
Presentación de Casos

Sarcomas de Mama

Sarcomas of the Breast

Jenny Virginia Paredes Irías*

RESUMEN

Los sarcomas de mama son neoplasias malignas que se originan del tejido mesenquimatoso, sumamente raros, con una incidencia menor del 1% de todos los tumores malignos de la mama y menos de 5% de todos los sarcomas de tejidos blandos, por lo que son lesiones poco conocidas de difícil manejo. **Objetivo:** Evaluar las características clínicas de los casos presentados, Cómo se realiza el diagnóstico?, Demostrar si éste se realiza por técnicas de imagen? Y, Cuál es el tratamiento de elección en los casos de sarcomas presentados? **Metodología:** se realizó un estudio descriptivo en varias instituciones: Centro de Cáncer Emma Romero de Callejas, Hospital San Felipe, Instituto Hondureño de Seguridad Social de Tegucigalpa y Hospital Escuela. Encontrando únicamente ocho casos con el diagnóstico de sarcomas de mama, los que se obtuvieron con muchas dificultades, pues existe un subregistro en los departamentos de estadística de estas instituciones y renuencia para el préstamo de expedientes, en uno de ellos. Los casos corresponden al periodo de 1998 al 2005. **Resultados:** Las pacientes con estadios IIA y IIB, después del tratamiento quedaron libres de enfermedad, en cambio las pacientes con estadio IV, presentaron metástasis avanzadas y fallecieron. **Conclusiones:** Las técnicas de imagen no son clásicas en el diagnóstico, son casos muy complicados y muy agresivos, y el tratamiento de elección es la cirugía amplia, omitir la cirugía conservadora, la radioterapia y quimioterapia puede evitar las recidivas, pero aun se encuentra en fase experimental.

Recomendaciones: Hacer otros estudios sobre el tema, e implementar adecuadas unidades de

patología de mama en las instituciones públicas para un mejor manejo de estas patologías.

Palabras Clave: Sarcoma, Tumor Filodes, Angiosarcoma, Liposarcoma,

Abstract

The sarcomas of the breast are rare malignant neoplasm, they originates in the mesenchyma and represent less than 1% of all malignant tumors and 5 % of all soft tissue sarcomas, they are not well known and difficult to treat. **Objective:** To observe and to arrive to a diagnosis and treat the individual cases. **Method:** This is a descriptive study of eight cases with sarcoma of the breast at the San Felipe, Hospital Escuela and the Social Security Institute (IHSS). The cases correspond to the period of 1998-2005. **Results:** Patients with states 2A-2B were healed with treatment. Those with state 4 presented advanced metastasis and die. **Conclusions:** Surgery is the only treatment as this lesion is very complex and aggressive with recurrent metastasis. Chemotherapy and radiotherapy are in the experimental phase.

Key Words: Sarcoma, malignant phyllodes tumors, Angiosarcoma, Liposarcoma.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de mama son un grupo de tumores malignos que se caracterizan por tener dos

* Gineco-Obstetra, Senólogo. Profesor Titular, Docente departamento Ciencias Morfológicas.

componentes celulares:

1. Epitelial no tumoral: correspondiente a los conductos
2. Estroma que existe entre los conductos y que es atípico.

Se clasifican en:

- * Sarcomas específicos del estroma (Osteosarcoma, Liposarcoma, Angiosarcoma)
- * Tumor phillodes maligno¹.

El tumor phillodes es de composición mixta, epitelial y estromal, en la variante benigna similar al fibroadenoma con incidencia de 0.3 - 0.9% de los tumores mamarios, aparece en una edad media de 45 años, con una alta incidencia de recurrencias locales tras cirugía². Es un tumor redondeado bien circunscrito, y firme, de crecimiento rápido, con un diámetro que oscila de 1- 40 cm, al corte tiene superficie sólida, con hendiduras, como racimos de uva. El componente estromal es el más agresivo. Las metástasis son por vía hematogena y la afectación de los ganglios es excepcional^(2,3).

Se clasifica al tumor phillodes en: benigno, borderline y maligno, teniendo este último marcada hiper celularidad del estroma, mitosis mayor de 10 por campo⁽³⁾. Clínicamente se presenta como una masa grande indolora bien delimitada, no se diferencia de otras lesiones benignas o malignas por ecografía o mamografía. El diagnóstico exacto es realizado por criterios anatomopatológicos, y el presentar ocasionalmente zonas mas o menos acelulares con otras francamente sarcomatosas dificulta la clasificación de estos tumores en punción por aguja y por eso es necesaria la biopsia excisional para su correcto diagnóstico anatomopatológico⁽⁴⁻⁵⁾.

