gordura e alto sinal em T2 com supressão de gordura. Apresentou também realce heterogêneo irregular com septos espessos realçantes medindo 5,3 cm, cinética inicial rápida e curva do tipo persistente. Uma nova ultrassonografia dirigida foi realizada, sendo observado um nódulo hipocóico de 1,2 cm, associado à alteração da ecogenicidade do parênquima mamário adjacente. Realizou-se biópsia a vácuo do nódulo hipocóico e do parênquima adjacente, guiada por ultrassom. O estudo histopatológico demonstrou angiossarcoma primário da mama de baixo grau. O PET-CT, realizado 6 meses após a cirurgia, não evidenciou recidiva ou metástases.

### ABSTRACT

*The authors display a case of a woman aged 57 years who presented a palpable mass in the right breast. The mammography revealed a focal asymmetry, with no suspicious findings on ultrasound. Breast MRI showed an irregular and undefined mass with low signal intensity on T1 without fat suppression and high signal on T2-weighted fat-suppressed, with irregular heterogeneous enhancement with thick enhancement septa, fast initial kinetic enhancement and persistent type curve, measuring 5.3 cm. A new ultrasound exam was performed, observing hypoechoic nodule of 1.2 cm associated with changes in echogenicity of the adjacent breast parenchyma. Ultrasound-guided vacuum biopsy of the hypoechoic nodule and the adjacent parenchyma was performed. Histopathological study showed primary breast angiosarcoma of low-grade. The PET-CT performed six months after surgery showed no recurrence or metastasis.*

Trabalho realizado no Departamento de Mama da Imagens Médicas de Brasília (IMEB) – Brasília (DF), Brasil.

<sup>1</sup>Departamento de Mama da IMEB – Brasília (DF), Brasil.

<sup>2</sup>Universidade de Brasília – Brasília (DF), Brasil.

Endereço para correspondência: Fernanda Freire – Imagens Médicas de Brasília (IMEB) – SMHN, quadra 02, conjunto C, sobreloja 18 –

CEP: 70710-100 – Brasília (DF), Brasil – E-mail: fertrem@hotmail.com

Conflito de interesses: nada a declarar.

**Recebido em:** 14/02/2016. **Aceito em:** 09/03/2016

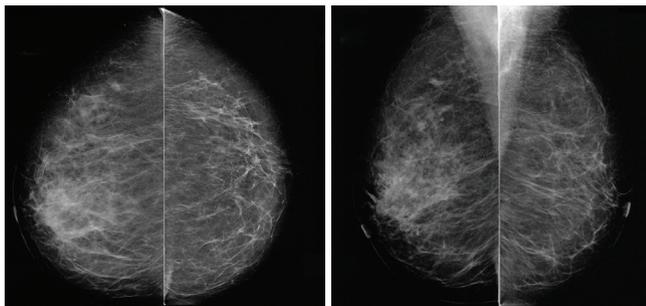
## Introdução

Angiossarcoma de mama é uma neoplasia endotelial rara, que pode ocorrer como lesão primária, como uma complicação da radioterapia, ou mesmo secundária a linfedema crônico após linfadenectomia para carcinoma mamário, representando cerca de 0,04–1% de todas as neoplasias da mama<sup>1-3</sup>. Angiossarcoma primário da mama tipicamente se apresenta em mulheres na terceira e ou quarta década de vida, abaixo da idade recomendada para rastreamento mamográfico, possivelmente explicando por que a maioria das pacientes estão sintomáticas quando diagnosticadas<sup>1,2,4,5</sup>. Os achados clínicos e radiológicos costumam ser inespecíficos<sup>5-7</sup>. O estudo atual fornece mais evidências desta superação dos métodos de imagem com um importante desafio diagnóstico solucionado e bem documentado.

## Relato do caso

Mulher de 57 anos sem história de cirurgia, radio ou quimioterapia prévias, apresentou-se com massa palpável na mama direita. Na mamografia, foi evidenciada uma assimetria focal com gordura de permeio na união dos quadrantes mediais da mama direita com ultrassonografia normal (Figura 1). Em face das alterações no exame físico e da ultrassonografia negativa, um exame de ressonância magnética (RM) das mamas, com meio de contraste, foi solicitado.

