

RABDOMIOSARCOMA ALVEOLAR METASTÁSICO A MAMA EN ADOLESCENTE A PROPÓSITO DE UN CASO

AXEL TAVARES, GLENDY ÁVILA, GERY SÁNCHEZ.

HOSPITAL COROMOTO DE MARACAIBO, ESTADO ZULIA, VENEZUELA.

RESUMEN

La afección metastásica de la mama de una neoplasia extra mamaria maligna es un hecho infrecuente y constituye aproximadamente el 1,7 % de todos los procesos malignos de la mama. Por otra parte, los sarcomas de tejidos blandos constituyen tan solo el 0,7 % de todos los tumores malignos del organismo, por lo que es un hecho infrecuente encontrar en la mama una metástasis procedente de un sarcoma de partes blandas extra mamario. Se hace la referencia de un caso visto en el Hospital Coromoto de Maracaibo, paciente de 14 años con rhabdomiosarcoma metastásico en mama izquierda, sin evidencia de enfermedad generalizada a quien se le practica mastectomía radical modificada, radioterapia y quimioterapia dándole así el tratamiento adecuado para este tipo de tumor.

PALABRAS CLAVE: Cáncer, mama, sarcoma, metástasis, cirugía, quimioterapia.

SUMMARY

The condition of metastatic breast extra mammary malignant neoplasm is rare event and is about of 1.7 % of all malignancies of the breast. On the other hand the soft tissue sarcomas constitute only 0.7 % of incidence in relation to the all malignant tumors in the body, making it a rare event found in the breast, found metastasis from an extra mammary soft tissue sarcoma, reference is made a case view and treated in the Coromoto Hospital in Maracaibo city, is a patient 14 years old with metastatic rhabdomyosarcoma in the left breast with no evidence of widespread disease, who underwent modified radical mastectomy, giving chemotherapy and radiation therapy after surgery how a appropriate form of treatment for these kind of tumors.

KEY WORDS: Cancer, breast, sarcoma, metastases, surgery, chemotherapy.

INTRODUCCIÓN

El asentamiento de metástasis en la glándula mamaria es un hecho poco frecuente en oncología, representan el 1,7 % de todas las neoplasias malignas de la mama ⁽¹⁾. Hasta 1997 se habían descrito

en la bibliografía unos 300 casos de metástasis en mama por tumores extra mamarios ⁽²⁾. Los linfomas, leucemias, el cáncer micro-cístico de pulmón, melanoma y los tumores carcinoides son los tumores primarios que con más frecuencia dan metástasis en la mama en adultos, mientras

Recibido: 21/02/2012 Revisado: 30/03/2012

Aceptado para publicación: 25/05/2012

Correspondencia: Dr. Axel Tavares. Hospital Coromoto de Maracaibo. Av. 3C, N° 51 Apartado 422, Sector La Lago. Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela. Tel: +58 (261) 7900320 - Fax: (261) 7939174.

que el rabdomiosarcoma lo es en niños.

Los sarcomas de tejidos blandos constituyen tan solo el 0,7 % de todos los tumores malignos del organismo ⁽³⁾, por lo que es un hecho muy infrecuente hallar en la mama una metástasis de un sarcoma extra mamario. En 1903, Trevithick describe el primer caso de sarcoma metastásico en mama ⁽²⁾.

CASO CLÍNICO

Se trata de adolescente de 13 años, cuya enfermedad actual inicia en el mes de septiembre con metrorragia desde el 27-09-2009, consulta a facultativo quien indica tratamiento sin mejoría, se le practica ecosonograma pélvico (Figura 1), donde se observa aumento importante de útero, se realiza resonancia magnética de abdomen visualizándose tumor de útero, se programa para



Figura 1.