Respecto al tratamiento debe hacerse resección amplia y completa, el uso de radioterapia y quimioterapia es controversial, por falta de estudios randomizados comparativos y se ha demostrado resultados muy pobres.

Para planificar el tipo de cirugía se debe considerar el tamaño de la lesión, la edad de la paciente, número de recidivas, histopatología y recordar que el comportamiento de estos tumores es anárquico.⁶

La mastectomía simple es la alternativa en tumor filodes maligno, en los casos de filodes benigno, y borderline, se realiza la mastectomía subcutánea, no la mastectomía simple, pues es incompleta en cuanto a la extirpación total de la lesión y no está exenta del riesgo de recidiva⁽⁷⁾.

El angiosarcoma se encuentra en menos de 1% de los tumores malignos de la mama. Se presenta entre las edades de 14 y 82 años con una media de 35 años.⁸ Histológicamente tiene proliferación de los canales vasculares, es un tumor friable esponjoso con cavernas y áreas hemorrágicas, de crecimiento infiltrante.⁹ Es altamente agresivo, las metástasis son por vía hematogena, siendo frecuentes en pulmón, hueso, hígado y cerebro. 90% de las pacientes no alcanza los dos años de supervivencia posterior al diagnóstico, el cual se determina por histología e inmunohistoquímica^(7;10).

La Punción por Aspiración con Aguja Fina (PAAF) y la Biopsia con Aguja Gruesa (BAG) no son específicas, es más seguro el diagnóstico con la biopsia de la pieza para determinar el grado y pronóstico de la lesión.

Los hallazgos por ecografía y radiología no son patognomónicos⁽¹¹⁾. El linfedema asociado a angiosarcomas ocurre en mujeres con mastectomía radical previa por cáncer de mama y tienen linfedema crónico por algunos años, este es el síndrome de Stewart Treves. La radiación induce formación de angiosarcomas después de radioterapia por cáncer de cervix, ovario, endometrio, mama, y enfermedad de Hodgkin⁽¹²⁾.

El tratamiento es mastectomía sin linfadenectomía pues la tendencia a metastatizar no es por la vía

linfática. Tras la cirugía es frecuente la aparición de recidivas⁽¹³⁻¹⁴⁾.

El aspirado citológico es el procedimiento aceptado para esta patología, es un tumor circunscrito, lobulado con focos de necrosis y hemorragia. El tratamiento es la completa escisión del tumor, combinando radioterapia, con, o sin quimioterapia⁽¹⁵⁾.

Los tumores filodes malignos dan metástasis en 25 % y son propensos a las recidivas locales.

La frecuencia del tumor filodes, en su variante maligna, es mayor en el centro y sur de América⁽¹⁶⁾. El liposarcoma: Es un tumor maligno derivado de células lipoblasticas primitivas, compuesto por células grasas bien diferenciado, pleomórfico o indiferenciado (mixoide). El pico de edad en que se presenta es 40-60 años y representa un 3% de los sarcomas primarios de mama⁽¹⁷⁾.

En este artículo se pretende: evaluar las características clínicas de los casos presentados, Cómo se realiza el diagnóstico? demostrar si el diagnóstico se realiza por técnicas por imagen, y cuál es el tratamiento de elección, en los casos de sarcomas presentados, además verificar el adecuado manejo de una masa palpable y su posibilidad de ser un sarcoma y altamente agresivo lo que repercute en el diagnóstico y abordaje terapéutico.

Los tipos histológicos son: el tumor filodes, angiosarcoma, y sarcomas estromales primarios entre estos el liposarcoma, fibrosarcoma, y otros tumores indiferenciados.

Es fundamental, aun con su baja incidencia, profundizar en su conocimiento, para un diagnóstico rápido y específico, y el tratamiento más acertado para mejorar la sobrevivencia de las pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo en varias instituciones: Centro de Cáncer Emma Romero de Callejas, Hospital San Felipe, Instituto Hondureño de Seguridad Social de Tegucigalpa y Hospital Escuela. Encontrando únicamente ocho casos con el diagnóstico de sarcomas de mama, los que se obtuvieron con muchas dificultades, pues existe un subregistro en los departamentos de estadística de estas instituciones y renuencia para el préstamo de expedientes en uno de ellos.

