

SARCOMA DE LA MAMA.

CASUÍSTICA DE 14 AÑOS EN EL HOSPITAL ONCOLÓGICO "PADRE MACHADO"

ALIRIO RODRÍGUEZ¹, REBECA LALSIE¹, GONZALO BARRIOS¹, JOSEFA BRICEÑO¹, DAVID PARADA², ALEXANDRÉ CRISTIANI³

¹SERVICIO DE PATOLOGÍA MAMARIA DEL HOSPITAL ONCOLÓGICO "PADRE MACHADO", ²SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA, HOSPITAL VARGAS DE CARACAS, ³HOSPITAL PERIFÉRICO DE CATIA, CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

OBJETIVOS: Conocer el número de casos de sarcomas primarios de la mama evaluados en el Hospital Oncológico "Padre Machado" durante los últimos catorce años. Revisar la literatura mundial referente a sarcomas primarios de mama. **MATERIALES Y MÉTODOS:** Se revisaron las historias clínicas, así como, las biopsias de las pacientes con diagnóstico histopatológico de sarcoma de la mama, evaluadas por el Servicio de Patología Mamaria. Se revisaron las láminas de biopsias y se realizaron estudios inmunohistoquímicos. **RESULTADOS:** Desde 1988 hasta el año 2001 se diagnosticaron, siete pacientes con sarcoma primario de mama, con edades comprendidas entre los 23 y los 92 años. En todos los casos el tratamiento fue quirúrgico, seguido de radioterapia más quimioterapia sólo en dos casos. En dos pacientes no se pudo tener seguimiento, tres recayeron y de las cinco con seguimiento sólo una se encuentra libre de enfermedad. A todos los casos se les realizó estudios de inmunohistoquímica. Se diagnosticaron 4 fibrosarcomas, 2 angiosarcomas y un fibrohistiocitoma maligno. **CONCLUSIONES:** Los sarcomas primarios de mama son un conjunto de entidades heterogéneas de tumores que se originan del tejido mesenquimático sin componente bifásico. Representan menos de 1 % de los cánceres mamarios y menos del 5 % de los sarcomas de tejidos blandos. El tratamiento de elección es quirúrgico con resección local amplia versus mastectomía total. El uso de radioterapia y quimioterapia adyuvante resulta de extrapolación de experiencias en sarcomas de otras áreas.

PALABRAS CLAVE: Sarcomas, mama, inmunohistoquímica, tratamiento, cirugía.

SUMMARY

OBJECTIVE: To know the number, clinical aspects, treatment and outcome of patients with diagnosis of breast sarcoma at the Hospital Oncologico "Padre Machado" during the last 14 years. A review of the literature is done. **MATERIALS AND METHODS:** A medical chart review was performed and biopsy specimens of breast tumors with a pathological diagnosis of breast sarcoma were studied. Immunohistochemical studies were also performed. **RESULTS:** During the 14 year period between 1988 and 2001, seven diagnoses of primary breast sarcomas were made. The patients were all women with ages ranging from 23 to 92 years. Surgical treatment was applied to all patients. Only two patients received postoperative radio and chemotherapy. Two patients were lost to follow up, three had recurrence and only one is free of disease. Immunohistochemistry was done in every case. 4 cases were diagnosed as fibrosarcomas (2 high grade and 2 low grade), 2 were angiosarcomas and one was a malignant fibrohistiocitoma. **CONCLUSIONS:** Primary breast sarcomas are a heterogeneous group of tumors of a mesenchymal origin, without a biphasic component. They comprise less than 1 % of the malignant neoplasms of the breast and less than 5 % of the soft tissue sarcomas. Surgery is the mainstay of treatment, consisting mainly of wide local excision or total mastectomy. Postoperative radiotherapy and chemotherapy is used according to experiences obtained in other soft tissue sarcomas.

KEY WORDS: Sarcoma, breast, immunohistochemistry, treatment, surgery.

Recibido: 15/08/2002 Revisado: 30/08/2002

Aceptado para Publicación: 21/09/2002

Correspondencia: Dr. Argimiro Rodríguez
Av. Intercomunal de El Valle c/calle 10, Conjunto
Residencial Jardines de El Valle, Edf. Camelia,
piso 3, Apt 3-C, El Valle, Caracas. 1090.
mail: argimiro @ CANTV. Net

INTRODUCCIÓN

El propósito de este trabajo fue conocer el número de sarcomas primarios de la mama diagnosticados en el Hospital Oncológico “Padre Machado” desde 1988 hasta el año 2001, así como el evaluar sus características clínicas, el tratamiento empleado y la sobrevida global de este grupo de pacientes. De igual forma, se revisa la literatura, a fin de comparar los resultados obtenidos en otras series, ya que la incidencia de esta patología es muy baja, siendo menor del 1 % de los tumores malignos de la mama y menor del 5 % de todos los sarcomas de partes blandas^(1,2).

Sarcoma deriva del griego, que significa “crecimiento carnosos” y los sarcomas de la mama son histológicamente similares a los sarcomas de otros tejidos blandos del cuerpo. El término sarcoma mamario incluye a un grupo heterogéneo de tumores que se originan del tejido mesenquimático y no contienen elementos epiteliales.