cirugía: laparotomía exploradora (07-11-2009), histerectomía total con exéresis de crecimiento tumoral hacia tercio distal del uréter derecho y desembocadura de vejiga, omentectomía total y apendicectomía (Figura 2); la biopsia reveló neoplasia maligna de aspecto mesenquimatoso sugestivo de rabdomiosarcoma con extensión a endocérnix y metástasis a epiplón, mesoapendicular, vejiga urinaria, y tejido adiposo peri-ureteral (Figura 3). Para noviembre del mismo año se practica gammagrama óseo donde se evidencia imagen anormal tercio medio y distal de huesos largos al cual se le practica toma de biopsia de médula ósea que reporta infiltración neoplásica para rabdomiosarcoma. Se incluye en protocolo, cumple tratamiento de quimioterapia 5 ciclos con vincristina+ irinotecan, obteniendo una respuesta parcial. En 2 meses se realiza tomografía axial computarizada de abdomen y pelvis (25-01-2010) se evidencia imagen hiperdensa lineal extendiéndose desde el tercio distal de uréter derecho con extensión a vejiga urinaria, en el gammagrama óseo (Figura 4), se observan múltiples imágenes de cúmulos anormales en el esqueleto axial, por lo que amerita 4 ciclos de quimioterapia con paraplatino+vepe side+ifosfamida.



Figura 2.

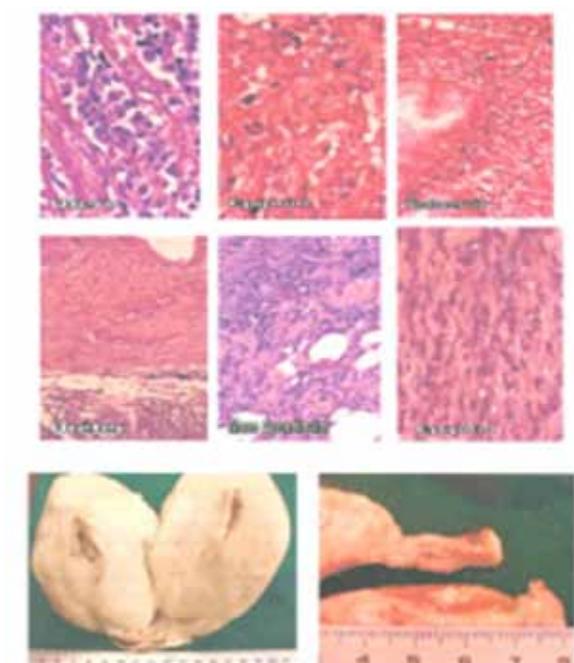


Figura 3.

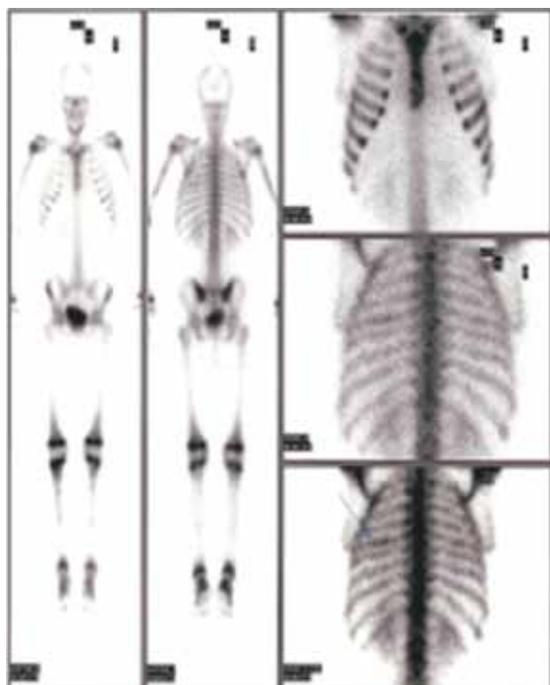


Figura 4.