Los casos corresponden al periodo de 1998 al 2005.

Posteriormente se elaboró un esquema para cada uno de los casos, donde se enfatizó los pasos para el diagnóstico de lesiones palpables siguiendo un orden:

1. Diagnóstico Clínico.

* Anamnesis y Examen físico de la lesión palpable: Evolución, características (tamaño, movilidad, presencia de dolor, adherencia, coloración, adenopatías).

2. Diagnóstico Histológico.

* Métodos utilizados: PAAF, BAG, Biopsia excisional, Trucut.

3. Diagnóstico por Imagen.

* Técnicas utilizadas: Mamografía, Ecografía

4. Estadiaje (TNM):

T3N0M0=ESTADIO IIB (caso 1, 2, 6 y 7)
T3N1M1=ESTADIO IV (caso 3 Y 4)
T2NOMO= ESTADIO IIA (caso 5 Y 8)

5. Tratamiento

* Mastectomía con o sin vaciamiento axilar.
* Quimioterapia y Radioterapia.

RESULTADOS

En la presentación de los casos clínicos se hace un análisis del diagnóstico clínico, histológico, de imagen, el estadiaje, y el tratamiento así como el estado actual de las pacientes.

De los ocho casos a tres de ellos se les dio un diagnóstico clínico presuntivo, casos # 1, #4, y #8.

Se advirtió el diagnóstico clínicamente al analizar las características de la masa, al momento de su ingreso, y posteriormente se confirmó histológicamente, con biopsia excisional, y post mastectomía (caso # 1, y #8).

En tres casos de los ocho (casos #5, 6, y 7), el diagnóstico fue después de la biopsia

Al caso # 5 se le realizó biopsia ecoguiada y PAAF. Casos #6 y #7, con Trucut.

En uno de los casos el diagnóstico se realizó después de la mastectomía, caso #3.

Los métodos de imagen realizados fueron

ecografía y mamografía en los 8 casos los cuales reportaron imágenes sospechosas de tumor filodes, y fibroadenoma.

De los casos revisados, el diagnóstico más frecuente fue el tumor filodes. Ver tabla No 1.

Tabla N°1
Diagnóstico y Estadiaje de casos según periodo 1998 – 2005 Tegucigalpa, Honduras

Casos	Diagnóstico	Estadiaje
Número 1	Tumor Filodes	II B
Número 2	Tumor Filodes	IIB Figura N°1
Número 3	Angiosarcoma	IV Figura N° 2
Número 4	Liposarcoma	IV Figura N°3
Número 5	Tumor Filodes	IIA
Número 6	Tumor Filodes	IB Figura N° 4
Número 7	Tumor Filodes	IIB
Número 8	Tumor Filodes	IIA

En el siguiente cuadro se presenta un resumen de todos los casos, Tabla No 2.

Tabla No 2.
Casos de Sarcoma de Mama

	Edad (años)	Tamaño del tumor	Técnica de imagen	Técnica Histológica	Metástasis	Estadio	Tratamiento	Condición actual de la paciente
Caso 1	35	15 cm.	USG y Mamografía	Biopsia Excisional	0	II B	Mastectomía Subcutánea	Libre de Enfermedad
Caso 2	37	15 cm.	USG y Mamografía	Pieza quirúrgica	0	II B	Mastectomía Subcutánea	Libre de Enfermedad Ver Figura N° 1
Caso 3	23	*	No usada	Pieza quirúrgica	Ovario y Hueso.	IV	Ooforectomía izquierda	Fallecida Ver Figura N° 2
Caso 4	51	20 cm.	USG y Mamografía	Biopsia de pieza quirúrgica	Hueso y pulmón	IV	Mastectomía Radical	**Fallecida Ver Figura N° 3
Cas0 5	41	5 cm.	USG y Mamografía	Biopsia ecoguiada y PAAF	0	II A	Mastectomía simple	Libre de enfermedad
Caso 6	53	10 cm.	USG y Mamografía	Trucut	0	II B	Mastectomía Radical	Libre de enfermedad Ver Figura N° 4
Caso 7	18	15 cm.	USG y Mamografía	Trucut	0	II B	Mastectomía simple	Libre de enfermedad
Caso 8	52	10 cm.	USG y Mamografía	Biopsia Excisional	0	II B	Mastectomía Radical	Libre de enfermedad

* Paciente ingresada con Mastectomía Radical desde hace 2 años con Diagnósticos al momento de su ingreso de: Angiosarcoma metastático a Ovario y Septicemia. Por lo que no hay características del tumor en mama. Fallece dos años después de la mastectomía.

