ISABIAL
INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN SANITARIA Y BIOMÉDICA DE ALICANTE

ALACANT HOSPITAL GENERAL
DEPARTAMENT DE SALUT

GENERALITAT VALENCIANA

Lesión vascular atípica de mama:
no todo es lo que parece

Juan Manuel Molina López

Gloria Peiró Cabrera

Servicio de Anatomía Patológica

Hospital General Universitario Dr. Balmis, Alicante

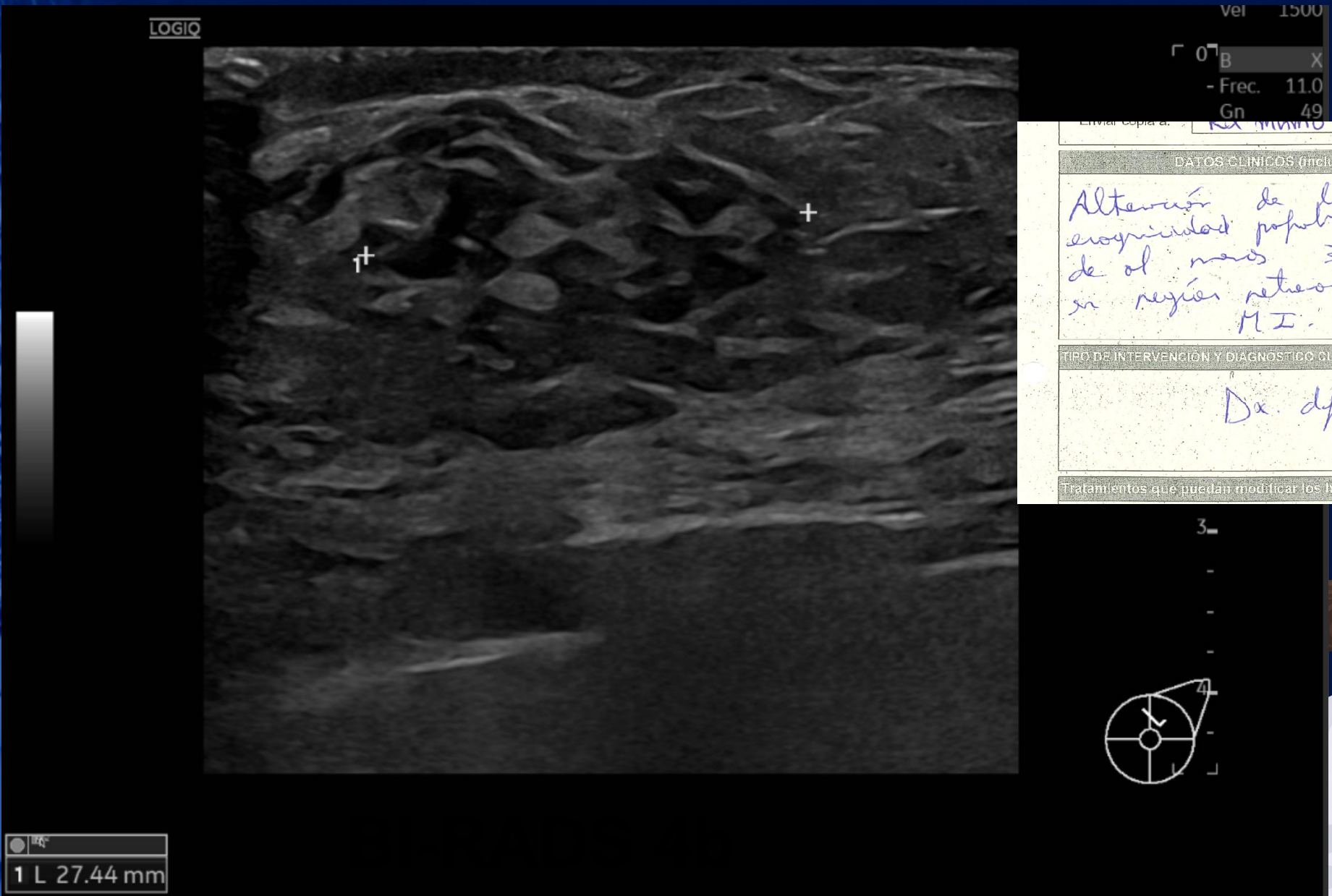
SEAP-IAP

124.ª Reunión Territorial

Solicitud de estudio

SEAP-IAP

Mujer 58 años



DATOS CLÍNICOS (incluyendo datos de laboratorio y radiológicos relevantes)

Alteración de la ecogenicidad palpable duro de al menos 30 mm en región retroareolar de MI. BI-RADS 4

Biopsia ginecológica

Menarquía

F.U.R. F.M.

Embarazos/abortos

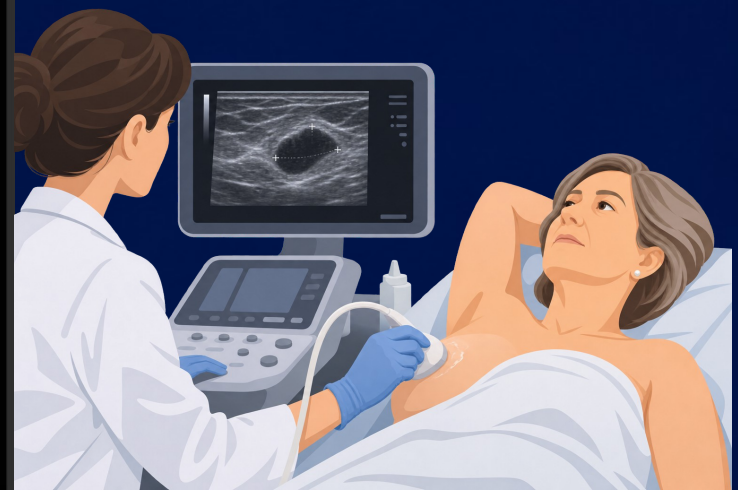
Tratamiento hormonal

Otros:

TIPO DE INTERVENCIÓN Y DIAGNÓSTICO CLÍNICO

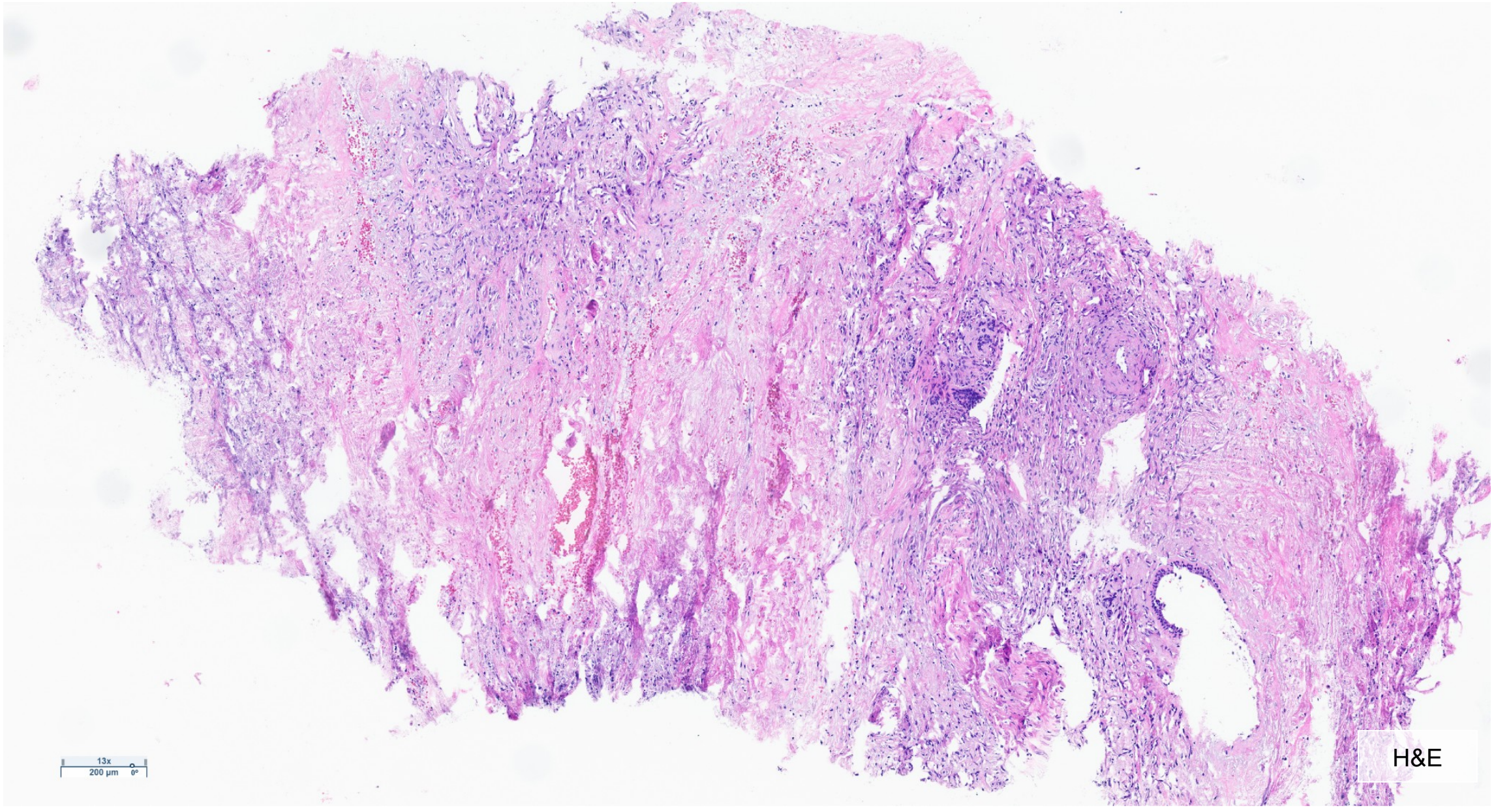
Dx. dif. { - Carcinoma de morfología atípica
- Mastitis granulomatosa

Tratamientos que puedan modificar los hallazgos morfológicos (radioterapia, quimioterapia, etc.)