El 22-09-2010 se practica PET-CT cuerpo entero (Figura 5), se observa en región de tejido mamario izquierda lesión de compartimiento nodular de contornos bien definidos compatibles con lesión sólida blanda. Sin evidenciar enfermedad ósea, producto de una buena respuesta a la quimioterapia. PET: describe lesión glándula mamaria izquierda presenta altas concentraciones de FDG, compatibles con alta tasa metabólica. Se realiza ecosonograma mamario 08-10-2010 (Figura 6), la cual evidencia nódulos sólidos mamarios bilaterales de mayor tamaño en mama izquierda perteneciendo a la categoría de BI-RADS V, ⁽⁵⁾. Se realiza biopsia con *trucut* la cual reporta: neoplasia maligna de células pequeñas, compatibles con rhabdomyosarcoma embrionario metastásico de glándula mamaria con marcada reacción desmoplásica estromal; confirmado con el análisis anatomopatológico e inmunohistoquímica (Figura 7), la cual ameritó

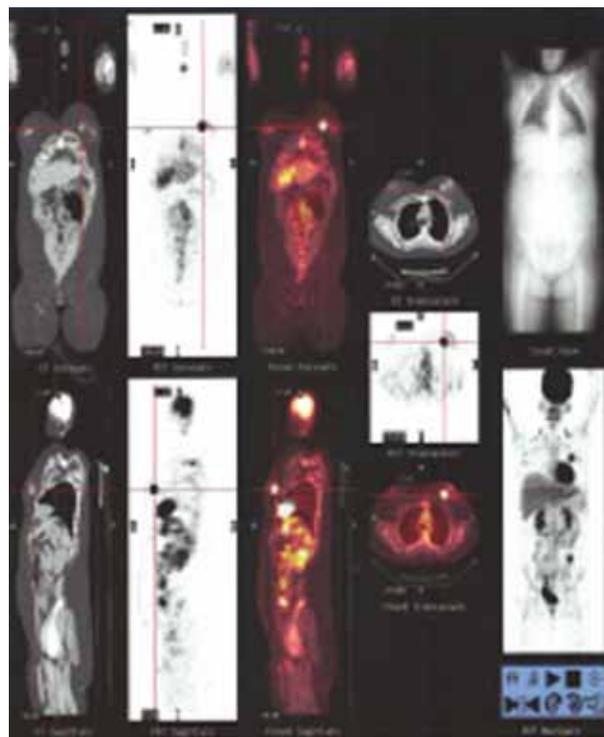


Figura 5.

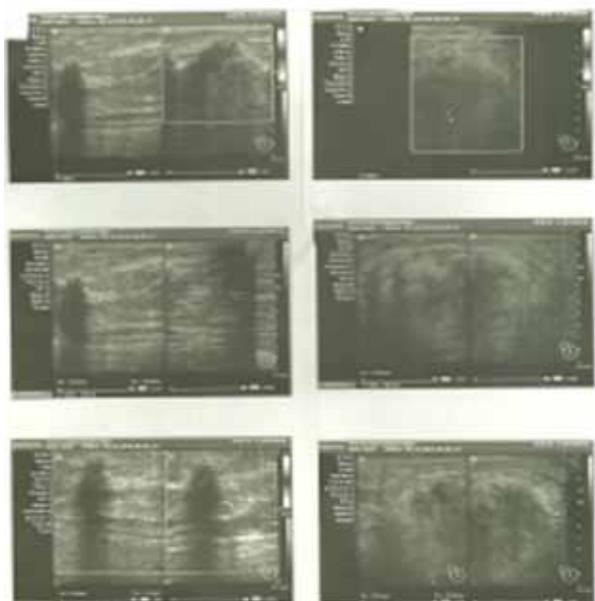


Figura 6.