**Paciente ingresa con diagnóstico clínico de tumor filodes, post mastectomía se confirmó un liposarcoma mixoide, no aceptó la radioterapia, se reportan metástasis a hueso, pulmón, y recurrencia a pared torácica. Fallece un año después de la cirugía.

Figura 1
Angiosarcoma



Figura 2
Tumor Filodes



Figura 3
Tumor Filodes

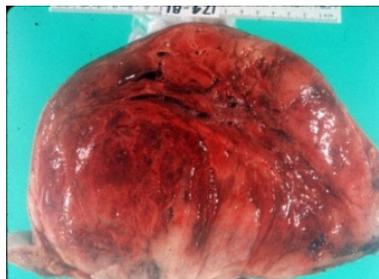
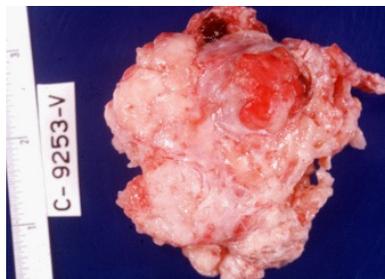


Figura 4
Liposarcoma



DISCUSION

Se confirma en la recolección de los casos clínicos que los sarcomas son tumores muy raros, en menos de 1% en nuestra estadística de 1997 al 2005, un caso por año. Y esto repercute en el diagnóstico y tratamiento por lo que se debe establecer un protocolo de manejo y tener siempre presente la sospecha, ya que la literatura y el análisis de casos nos confirma que son muy agresivos. Los sarcomas se presentan como masa, móvil, de crecimiento rápido, bien delimitado, algunos de coloración violácea y gran tamaño, en mujeres adultas jóvenes, sin características clásicas en imagen radiológica, pues se confunde con lesiones benignas⁽¹⁸⁻¹⁹⁾.

El tumor filodes descrito por Muller en 1838 como cistosarcoma fillodes por el aspecto de hojas de libro sin grado de malignidad, actualmente denominado por la OMS Tumor filodes, pues no tiene componente quístico. Los angiosarcomas son neoplasias muy agresivas por la aparición temprana de metástasis a pulmón, hueso, hígado y alta tasa de recidivas, 90 % de los pacientes no alcanza vivir los dos años post diagnóstico. Histológicamente hay tres patrones bajo, intermedio y alto grado. Es un tumor friable con cavernas y áreas hemorrágicas, de crecimiento infiltrante.

El diagnóstico, debe enfocarse, siguiendo un orden como en toda masa palpable, primero clínico, evaluando las características de estas masas, enumeradas inicialmente.

Posteriormente realizar técnicas de imagen: mamografía, ultrasonido, aunque no tiene imágenes clásicas, orientan al diagnóstico. Seguidamente el estudio histológico, con técnicas de PAAF, no obstante la combinación de zonas acelulares y sarcomatoides y aspecto anaplasico dificulta su clasificación en punción por aguja, sin embargo es más efectiva la biopsia excisional que clasifica a estos tumores con su grado histológico,

que es el factor pronóstico más importante.

El grado histológico más el estudio inmunohistoquímico determinan el diagnóstico²⁰

El tratamiento de elección es la cirugía total y completa sin linfadenectomía pues no metastatiza por vía linfática. La tendencia a la cirugía conservadora influye en la presentación de recidivas de estos tumores⁽²¹⁾.

Con sólo 8 casos en nuestro estudio se demuestra que estos sarcomas tienen características clínicas obvias y ante una masa palpable de crecimiento rápido, gran tamaño, bien delimitada, móvil; debemos sospechar esta neoplasia maligna para establecer un diagnóstico, y acertado manejo, pues sabemos que son altamente recidivantes y con tempranas metástasis a distancia.