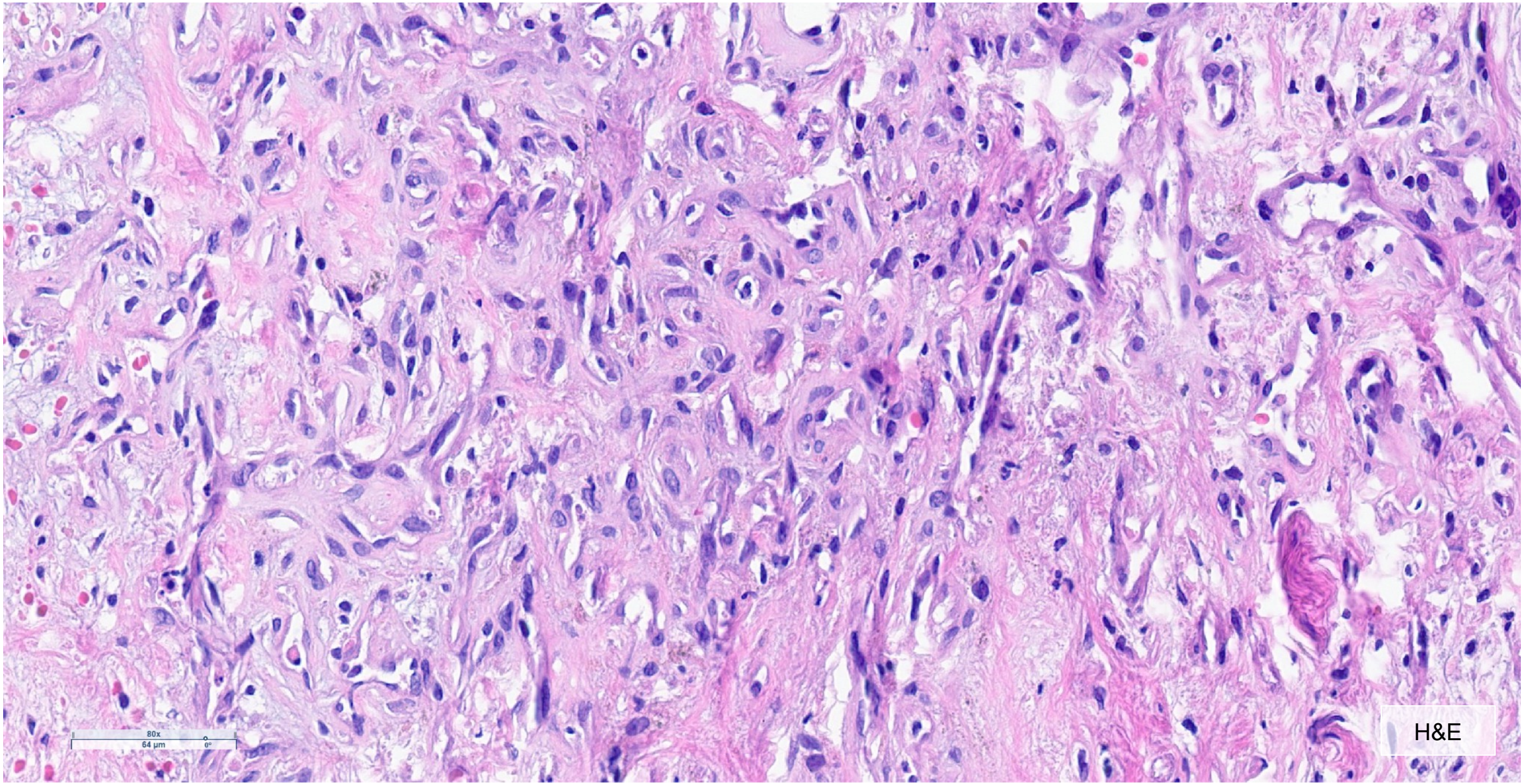
Biopsia con aguja gruesa (14G)

SEAP-IAP



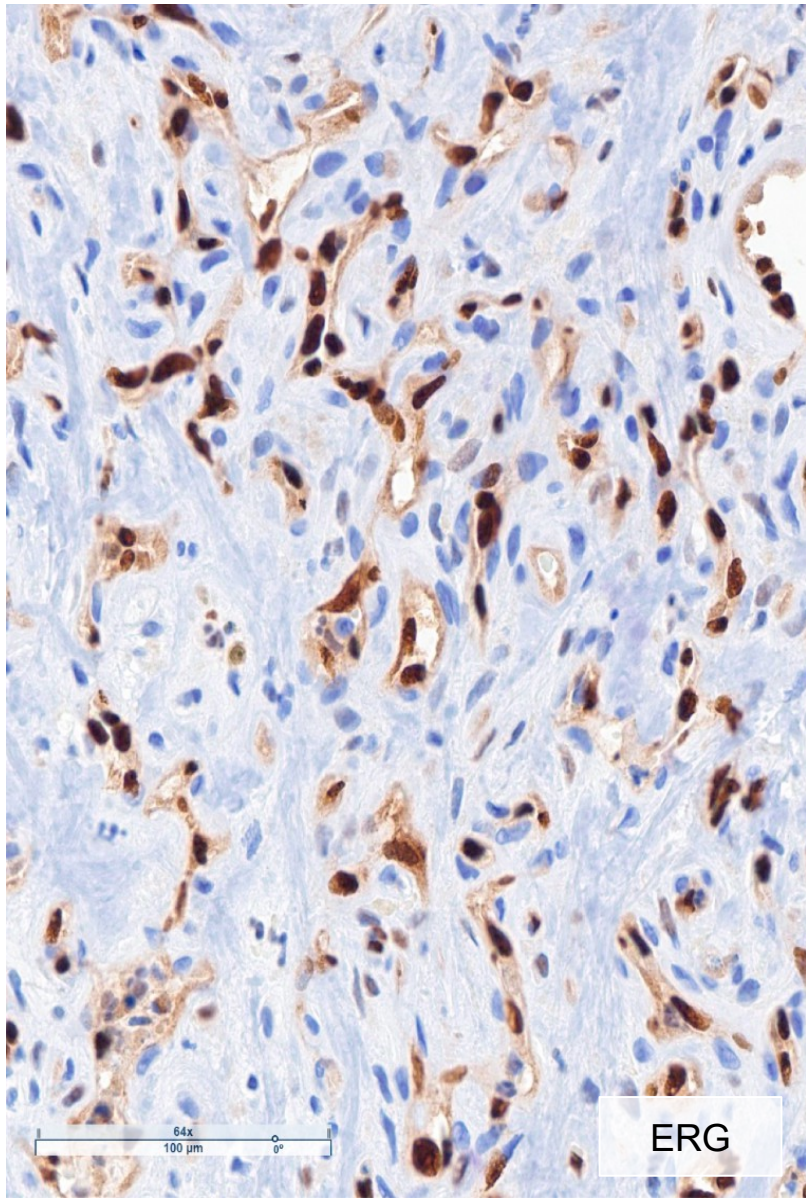
Biopsia con aguja gruesa (14G)