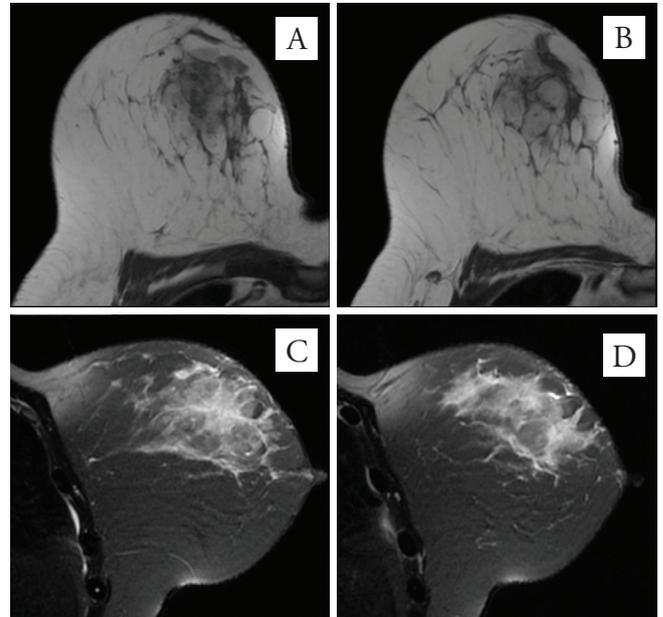
A RM das mamas demonstrou um nódulo irregular, com hipossinal nas imagens ponderadas em T1 e hipersinal nas imagens ponderadas em T2 com supressão de gordura, associado a edema da pele e do tecido celular subcutâneo (Figura 2). Após a administração do meio de contraste, observou-se um nódulo complexo de 5,3 cm com tênue realce, apresentando realce nodular espiculado, heterogêneo de permeio e septos com realce. A análise cinética mostrou realce inicial rápido e curva cinética do tipo persistente (Figura 3). O valor de coeficiente de difusão aparente (ADC), obtido a partir de imagens ponderadas de difusão (valores b de 750 e 1500), foi  $0,83 \times 10^{-3}$ .



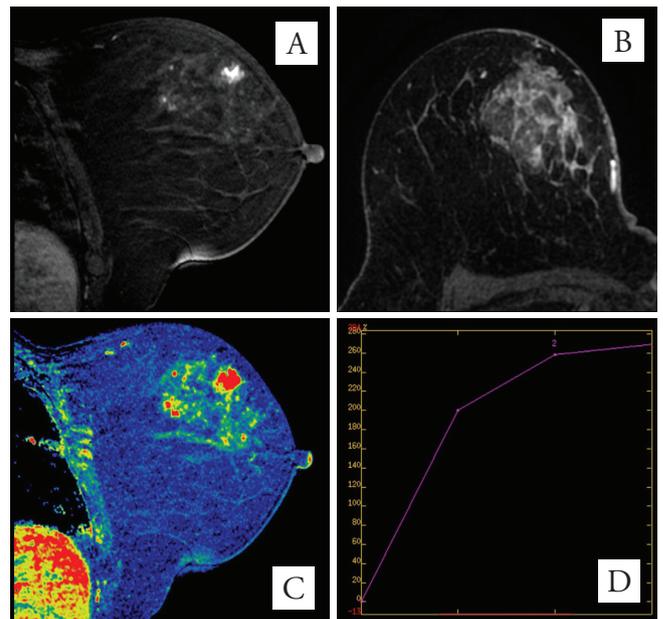
**Figura 1.** Mamografia bilateral nas incidências crânio-caudal e médio-lateral oblíqua. Observa-se assimetria focal na união dos quadrantes mediais da mama direita, terços anterior e médio, com gordura de permeio.

Uma nova ultrassonografia, dirigida para os achados da ressonância, mostrou um nódulo hipoeico de 1,2 cm, junto à pele, associado ao aumento da densidade do tecido mamário adjacente (Figura 4). Foi realizada uma biópsia a vácuo deste nódulo, guiada por ultrassom, com uma agulha de calibre 9G. A análise histopatológica demonstrou angiossarcoma primário de mama de baixo grau.