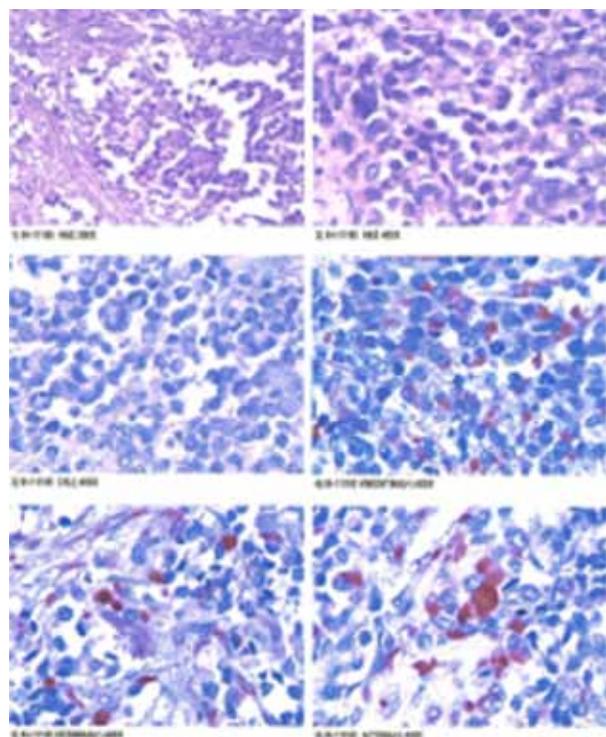


Figura 7.

biopsia quirúrgica escisional donde realizaron resección marginal del tumor en institución privada.

Cinco meses después se realiza ecosonograma de partes blandas en mama izquierda (06-04-2011) evidenciándose tumor recidivante, se practica de nuevo CT-PET cuerpo entero (12-04-2011), la cual reporta estudio positivo para proceso neoplásico activo con muy alta tasa metabólica mamaria izquierda en adenopatía neoplásica periférica de la lesión. En discusión por el servicio de oncología del Hospital Coromoto del Estado Zulia, en evaluación de todos los estudios realizados y evolución de la paciente sin evidencia de enfermedad generalizada y solo enfermedad local se decide practicar intervención quirúrgica definitiva respectiva para sarcoma (10-05-2011): mastectomía radical modificada izquierda más resección de pectoral mayor y pectoral menor, por infiltración evidenciada tomográficamente; dicha cirugía realizada para control local de la enfermedad, porque no se evidenciaba enfermedad en ninguna otra parte del cuerpo.

El resultado definitivo de biopsia reporta: pieza de mastectomía, con tumor de 9 cm que ulcera piel con áreas de necrosis infiltrando e identificando pectoral mayor y menor con márgenes libres el profundo de 0,3 cm reportando la inmunohistoquímica: rabdomiosarcoma embrionario de tipo alveolar, multifocal metastásico con infiltración a tejido muscular (Figura 8), siendo enviado nuevamente a tratamiento de quimioterapia y radioterapia.

DISCUSIÓN

Las lesiones metastásicas en la mama son raras, representando desde el 0,5 % al 2 % de todas las lesiones mamarias malignas ⁽³⁾. Entre sus causas, el melanoma es el tumor que más frecuentemente metastatiza en la mama. Excluyendo los sarcomas y linfomas, el siguiente tumor en frecuencia es el cáncer de pulmón,



Figura 8.

seguido por el de estómago, ovario y riñón ⁽¹⁾. Al menos un caso se ha descrito de cervix, tiroides, colon, útero, vejiga y próstata. Se han reportado en niños metástasis en mama de meduloblastoma, rhabdomyosarcoma y neuroblastoma ⁽²⁾. El intervalo promedio de desarrollo de metástasis mamarias en pacientes con un tumor primario conocido y tratado previamente es de 2 años. Por lo general hay metástasis previas o coincidentes en otros sitios al momento del diagnóstico ⁽⁴⁾. Clínicamente es difícil distinguir estas lesiones del cáncer de mama primario.

Las metástasis tienden a palparse de tamaño similar a la imagen mamográfica, mientras que los tumores primarios se palpan de mayor tamaño (signo de Leborgne).