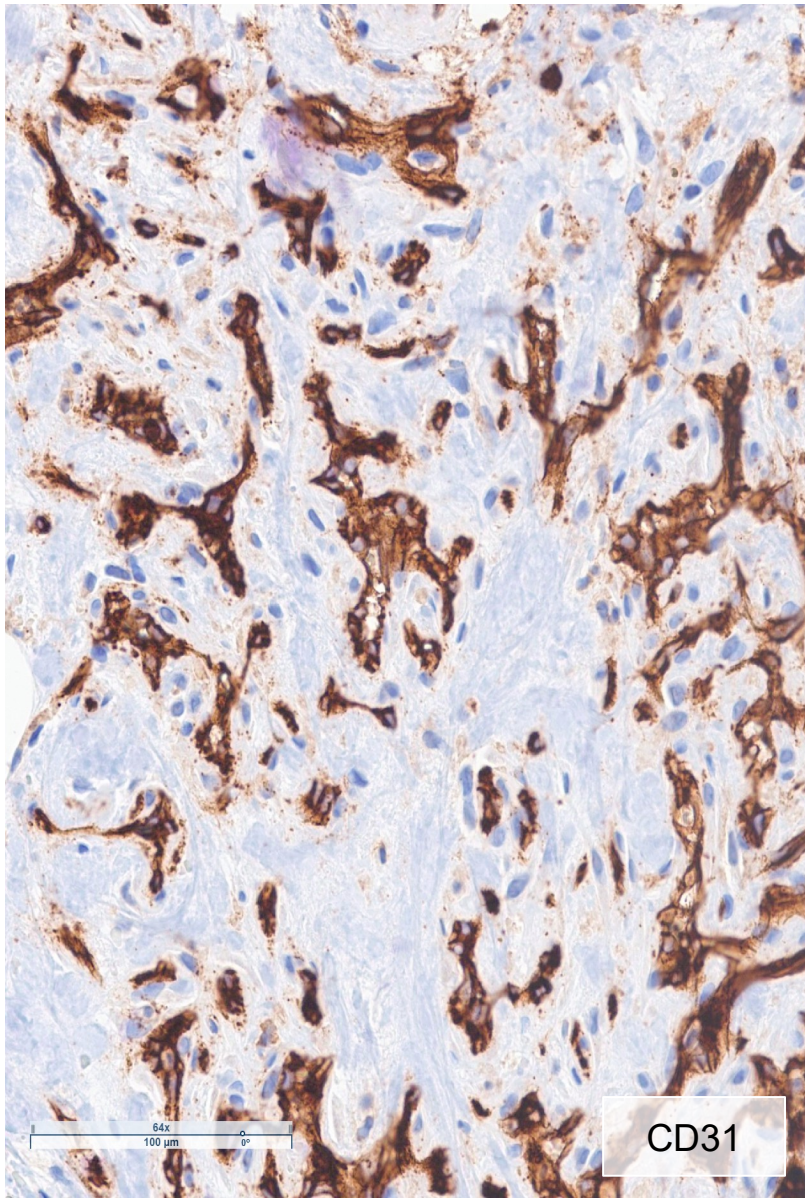
SEAP-IAP

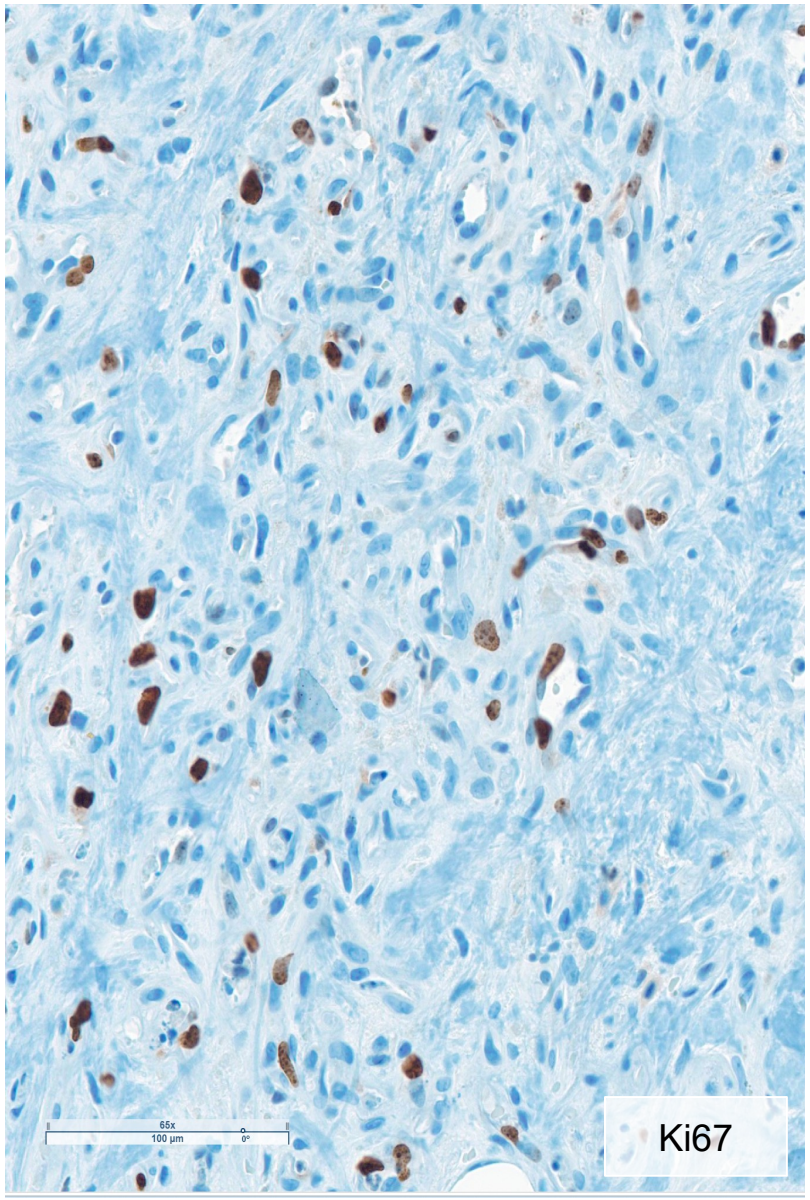


Biopsia con aguja gruesa (14G)

SEAP-IAP







Informe y decisión

SEAP-IAP

Informe de la biopsia

Proliferación de pequeños canales vasculares con atipia endotelial de bajo grado, asociado a extensas áreas de necrosis.

Áreas de oclusión vascular con recanalización.

Categoría B3b

Descartar AS bajo grado.

Comité UPM

Alternativas valoradas:

- Seguimiento radiológico
- Exéresis ampliada
- **Mastectomía**

Indicación

Extensión radiológica de al menos 40 mm, con afectación del complejo areola-pezón.

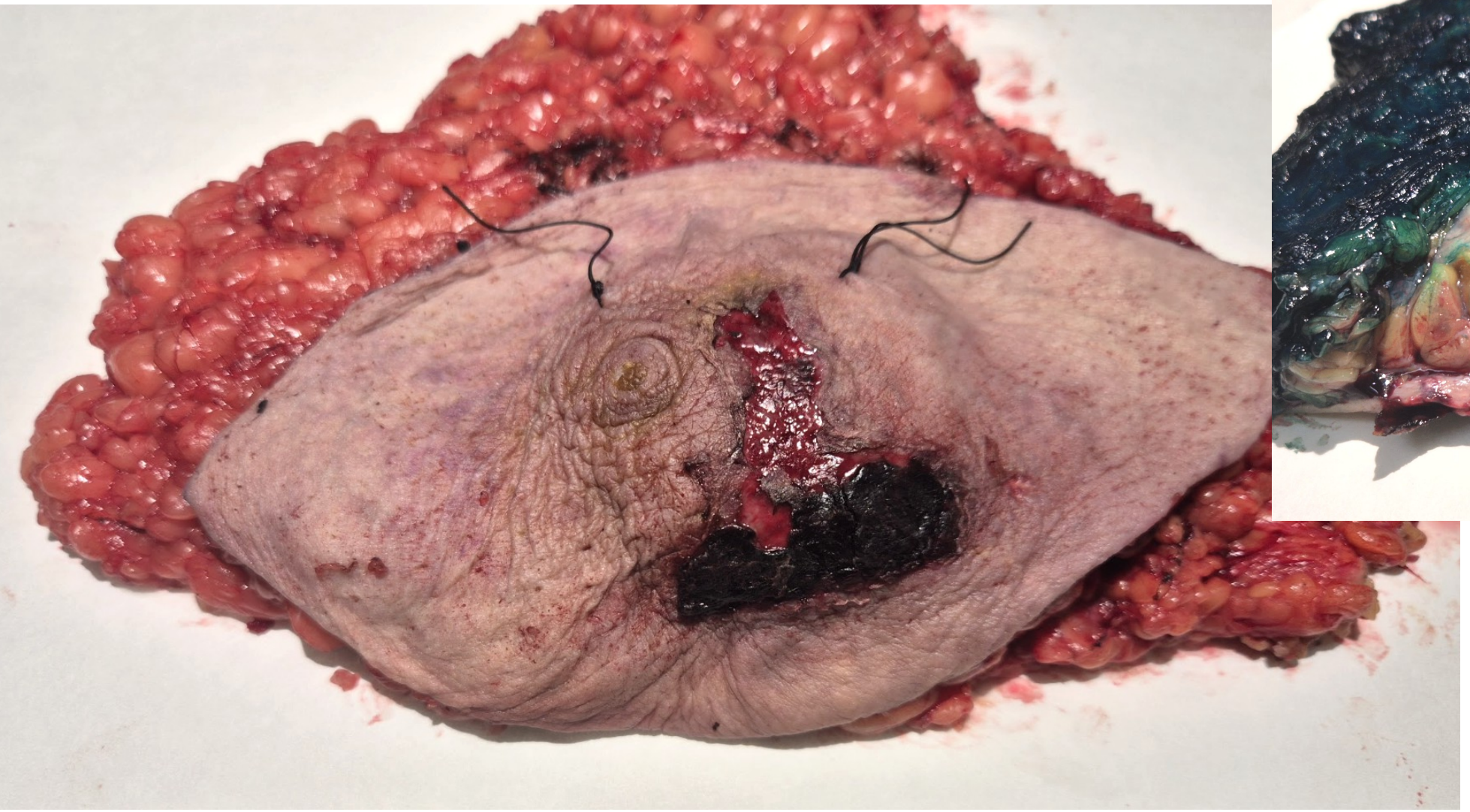
Lesión palpable dura con **dolor progresivo de difícil control**.