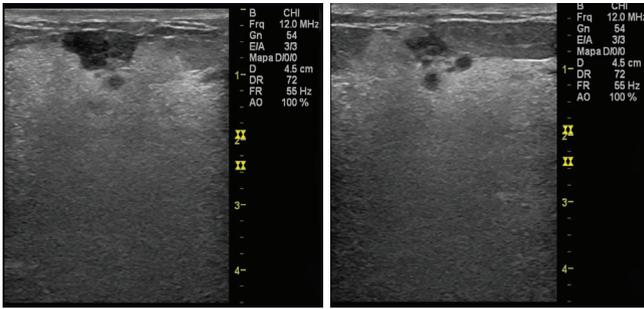
Foi realizada mastectomia total com quimioterapia adjuvante. Seis meses após a cirurgia, foi realizado estudo de PET-CT, sem evidências de recidiva ou metástases.



**Figura 2.** Imagens de ressonância magnética das mamas no plano axial T1 sem supressão de gordura (A e B) e sagital T2 com supressão de gordura (C e D). Observa-se nódulo heterogêneo, irregular, com hipossinal em T1 e hipersinal em T2.



**Figura 3.** Sagital *Vibrant*, fase inicial (A) e mapa de cores com realce máximo (C), onde se observa realce nodular irregular com tênue realce aglutinado do parênquima adjacente. Nas imagens no plano axial tardio (B), nota-se realce nodular irregular, heterogêneo, com septos realçantes no quadrante superomedial da mama esquerda. A análise cinética (D) mostrou realce inicial rápido e curva cinética do tipo persistente.



**Figura 4.** Imagens de ultrassonografia dirigida. Nódulo irregular, hipoeicoico, associado a aumento da ecogenicidade do parênquima mamário adjacente.

## Discussão

Sarcomas representam menos de um por cento dos tumores malignos mamários, com incidência de cerca de cinco casos por milhão nos Estados Unidos da América<sup>3</sup>. A disseminação do angiossarcoma é por via hematogênica, sendo rara a ocorrência de linfonodopatia axilar<sup>4</sup>. A apresentação clínica mais comum é de uma massa palpável, podendo também se manifestar como aumento progressivo do volume mamário ou mesmo ser assintomática<sup>5</sup>. A avaliação por imagem de angiossarcoma de mama pode ser difícil, com achados inespecíficos na mamografia e ultrassonografia. A ressonância magnética pode ser mais sensível e específica e tem sido frequentemente utilizada, especialmente nas lesões ocultas à mamografia e/ou ultrassonografia<sup>2,5,6,8</sup>.

Na mamografia, a aparência é inespecífica. O achado mais comum é de nódulo não calcificado, mal definido<sup>5-7</sup>. No entanto, o diagnóstico mamográfico é geralmente difícil, pois muitas pacientes com angiossarcoma são jovens e têm mamas densas<sup>6</sup>. A presença de gordura em alterações mamográficas tem sido relatado, o que inclui o diagnóstico diferencial de hemangioma e angioliipoma<sup>9</sup>. A ultrassonografia é útil para confirmação da avaliação de massa palpável<sup>9</sup>. O angiossarcoma se apresenta, principalmente, como lesões solitárias, circunscritas, hipervasculares com padrões mistos de eco (áreas hiper e hipocogênicas) e sem fenômenos acústicos posteriores<sup>5,7</sup>. Margens angulares, sombra acústica posterior e hiperecogenicidade são incomuns<sup>10</sup>.

Há poucos relatos na literatura a respeito dos achados de imagem do angiossarcoma de mama na RM<sup>7,11</sup>. A apresentação mais comum é de um nódulo heterogêneo com baixa intensidade de sinal nas imagens ponderadas em T1 e alta intensidade de sinal nas imagens ponderadas em T2, com áreas de ausência de sinal em razão de vasos no interior da lesão<sup>5,7,9,11,12</sup>. A presença de cinética do tipo *washout* e de áreas de hemorragia favorecem tumores de alto grau<sup>6,13</sup>.