A pesar de estar descrito el carácter bifásico del tumor Phylodes y ser en mucho de los casos un tumor de bajo potencial de malignidad, en diversas series de sarcomas de mama son incluidos variantes del mismo^(2,3). Se ha insistido en la clasificación del sarcoma mamario haciendo hincapié en agrupar sólo los tumores estromales con alteraciones malignas⁽⁴⁾. En este sentido se incluyen en el grupo de los sarcomas mamarios, al fibrosarcoma, fibrohistiocitoma maligno, leiomiomasarcoma, liposarcoma, rhabdomyosarcoma, condrosarcoma, osteosarcoma y angiosarcoma, entre otros⁽⁵⁾.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se revisaron las historias clínicas, así como, las biopsias de las pacientes con diagnóstico

histopatológico de sarcoma de mama evaluadas por el Servicio de Patología Mamaria y el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Oncológico “Padre Machado”, entre los años 1988 y 2001, ambos inclusive. Se evaluaron los siguientes parámetros: edad, tamaño del tumor, ubicación del tumor en la mama, tipo histológico del tumor, hallazgo imagenológico, tipo de tratamiento empleado y evolución. De igual manera, se revisaron las láminas histológicas de todas las pacientes evaluadas, y se realizaron los estudios de inmunohistoquímica, los cuales se incluyeron: vimentina, EMA, y queratina.

Los pacientes se estadiaron según el método T.N.M de la clasificación establecida por la *American Joint Committee of Cancer* ⁽⁶⁾.

RESULTADOS

Desde 1988 hasta el año 2001 se diagnosticaron siete pacientes con sarcoma primario de mama, con edades comprendidas entre 23 y 92 años, con una media de 57,5 años.

Todas fueron mujeres, el tamaño se determinó en cuatro de las pacientes variando desde 2 cm hasta 25 cm (13,5 cm de media), la mamografía se realizó en todos los casos menos en uno que acudió posoperada sin estudios previos. El reporte mamográfico en 5 de los casos fue: imagen hiperdensa, irregular, nodular, en otro de los casos fue reportada erróneamente como condición fibroquística. Se diagnosticaron dos angiosarcomas, uno de ellos correspondió a la paciente sin estudios previos, un fibrohistiocitoma maligno y cuatro fibrosarcomas.

Todos los tumores marcaron en la inmunohistoquímica vimentina positiva, EMA negativa y queratina negativa. Los angiosarcomas, el fibrohistiocitoma maligno y dos de los fibrosarcomas fueron de grado histológico 3/3, los restantes dos fibrosarcomas fueron grado histológico 2/3.

En todos los casos el tratamiento fue quirúrgico, consistiendo en mastectomía total incluso en el caso que acudió posoperada se completó la cirugía pues traía márgenes positivos. En ninguno de los casos intervenidos quirúrgicamente en nuestro centro se reportaron márgenes positivos. Se administró quimioterapia y radioterapia adyuvante en dos pacientes y sólo radioterapia adyuvante en una paciente. En dos pacientes no se pudo tener seguimiento adecuado.

Las metástasis a distancia se presentaron en dos pacientes, todas en pulmón. Se observó recaída local en una paciente, tres meses posterior al tratamiento quirúrgico, y a quien se le realizó resección amplia de la lesión, muriendo, posteriormente, por otras causas.

Sólo una paciente se encuentra libre de enfermedad hasta la fecha con un período libre de enfermedad de 13 meses. En cinco pacientes la mama afectada fue la izquierda.

DISCUSIÓN

Los sarcomas de mama son un conjunto heterogéneo de tumores que se originan del tejido mesenquimático sin componente bifásico. Son lesiones poco frecuentes, que en las series internacionales ocupan el 1 % de los tumores malignos de la mama y menos del 5 % de los sarcomas de partes blandas^(1,2).

Los sarcomas de la mama suelen aparecer con mayor incidencia en la sexta década de la vida, reportando algunas series presentaciones desde los 27 hasta los 89 años^(3-5,7). Dentro de la etiología, se encuentran asociados con antecedentes de radioterapia, calculándose el riesgo de aparición de sarcoma de mama en 0,1 %-0,2 % a los 10 años, en la población expuesta, aunque puede desarrollarse cualquier tipo histológico, con este antecedente el tipo más frecuente es el angiosarcoma⁽⁸⁾.

La forma de presentación comúnmente

observada es la de una masa bien delimitada a la palpación, ovoide o irregular e indolora que de ser un nódulo de crecimiento lento pasa a desarrollarse súbita y rápidamente, alcanzando en pocas semanas tamaños considerables^(4,5). En ocasiones el tamaño alcanza dimensiones extremas que causan ruptura de la piel, llegando inclusive a infiltrarla, ocasionando ulceración de la mama, infección sobre agregada y, en estos casos, dolor. Las metástasis a distancia se producen a través del torrente sanguíneo, teniendo predilección por pulmón, hígado y los huesos. Las metástasis ganglionares son extremadamente raras, representando menos del 6 %, siendo el sarcoma sinovial y el rabdomiosarcoma las variedades histológicas con mayor incidencia de siembra ganglionar⁽⁹⁾. En nuestra revisión, apreciamos esta misma forma de presentación clínica y no se registraron metástasis ganglionares. El órgano blanco para las metástasis en primer orden de frecuencia es el pulmón, característica observada en las pacientes que desarrollaron metástasis en nuestra revisión.