Imposibilidad de excluir un angiosarcoma sobre el material disponible.

La indicación quirúrgica fue una **decisión multidisciplinar** ante una lesión de potencial maligno incierto

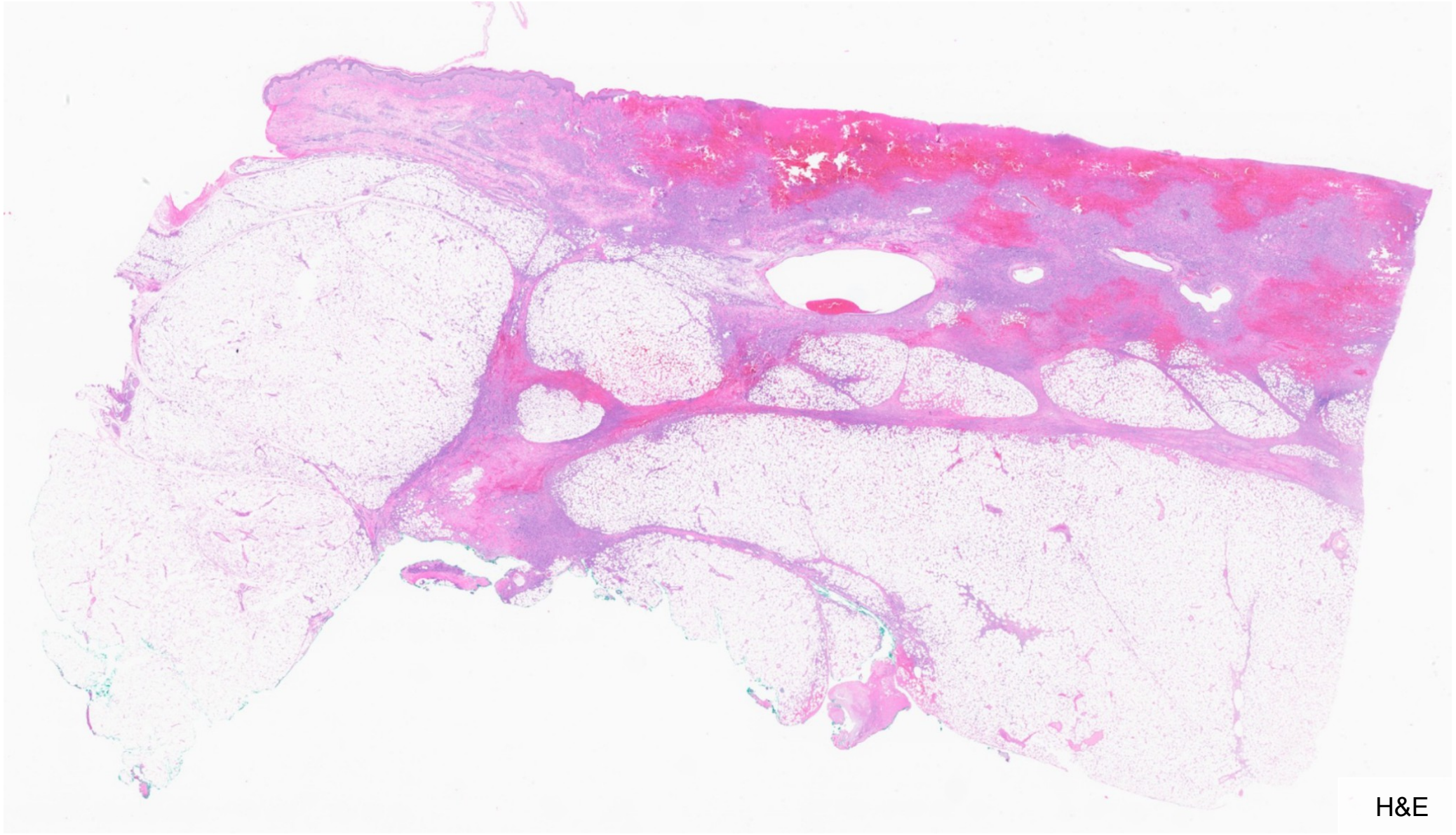
Mastectomía: estudio macroscópico

SEAP-IAP



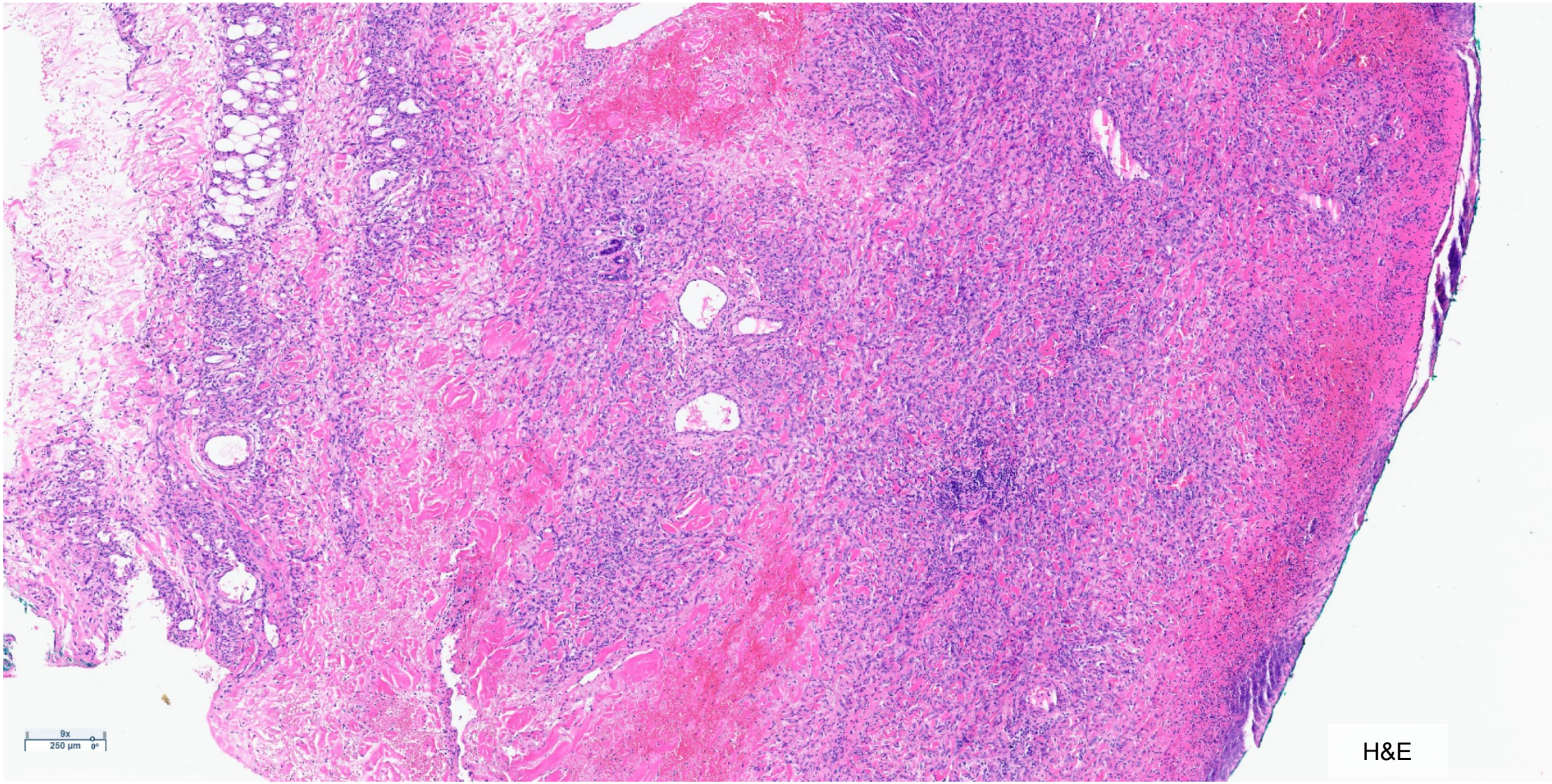


Estudio microscópico



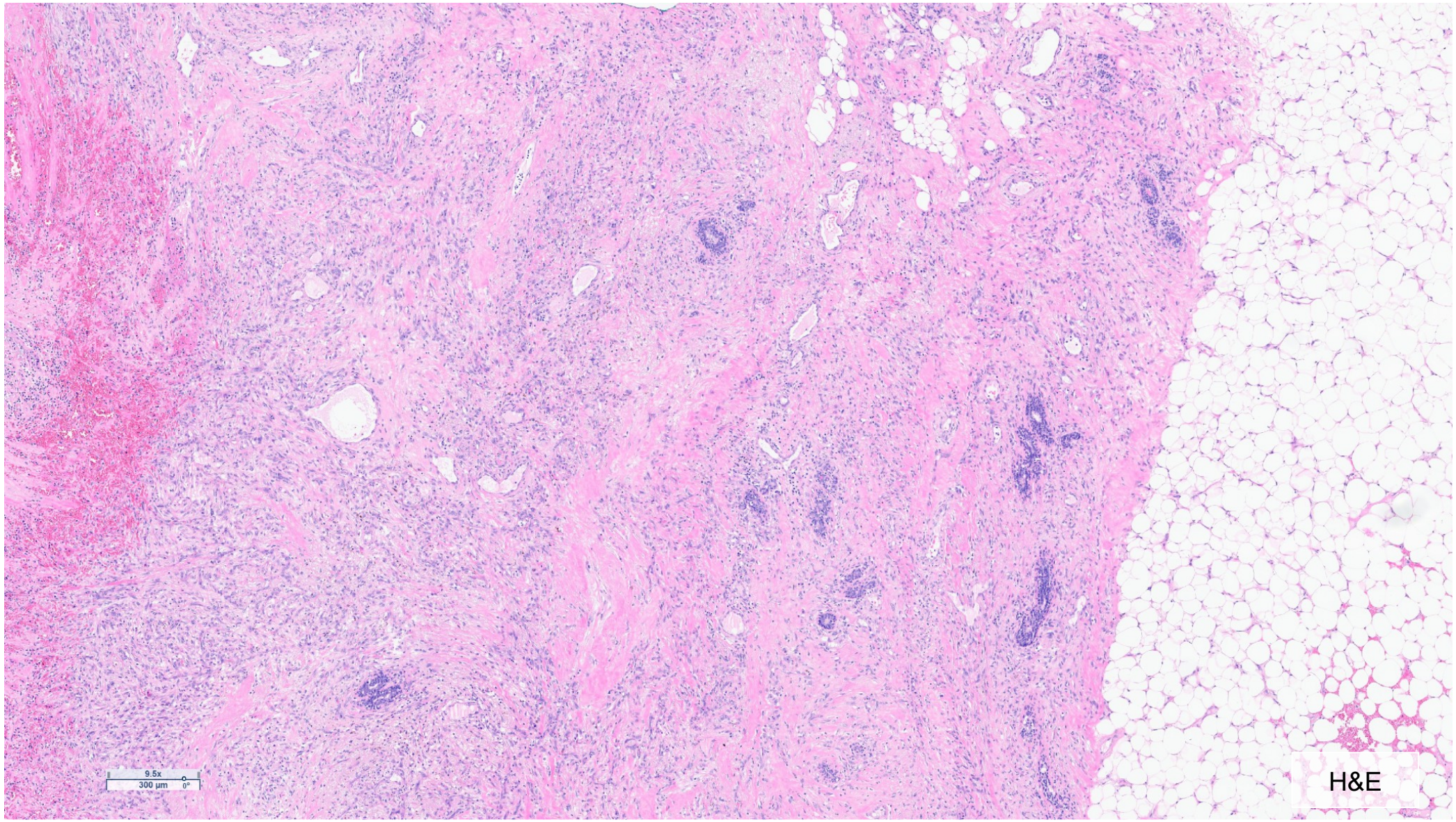