En los dos casos de pacientes con angiosarcoma y liposarcoma, las pacientes fallecieron en el rango de dos años post diagnóstico. En nuestra revisión todos los casos se presentaron como masas palpables grandes, ninguno se advirtió como una lesión incipiente, pequeña y mucho menos sólo visible por la imagen. Actualmente no hay evidencia de la prevención por la imagen de los sarcomas mamarios.

En relación con otros trabajos realizados sobre sarcomas de mama y el nuestro, se concluye que las técnicas de imagen no son clásicas en el diagnóstico, son casos muy complicados y muy agresivos y el tratamiento de elección es la cirugía amplia. Omitir la cirugía conservadora, la radioterapia y quimioterapia puede evitar las recidivas, pero aun se encuentra en fase experimental. Se recomienda hacer otros estudios sobre el tema e implementar adecuadas unidades de patología de mama en las instituciones públicas para un mejor manejo de estas patologías.

Agradecimiento

Al Dr. Borlin Daniel Gáelas Castillo, Cirujano General y Senólogo, Médico Especialista del Hospital General San Felipe por la asesoría que me brindó para la realización de este artículo y al Dr. Arnulfo Cárcamo, Gineco-Obstetra, del IHSS.

Bibliografía

1. Claver Criado, sarcomas de mama y tumores secundarios ,Revista española de patología. 2004; 37(4):1-5.
2. Jay Harris Lippman, Morrow M. et al Tumor Phillodes Diseases of the breast 3ed. Philadelphia: Lippincott Raven publishers ; 2004. 669- 675.
3. Medrano Eva, González Ignacio. Tumor Filodes de mama, ginecología y obstetricia clínica, 2006; 7(1):16-23.
4. Tavassoli, Pathology of the breast. 2a. ed. Hong Kong: Appleton & Lange; 1999. P.992-1002.
5. Morrow M. et al Diseases of the breast, 3a.ed Philadelphia: Lippincott Raven publishers; 2004. P.669 – 675.
6. Malavaud B, Pessonnier A, Martel P, Roche H, Marques B. Angiosarcoma of the breast. Gynecol obstet boil reprod. (Paris)1989 18(2):173-176.
7. The prognostic significance of tumor differentiation. Cancer. 1988; 62(10):2145-2151.
8. Angiosarcoma: a case report and review of literature. Int surge. 2002 ; 87(3):33-36
9. Johnson Gargilo. Angiosarcoma of the breast ,a case report and literature review . curr surg. 2002 September – oct, 59(5) : 490-494.
10. Angiosarcoma, a propósito de un caso. Oncología Barcelona. Madrid, febrero 2006. 29(2):54 -58.
11. Donnel- Rosen- kaufman kays. Et al. Angiosarcoma and other tumors vascular of the preast. AMJ sug pathol. 1981; 5(7):629.
12. Carsi B, Sim F. Angiosarcoma, E-Medicine,(En línea). febrero / 06 :2-4.(Consultado el 21 de marzo del 2009). Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/276512-overview>

13. Vincent de Vita. Angiosarcoma of the breast of 6 ed. Vol.2, 2001: 1853- 54
14. Gheradi Rossi, Perone, Angiosarcoma alter breast, conserving, therapy, Inmunocistochemistry and clinico pathologic correlations, Cancer. 2005 ; 105(3):145- 151.
15. Mora Andrés E, Vegas Ysmael, Prince José et al Angiosarcoma de la glándula mamaria, revista venezolana de oncología. jan.2005;17(1):45-50.
16. Haagensen CD. Cystosarcoma phyllodes. In: Haagensen CD, ed. Diseases of the breast, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1986. P.284-312
17. Rosen PP, Romain K, Liberman L. Mammary cystosarcoma with mature adipose stromal differentiation (lipophyllodes tumor) arising in a lipomatous hamartoma. Arch Pathol Lab Med 1994;118(1):91-94
18. Dupree Austin. Liposarcoma of the breast Study of 20 cases. 17 (9) :6– 13.
19. Ramia JM, Pardo R, Padilla D. Sarcoma estromal de mama. Cirugía española marzo 2002; 27(3):313- 314.
20. Billings SD, McKenney JK, Folpe AL, Hardacre MC, Weiss SW. Cutaneous ,angiosarcoma following breast ,conserving, surgery, and radiation, analisis 2, 7 cases , AMJ, Surg. Pathol, jun 2004; 28(6):781 -788.
21. Chaney pollack macneese, treatment for cistosarcomaphyllodes of the breast. cancer 2000; 89:1503-1511.