O PET com 18F-FDG pode ser utilizado para o estadiamento de angiossarcoma, para identificar metástases ósseas osteoblásticas que não foram detectadas na tomografia computadorizada<sup>13,14</sup>. Há poucos relatos de uso de PET em angiossarcoma de mama publicados anteriormente. Em nosso estudo, foi realizado apenas no seguimento, não sendo observada doença metastática.

## Conclusão

O estudo do presente caso, em razão de sua rara incidência e apresentação complexa, tem valor singular para o radiologista. O conhecimento dos aspectos mais comuns da apresentação clínica e imaginológica do angiossarcoma mamário é de extrema relevância no diagnóstico diferencial de nódulos volumosos, mistos e mal delimitados nas mamas.

## Referências

- Zemanova M, Rauova K, Boljesikova E, Machalekova K, Krajcovicova I, Lehotska V, et al. Analysis of radiation-induced angiosarcoma of the breast. *Bratisl Lek Listy*. 2014;115(5):307-10.
- Arora TK, Terracina KP, Soong J, Idowu MO, Takabe K. Primary and secondary angiosarcoma of the breast. *Gland Surg*. 2014;3(1):28-34. doi: 10.3978/j.issn.2227-684X.2013.12.03.
- Zelek L, Llombart-Cussac A, Terrier P, Pivot X, Guinebretiere JM, Le Pechoux C, et al. Prognostic factors in primary breast sarcomas: a series of patients with long-term follow-up. *J Clin Oncol*. 2003;21(13):2583-8.
- Sher T, Hennessy BT, Valero V, Broglio K, Woodward WA, Trent J, et al. Primary angiosarcomas of the breast. *Cancer*. 2007;110(1):173-8.
- Yang WT, Hennessy BT, Dryden MJ, Valero V, Hunt KK, Krishnamurthy S. Mammary angiosarcomas: imaging findings in 24 patients. *Radiology*. 2007;242(3):725-34.
- Kikawa Y, Konishi Y, Nakamoto Y, Harada T, Takeo M, Ogata M, et al. Angiosarcoma of the breast - specific findings of MRI. *Breast Cancer*. 2006;13(4):369-73.
- Liberman L, Dershaw DD, Kaufman RJ, Rosen PP. Angiosarcoma of the breast. *Radiology*. 1992;183(3):649-54.
- Biswas T, Tang P, Muhs A, Ling M. Angiosarcoma of the breast: a rare clinicopathological entity. *Am J of Clin Oncol*. 2009;32(6):582-6. doi: 10.1097/COC.0b013e3181967f09.
- Glazebrook KN, Magut MJ, Reynolds C. Angiosarcoma of the breast. *AJR Am J Roentgenol*. 2008;190(2):533-8. doi: 10.2214/AJR.07.2909.
- Stavros AT, Thickman D, Rapp CL, Dennis MA, Parker SH, Sisney GA. Solid breast nodules: use of sonography to distinguish between benign and malignant lesions. *Radiology*. 1995;196(1):123-34.
- Murakami S, Nagano H, Okubo K, Sakata H, Tsuji Y, Ishiguro T, et al. Angiosarcoma of the breast: report of a case and its findings of MRI. *Breast Cancer*. 2001;8(3):254-8.
- Bhosale SJ, Kshirsagar AY, Patil MV, Wader JV, Nangare N, Patil PP. Primary angiosarcoma of breast: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2013;4(4):362-4. doi: 10.1016/j.ijscr.2013.01.016.
- Cucci E, Ciuffreda M, Tambaro R, Aquilani L, Barrassi M, Sallustio G. MRI findings of large low-grade angiosarcoma of the breast with subsequent bone metastases: a case report. *J Breast Cancer*. 2012;15(2):255-7. doi: 10.4048/jbc.2012.15.2.255.
- Glazebrook KN, Morton MJ, Reynolds C. Vascular tumors of the breast: mammographic, sonographic, and MRI appearances. *AJR Am J Roentgenol*. 2005;184(1):331-8.