H&E

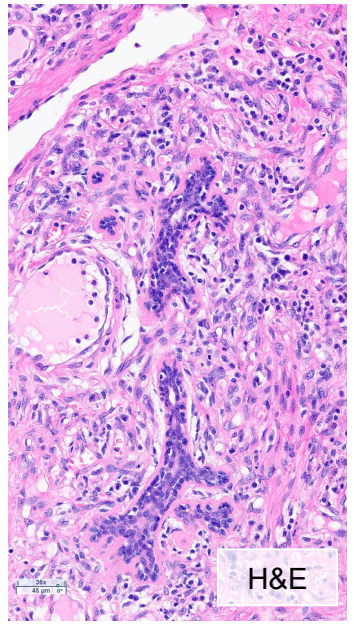
Estudio microscópico

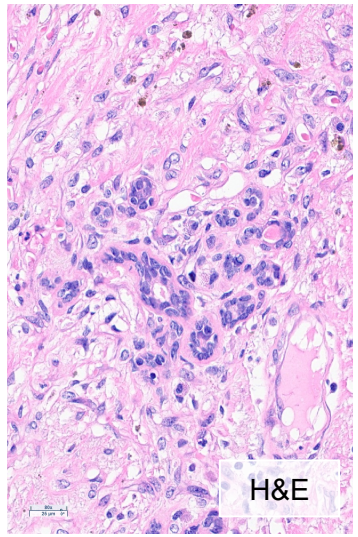


Estudio microscópico

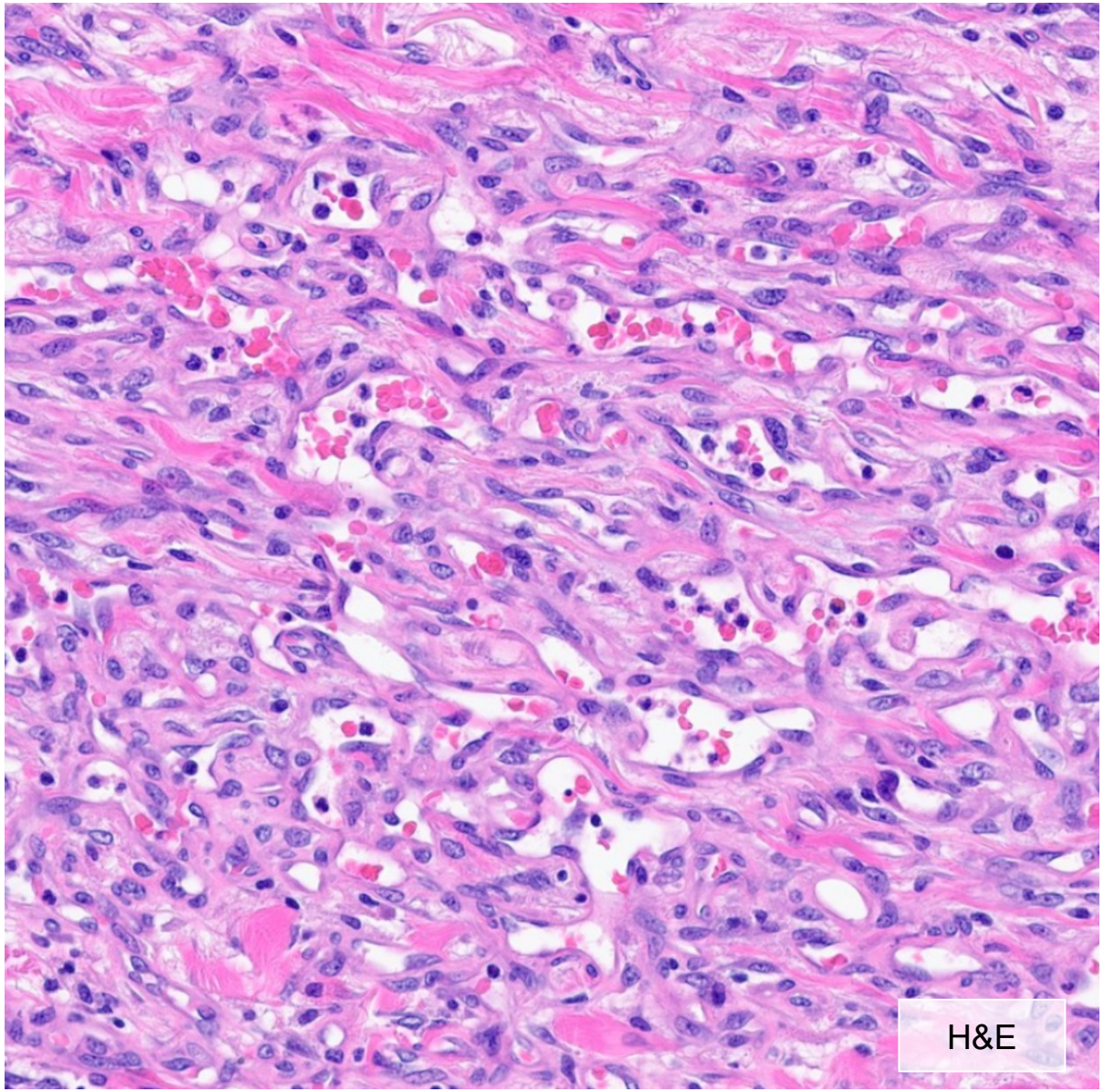
SEAP-IAP

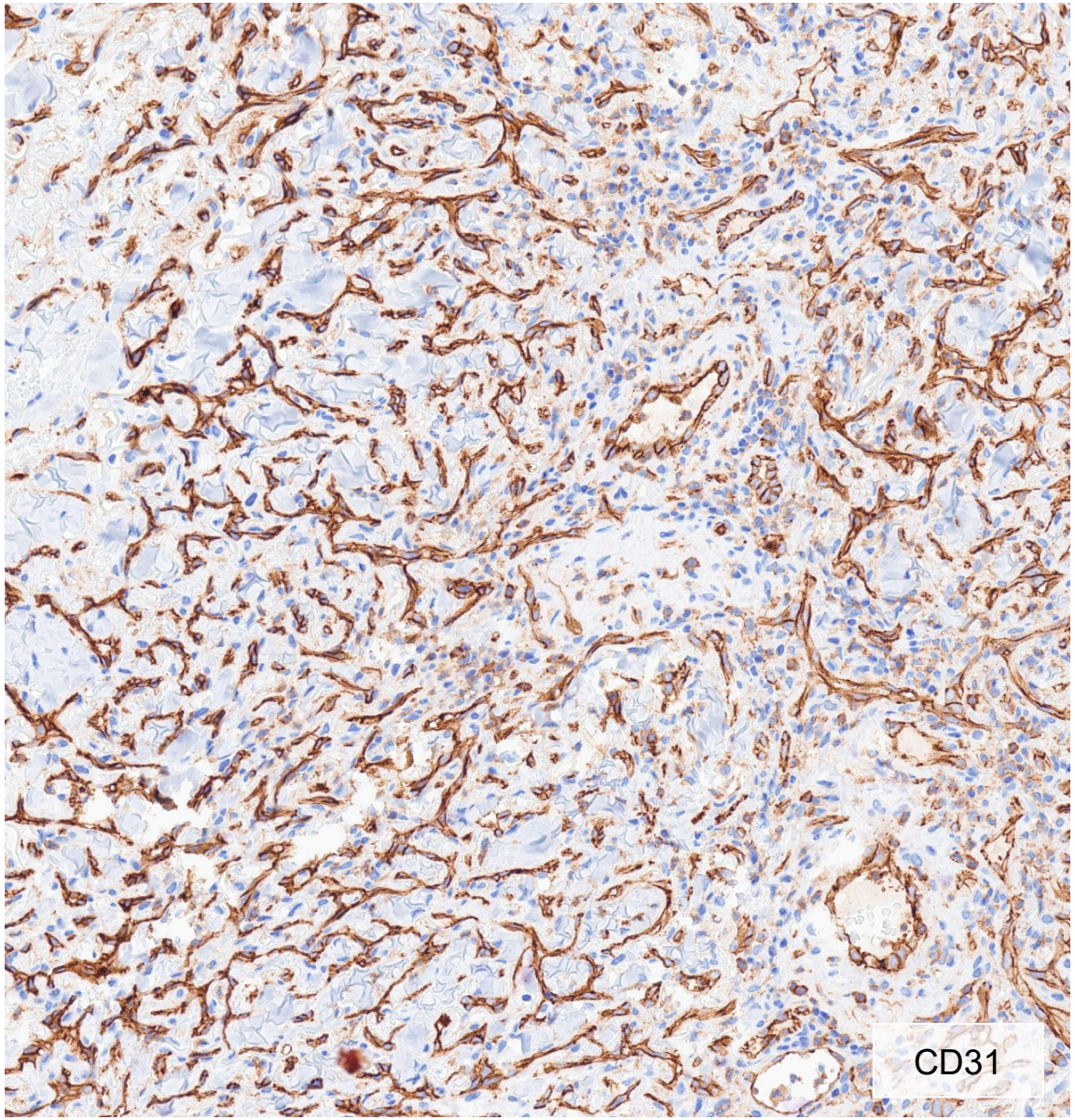






Estudio microscópico e IHQ





Revisión clínica

Clínica

Mastalgia izquierda de **10 días** y nódulo duro-pétreo