Además, las metástasis no provocan retracción cutánea o del pezón ⁽⁵⁻⁷⁾. Se pueden resumir las características clínicas que sugieren metástasis mamarias en ⁽⁸⁾

1. Antecedente de tumores malignos extra mamarios
2. Metástasis conocidas en tejidos blandos
3. Crecimiento rápido de masa(s)
4. Localización de una masa en la grasa subcutánea

5. Asociación con adenopatías axilares

6. Ausencia de desmoplasia y microcalcificaciones.

En el caso de nuestra paciente, se presentó como un tumor de 8 cm y sin adenopatías axilares. Las características del tumor eran: fijo a planos profundos, ulcerado sin hemorragia y con biopsia previa que nos indicaba recaída local de la enfermedad y por ello se le practica tratamiento radical de la misma para tratamiento posterior de quimioterapia y radioterapia.

La diseminación se produce principalmente por vía hemática, aunque la vía linfática se observa en aquellos casos en que el tumor primario está en la mama contralateral. La mayoría de la metástasis se da en las mujeres jóvenes, que tienen mayor vascularización mamaria que otras de mayor edad: generalmente se presentan como un nódulo solitario en el cuadrante superior y externo, que es el que posee más tejido glandular y soporte sanguíneo. En el estudio mamográfico suelen tener una apariencia nodular que la ecografía determinara como sólido o quístico según los casos ⁽⁷⁾.

El tratamiento adecuado para la metástasis mamaria es la resección amplia o radical del tumor, que proporciona un adecuado control local y permite identificar el tumor primario para instaurar el tratamiento sistémico adecuado ⁽⁴⁾. Podemos concluir:

- Las metástasis en mama provenientes de otros órganos son infrecuentes. Sin embargo, deben sospecharse en pacientes con antecedente de otros tumores primarios y que además posean las características clínicas e imaginológicas típicas, como fueron las de nuestra paciente.
- Se reconoce que los pacientes con sarcoma de mama tienen alto índice de recurrencias o metástasis dentro del año del diagnóstico. Por lo general hay metástasis previas o coincidentes en otros sitios al momento del

diagnóstico.

- El manejo terapéutico y pronóstico de los sarcomas depende en gran parte de una clasificación histológica. El estudio inmunohistoquímico es imprescindible en el diagnóstico diferencial, que incluso puede precisar de técnicas de genética molecular
- El tratamiento de los sarcomas sinoviales primarios debe ser la extirpación completa del tumor con márgenes amplios.
- El tipo de cirugía se practica para control local de la enfermedad o tratamiento definitivo en caso de ser primario que proporcione un adecuado control local y permite identificar el tumor primario para instaurar el tratamiento sistémico adecuado.
- El caso de nuestra de paciente se logró el control local para posterior recibir su tratamiento con quimioterapia y radioterapia.

REFERENCIAS

1. Knaepen C, Hufkens L, Van Stenn. Metastatic breast lesions. *J Belge Radiol.* 2005; 78:234.
2. Santos Miranda JA, Gonzales San Segundo C, Carretero Albiñana L. Metástasis mamarias de rabdomiosarcoma a propósito de 2 casos y revisión de la literatura. *Rev Clin. Esp.* 2008;200:21-25.
3. De la Calle M, Fernández Sanguino L, Gómez Pastrana F, Sánchez R, Sarcoma primitivo de la mama: Prog Obstet Ginecol. 2003;46:130-136.
4. Hanna N, Wolfe G. Sarcoma metastatic to the breast *J Surg Oncol.* 2006;66:150-160.
5. Harvey J. Unusual breast cancers: Useful clues to expanding the differential diagnosis. *Radiology.* 2007;242:683-694.
6. The ACR Breast Imaging Reporting and Data System (BI - RADS); 4ª edición; 2003.
7. Toombs B, Kalisher L. Metastatic disease to the breast: Clinical, pathologic, and radiographic features. *AJR.* 1997;129:673-676.
8. Irshad A, Ackerman SJ, Pope TL, Moses CK, Rumboldt T, Panzegrav B. Rare breast lesions: Correlation of imaging and histological features with WHO Classification. *Radiographics.* 2008;28:1399-1414.