El estudio mamográfico, muestra por lo general imágenes redondeadas o lobuladas, hiperdensas con márgenes bien circunscritos o con mínima irregularidad focal. Las espículas o calcificaciones son muy raras^(4,5). En el ultrasonido mamario se presentan como imágenes sólidas, bien delimitadas, con signos de necrosis centrales en los tumores de gran tamaño y, en el caso de apreciar vascularización aumentada y anómala detectada por Doppler, cabe la sospecha de un angiosarcoma, más aún si hay el antecedente de haber recibido radioterapia⁽⁵⁾.

Al igual que en la bibliografía la edad promedio encontrada en nuestra serie se ubicó en la sexta década de vida, registrándose un promedio de 57,5 años. A pesar de ser una serie con pocos casos llama la atención que las pacientes con peor evolución mostraron ser grado 3, lo que corrobora al grado histológico

como uno de los factores pronósticos más importantes.

El tratamiento de elección es quirúrgico debiendo garantizar márgenes adecuados. Los protocolos llevados a cabo con quimioterapia y radioterapia resultan de la extrapolación basados en la experiencia con sarcomas de partes blandas. Se han reportado beneficios del 4 % en la tasa de supervivencia global a los 10 años con el uso de doxorubicina como monodroga⁽¹¹⁾. Otras series, han reportado un beneficio en la tasa de supervivencia en las pacientes tratadas con esquemas

de poliquimioterapia adyuvante a base de doxorubicina, isofosfamida, mesna y G-CSF, con una tasa de supervivencia a los 2 y 4 años del 13 % y 19 %, respectivamente⁽¹²⁾.

La radioterapia y la quimioterapia están indicadas en aquellos pacientes que presentan tumores mayores de 5 cm, de manera de reducir el tamaño tumoral y poder garantizar unos márgenes quirúrgicos adecuados; de igual forma, la radioterapia externa está indicada en todos los casos que presenten márgenes microscópicos positivos^(13,14).

REFERENCIAS

1. Rusell W, Cohen J, Enzinger R. A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* 1997;40:1562-1570.
2. McGregor G, Knowling M, Frances A. Sarcoma and cystosarcoma phyllodes tumors of the breast: A retrospective review of 58 cases. *Am J Surg* 1994;167(5):477-480.
3. Silver S, Tavassoli A. Primary osteogenic sarcoma of the breast: A clinicopathologic analysis of 50 cases. *Am J Surg Path* 1998;22(8):925-933.
4. Moore M, Wkinne D. Sarcoma mamario. En: *Clínicas Quirúrgicas de Norteamérica*. Mc Graw-Hill Interamericana 1996.p.375-384.
5. Fabregas R, Tresserra F, Salas F, Fcu J, López M. Sarcomas mamarios. En: Fernández Cid, editor. *Mastología*. 2ª edición. Barcelona: Masson; 2000.p.763-777.
6. TNM Committee of the International Union Against Cancer. *Manual for Staging of Cancer*. 6ª edición. J.B. Lippincott Co.; 2002.
7. Serralva M, Romalho A, Oliveira M, Santos G, Veloso V, Silva C. Sarcoma of the breast: A retrospective review of 20 cases. *Br J Surg* 1997;84(25):21-25.
8. Yap J, Chuba PJ, Thomas R, Aref A, Lucas D, Severson RK, Hamrem. Sarcoma as a second malignancy after treatment for breast cancer. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2002;52(5):1231-1237.
9. Rosemberg S, Suit H, Baker L, Rosen G. Sarcomas de partes blandas y de los huesos. En: Devita V, Hullman S, Rosemberg S, editores. *Cáncer principios y prácticas de oncología*. Ed. Salvat; 1984.p.950-1009.
10. Osborne M. Sarcoma of the breast. En: Man H, Shiu, Murray F Brennan, editores. *Surgical management of soft tissue sarcoma*. EE.UU: Ed.: Le & Febiger; 1987.p.216-234.
11. Bramwell V. Adjuvant chemotherapy for adult soft tissue sarcoma: Is there a standard of care? *J Clin Oncol* 2001;19(5):1235-1237.
12. Frustaci S, Gherlinzoni, De Paoli. Adjuvant chemotherapy for adult soft tissue sarcomas of the extremities and girdles: Results of the Italian randomized cooperative trial. *J Clin Oncol* 2001;19(5):1238-1247.
13. Trent II, Benjamin R, Valero V. Primary soft tissue sarcoma of the breast. *Current Treatment Options in Oncology* 2001;2(2):169-176.
14. Borrow B, Janjan N, Gutman H, Benjamin R, Allen P, Romsdahl M, Pollock R. Role of radiotherapy in sarcoma of the breast- a retrospective review of the M.D. Anderson experience. *Radiol Oncol* 1999;52(2):173-178.