retroareolar adherido al CAP, con **eritema areolar y escara superficial.**

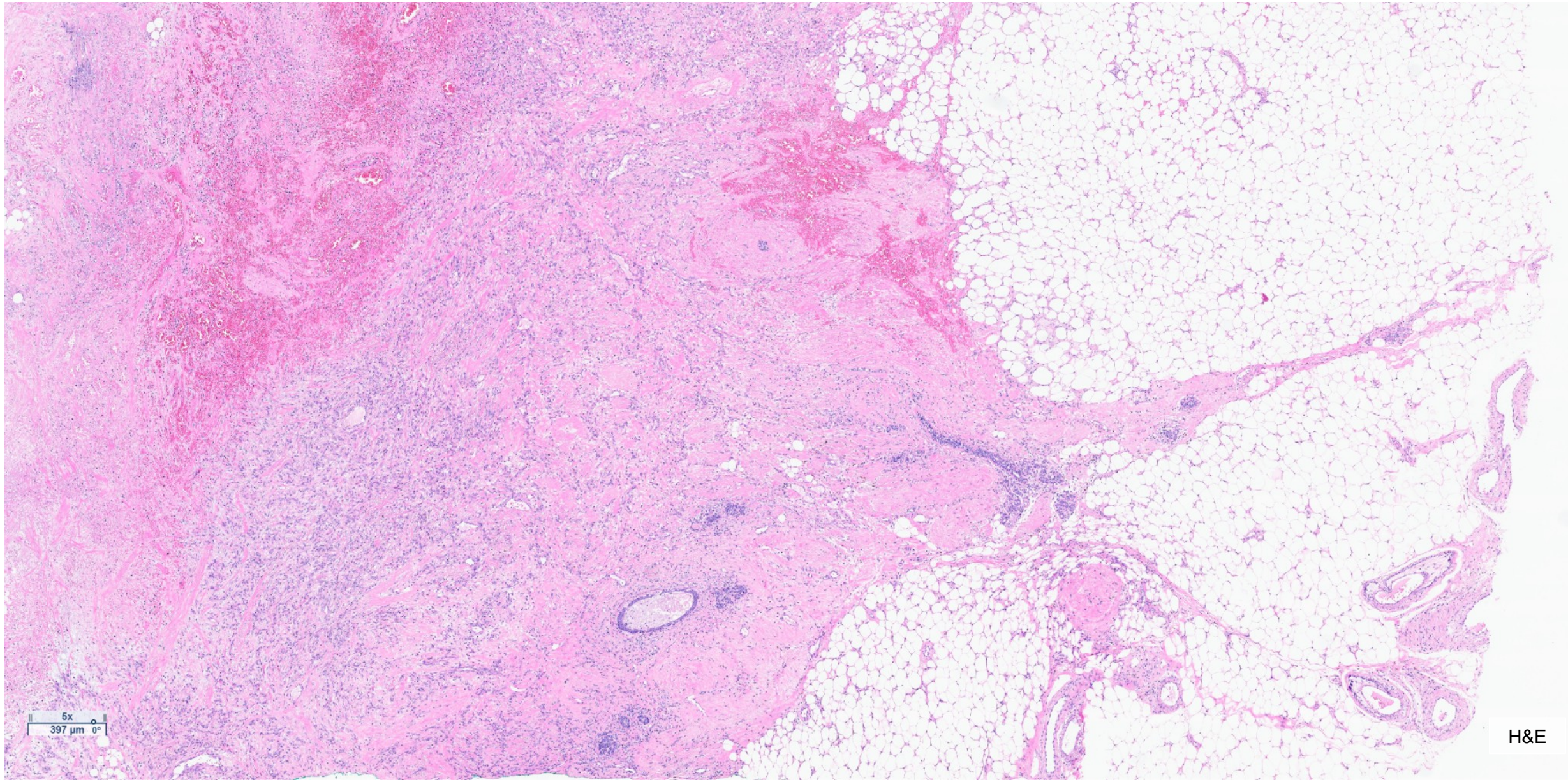
Antecedentes

- Síndrome Antifosfolípido
- ACO cumarínico (acenocumarol)
- Poliquistosis renal en tratamiento sustitutivo
- Arteriopatía periférica
- Espondiloartritis axial en tratamiento anti-TNF
- Sin patología mamaria ni radioterapia previas



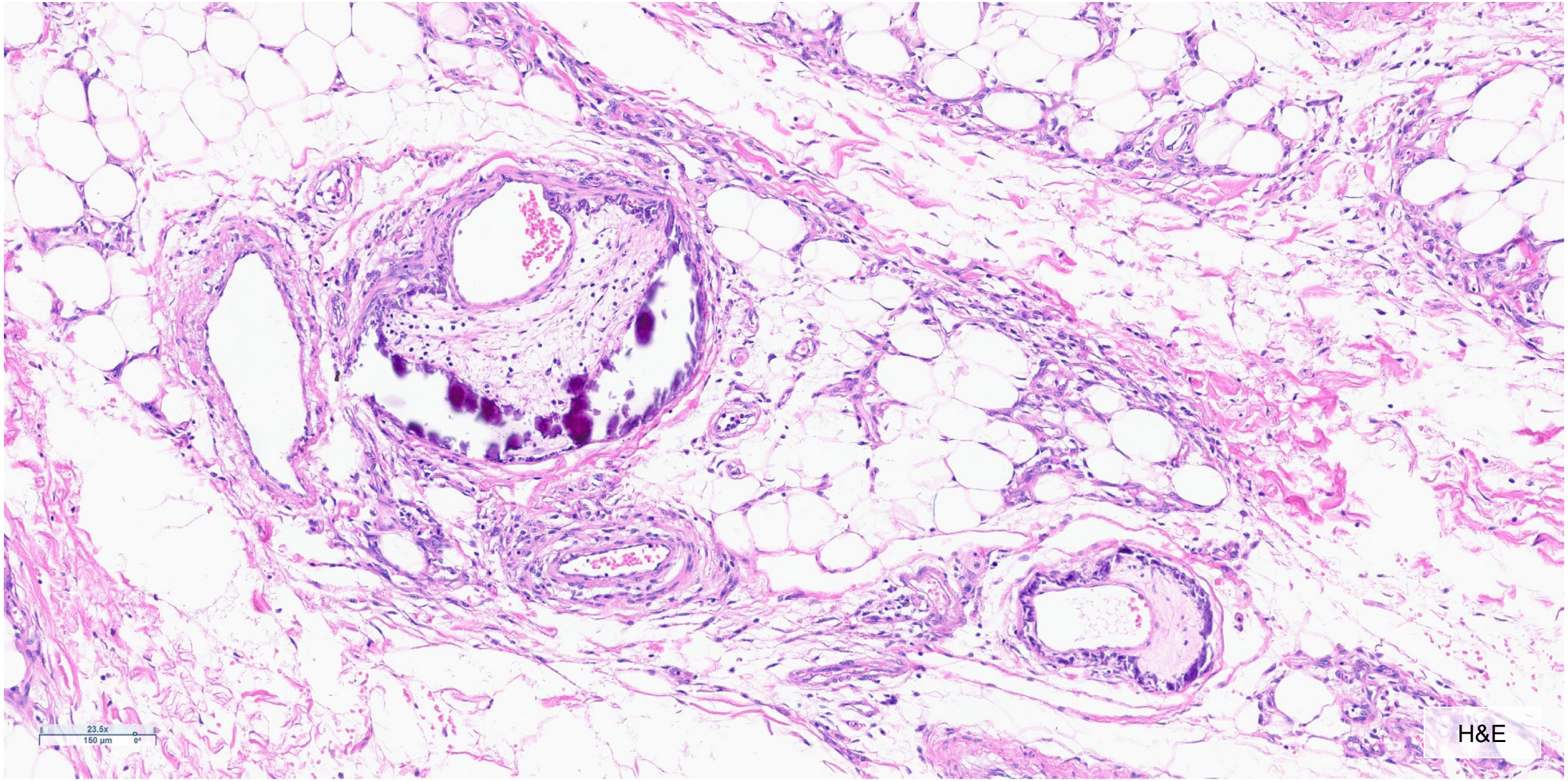
Ante estos datos, decidimos **revisión de la pieza de mastectomía**

La clave está en los vasos

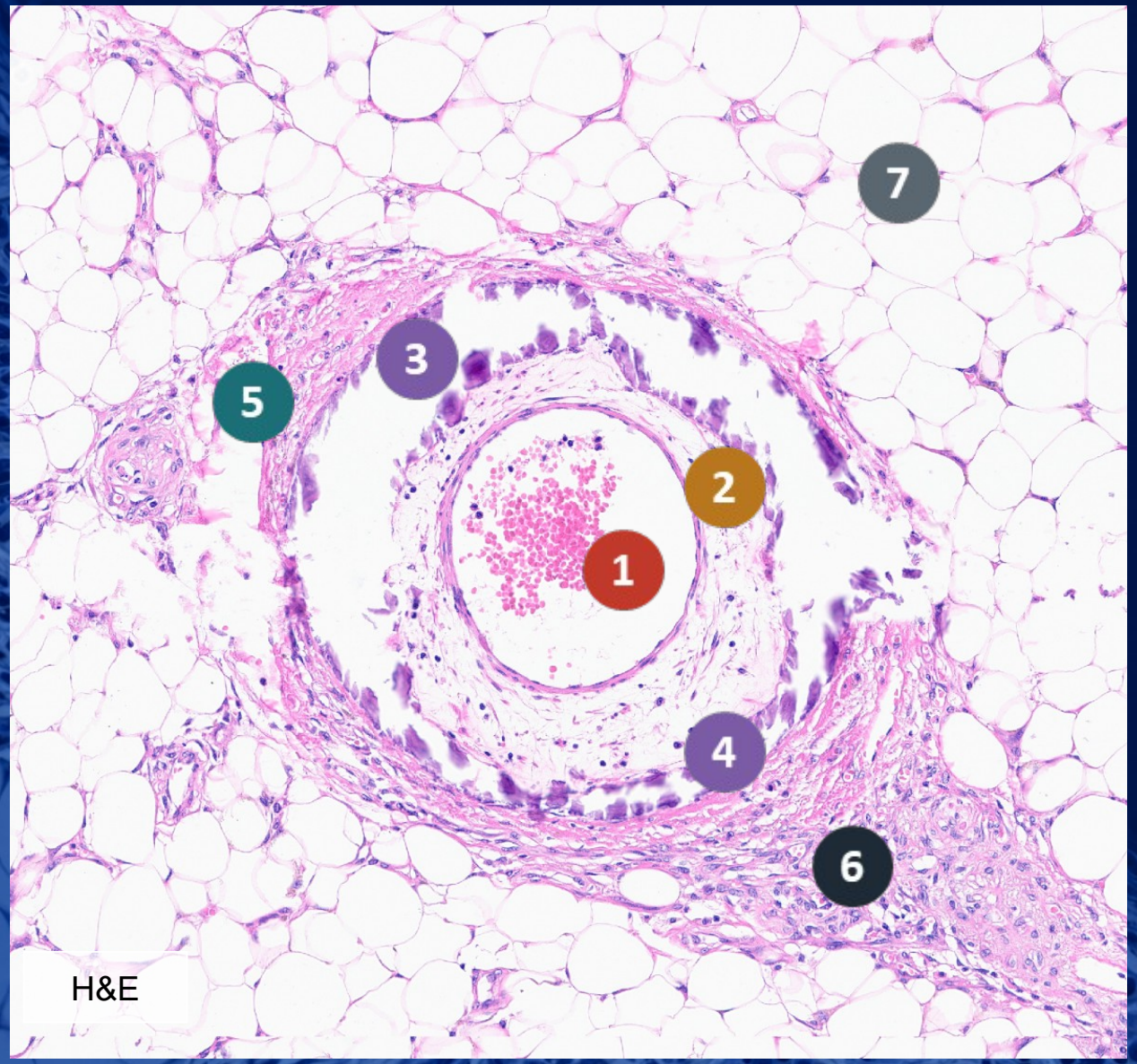


La clave está en los vasos

SEAP-IAP



La clave está en los vasos



1 **Luz disminuida**
no se identifica trombo en este corte

2 **Engrosamiento intimal concéntrico**
fibroplasia entre la luz y la media

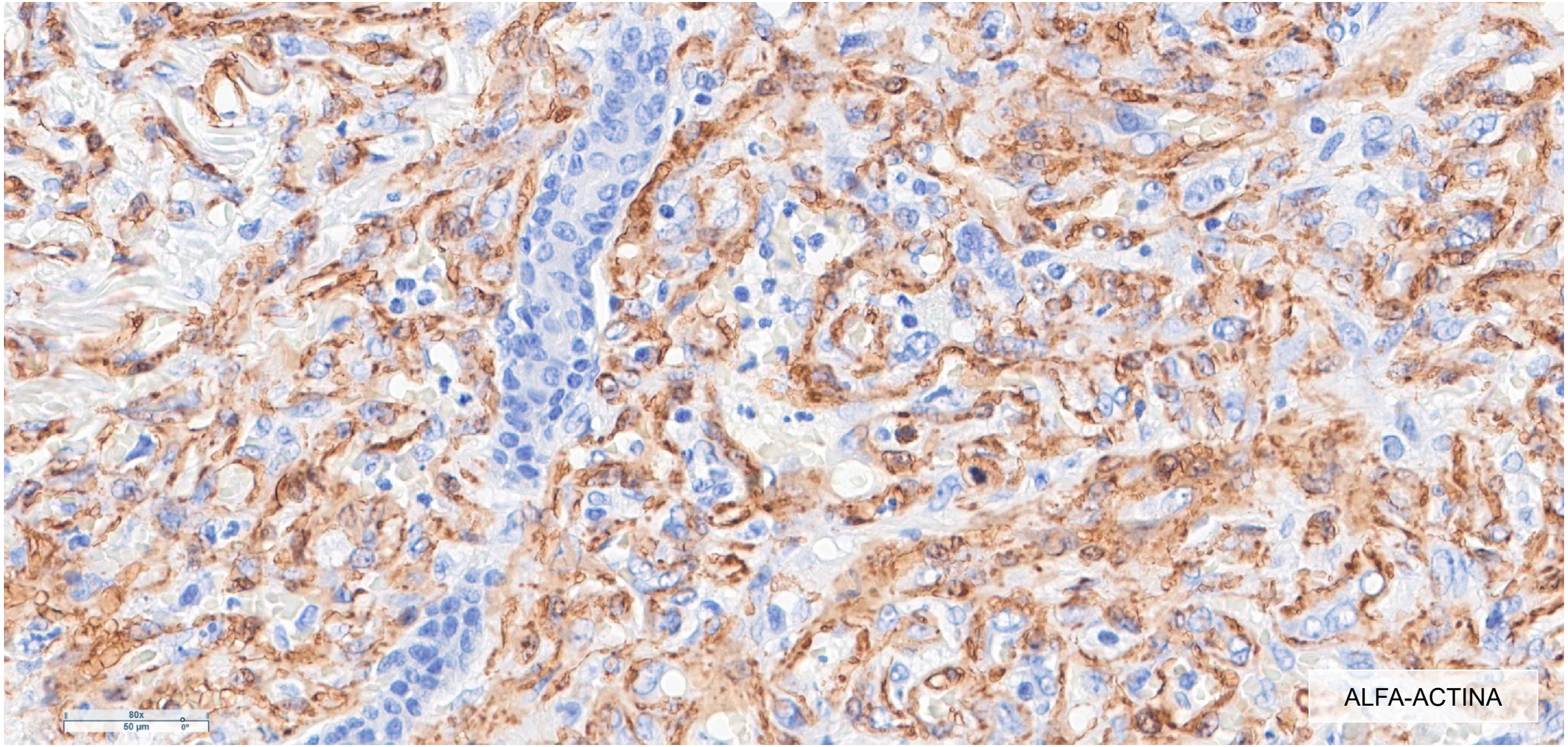
3 4 **Calcificación granular de la media**
depósitos basófilos segmentarios (3 y 4)

5 **Adventicia y fibrosis periadventicial**
bandas colágenas concéntricas

6 **Septo fibroso con vasos de menor calibre**
buscar en ellos trombos y necrosis

7 **Tejido adiposo**

Estudio microscópico e IHQ



Strausburg MB et al. Am J Dermatopathol. 2016;38:838-41.

Diagnóstico y evolución

Angiomatosis difusa dérmica con extensa afectación de parénquima mamario, "pseudoangiosarcomatosa", secundaria a calcifilaxis

Postoperatorio inmediato

Necrosis de los bordes, dehiscencia de la cicatriz y dolor refractario a opioides.

Semanas siguientes

Nuevas placas necróticas en **mama contralateral**, línea axilar derecha y cara posterior de ambos brazos.
Concordante con AP previa.

Exitus



Resección de la placa necrótica de la cicatriz: huso cutáneo de 9 × 5,3 cm con mácula necrótica central de 5 × 3 cm

¿Por qué prolifera el endotelio?

SEAP-IAP

Punto de partida común

Calcificación de la media



célula muscular lisa → fenotipo osteoblástico

Hemodiálisis prolongada

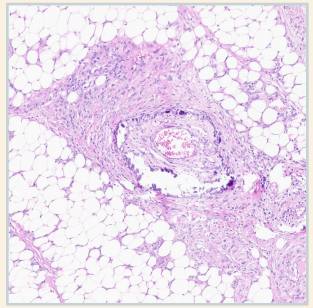
Cumarínicos (bloquean la proteína Gla de la matriz)

Ca × P elevado

PTH baja

CALCIFILAXIS

arteriolopatía cálcica urémica



H&E ×10 · con trombosis

Luz ocluida

isquemia e hipoxia

HIF-1α → VEGF

mecanismo propuesto

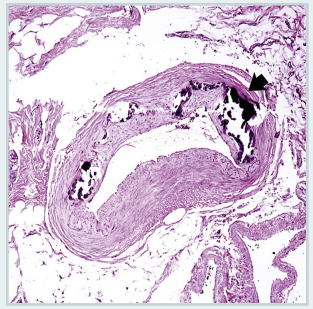
Angiomatosis dérmica difusa

proliferación capilar reactiva

+ necrosis cutánea

ESCLEROSIS MEDIAL DE MÖNCKEBERG

frecuente en diálisis; explica las calcificaciones arteriales de la mamografía



H&E ×200 · sin trombosis

Luz conservada

sin isquemia

arteria rígida, no estenótica

Hallazgo incidental

sin angiogénesis reactiva

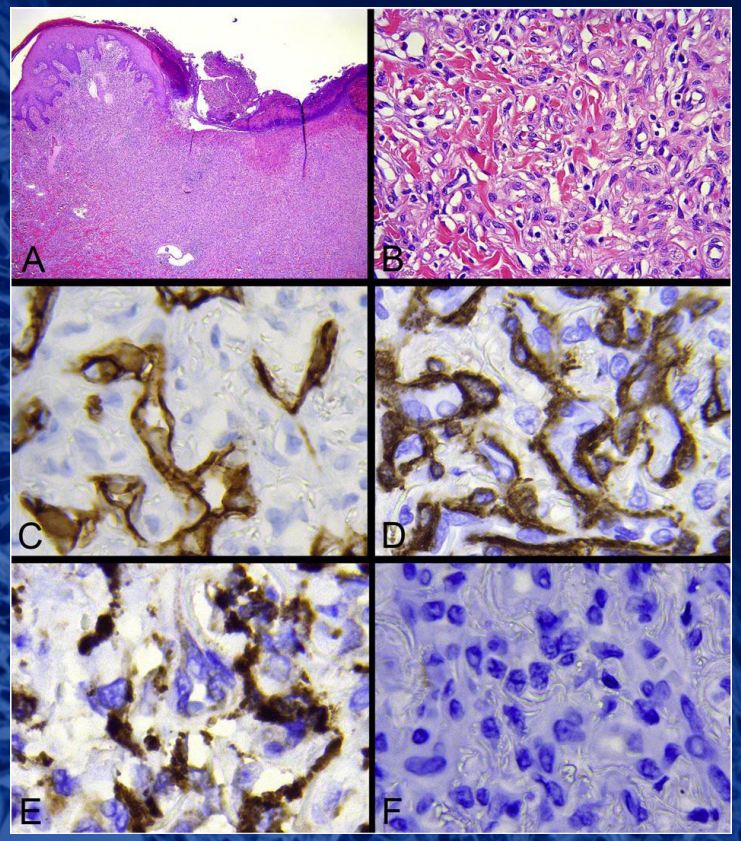
sin necrosis cutánea

marcador de riesgo, no diagnóstico

La **calcificación** de la media es el **punto de partida** de ambas: lo que define la **calcifilaxis** es la hiperplasia intimal, la trombosis y la necrosis.

La vía HIF-1α–VEGF es el mecanismo propuesto en la literatura, no demostrado en este caso. Touloei K et al. Cutis. 2019;103:181-4 · Nguyen N et al. Proc (Bayl Univ Med Cent). 2020;33:273-5 · McMullen ER et al. Am J Surg Pathol. 2019. Microfotografía de Mönckeberg: Kim H, Greenberg JS, Javitt MC. RadioGraphics. 1999;19(5):1356-7, fig. 3.

Calcifilaxis mamaria en la literatura



Angiomatosis dérmica difusa sobre calcifilaxis mamaria: proliferación intersticial de pequeños vasos (A, B), CD31 y CD34 (C), pericitos con actina (D), CD68 (E) y HHV-8 negativo (F).

Maung MH, Hugh J. Hum Pathol Case Rep. 2017;9:5-9, fig. 2. Acceso abierto, CC BY-NC-ND 4.0.

1 **LA ASOCIACIÓN**

Maung MH, Hugh J.
Hum Pathol Case Rep. 2017;9:5-9.

Calcifilaxis mamaria con angiomatosis dérmica difusa superpuesta en una mujer de 48 años en hemodiálisis, anticoagulada y con hiperparatiroidismo.

El caso publicado más parecido al nuestro: propone que la oclusión vascular calcificada precipita la proliferación capilar.

2 **EL MECANISMO**

Strausburg MB, Gehlhausen J, Ludwig K, Warren S.
Am J Dermatopathol. 2016;38:838-841.

Angiomatosis dérmica difusa de la mama asentada sobre una arteria calcificada y trombosada con necrosis grasa adyacente.

Documenta la lesión causal bajo la proliferación y describe pericitos con actina alrededor de los capilares.

3 **EL SIMULADOR**

AlQattan AS, Ghulam WZ, Aldaoud N, et al.
Breast J. 2021;27:258-263.

Necrosis grasa mamaria por calcifilaxis inducida por warfarina, no urémica, interpretada inicialmente como carcinoma.

Con revisión de la literatura: la calcifilaxis mamaria llega al patólogo como sospecha de neoplasia.

Conclusiones

SEAP-IAP

1. Ante **proliferación vascular atípica** mamaria con necrosis en un paciente en hemodiálisis, descartar calcifilaxis antes de diagnosticar angiosarcoma.

2. **Alfa-actina** muestra el **soporte pericitario** de los capilares reactivos. Localizar la arteriolopatía subyacente

3. La **angiomatosis** puede ser la expresión histológica de la **isquemia crónica** de la calcifilaxis.

SEAP-IAP

¡Muchas gracias por vuestra atención!

Juan Manuel Molina López
molina_jualop@gva.es

ALACANT
HOSPITAL GENERAL
DEPARTAMENT DE SALUT

ISABIAL
INSTITUTO
DE INVESTIGACIÓN
SANITARIA Y BIOMÉDICA
DE ALICANTE