

Fibrosarcoma de la glándula mamaria

Isabel Alvarado Cabrero,* Jorge Ricardo Granados Vega**

RESUMEN

Las neoplasias mesenquimatosas malignas de la mama son poco comunes y constituyen un grupo heterogéneo por la variedad de términos que se usan para describirlas. Las clasificaciones actuales tienden a enfocarse en la histogénesis tumoral; con base en esto, se comunica el caso de una mujer de 58 años de edad que acudió al hospital debido a un nódulo de rápido crecimiento en la mama izquierda. La mastectomía simple mostró una neoplasia de 10 cm de diámetro mayor, de color blanco-grisáceo. En el examen histológico se observó una proliferación monótona de células fusiformes dispuestas en patrones de espina de pescado y rehilete. En el análisis inmunohistoquímico se encontró que era positiva para vimentina y negativa para citoqueratinas, desmina, actina de músculo liso y proteína S100. Se diagnosticó fibrosarcoma, con base en la clasificación actual de los sarcomas mamarios, misma que se revisa brevemente en este reporte.

Palabras clave: sarcoma, mama, diagnóstico diferencial.

ABSTRACT

Malignant mesenchymal neoplasias of the breast are relatively rare tumors whose terminology has to receive universal approval. With classification based on histogenesis rapidly gaining acceptance, we describe a fibrosarcoma of the breast. A 58 year-old woman was referred to this hospital because of the progressive increase of a mammary nodule located in the left breast. Simple mastectomy revealed a 10 cm gray whitish tumor. Histological examination showed a neoplasm characterized by a monomorphic cellular proliferation of spindle-shaped cells, displaying a repetitive herring-bone and storiform growth pattern. Immunohistochemical assay showed that tumor cells were diffusely positive for vimentin, but negative stained with cytokeratins, desmin, smooth muscle actin and S100 protein. A diagnosis of mammary fibrosarcoma was posed. The literature about changing concepts regarding classification of malignant mesenchymal tumors of the breast is reviewed.

Key words: sarcoma, breast, differential diagnosis.

Los sarcomas son los tumores más problemáticos de la glándula mamaria debido a varios factores: 1) son poco comunes, representan aproximadamente 1% de todas las neoplasias malignas de este órgano; 2) algunos autores ubican al angiosarcoma, al tumor filoideo maligno y a los sarcomas “ordinarios” en una misma categoría; 3) en algunas series se incluyen

neoplasias benignas –como la fibromatosis– o tumores de bajo grado, como el dermatofibrosarcoma protuberans. Estas características le confieren una naturaleza heterogénea a este grupo de tumores.¹⁻⁴

Los sarcomas mamarios deben distinguirse de los carcinomas metaplásicos. Cuando se observa una neoplasia fusocelular en un órgano epitelial como la glándula mamaria, se debe tener cuidado al diagnosticar sarcoma. En este contexto, el muestreo adecuado de la neoplasia y un panel de inmunohistoquímica bien dirigido son fundamentales para llegar al diagnóstico acertado.⁵

CASO CLÍNICO

Una paciente de 58 años de edad acudió a consulta al Hospital de Oncología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, tras la aparición de un nódulo en la mama izquierda. Entre sus antecedentes heredofamiliares refirió cáncer cervicouterino y gástrico por la línea materna; respecto a sus antecedentes ginecoobstétricos, mencionó haber

* Departamento de Patología, UMAE, Hospital de Oncología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

** Departamento de Patología, Hospital de Ginecopediatría 3A, IMSS.

Correspondencia: Dra. Isabel Alvarado Cabrero. Departamento de Patología, UMAE, Hospital de Oncología CMN Siglo XXI, Av. Cuauhtémoc 330, colonia Doctores, CP 06725, México, DF. Correo electrónico: isa.onco@gmail.com
Recibido: junio, 2010. Aceptado: agosto, 2010.

Este artículo debe citarse como: Alvarado-Cabrero I, Granados-Vega JR. Fibrosarcoma de la glándula mamaria. Patología Rev Latinoam 2010;48(3):208-211.

iniciado sus ciclos menstruales a los 12 años de edad y haber tenido cinco gestaciones a término resueltas con parto eutóxico. En el año 2006 sufrió una hemorragia transvaginal ocasionada por leiomiomas uterinos, la cual se trató con histerectomía abdominal total.

Inició su padecimiento actual en junio de 2008 con dolor en la mama izquierda; mediante autoexploración detectó un nódulo en la misma, por lo que acudió a consulta. En el examen físico, el médico palpó un tumor de 3.5 cm de diámetro en la interlínea de los cuadrantes inferiores de la mama izquierda; no se identificaron adenopatías.

Se le realizó una biopsia por aspiración con aguja fina, cuyo hallazgo inicial fue carcinoma infiltrante; posteriormente se le efectuó una biopsia incisional, que reveló fibrosis e inflamación crónica.

En agosto de 2008, acudió al Hospital de Oncología, en donde se le practicó una mastografía digital bilateral que mostró una lesión de bordes lobulados, empunjantes, de 9 x 8 cm, que se corroboró a la palpación. La citología expuso escasas células atípicas fusocelulares; en tanto que la biopsia incisional mostró necrosis grasa y pocas células atípicas. Debido a que estos datos no fueron concluyentes, se le hizo una nueva biopsia incisional, que indicó una neoplasia compuesta por células fusiformes, escaso citoplasma y bordes poco definidos, con núcleos ovoides y áreas extensas de necrosis. La consideración diagnóstica fue carcinoma sarcomatoide *versus* sarcoma. Se realizó un panel de inmunohistoquímica que incluyó citoqueratinas de bajo y alto peso molecular, así como vimentina. Las células neoplásicas sólo expresaron vimentina, por lo que el diagnóstico fue de sarcoma fusocelular.

En septiembre de 2008 se practicó a la paciente una mastectomía simple. El espécimen obtenido midió 12 x 10 cm. En los cortes seriados se observó una neoplasia de 10 cm de diámetro mayor, de forma redonda a ovoide, con bordes empunjantes, de color blanco-grisáceo y de aspecto carnoso (Figura 1).

Los cortes histológicos revelaron una neoplasia hiper celular de bajo grado, con células fusiformes dispuestas en fascículos largos cruzados en patrón de “espina de pescado”; en otras áreas, los fascículos eran más cortos y dispuestos en un patrón “arremolinado” (Figuras 2 y 3).

En el muestreo extenso no se apreciaron focos de carcinoma ni de tumor filoídes. En el análisis inmunohistoquímico, la neoplasia fue positiva sólo para vimentina (Figura 4) y negativa para citoqueratinas de bajo y alto



Figura 1. Aspecto macroscópico de la pieza quirúrgica. Neoplasia de aspecto mesenquimatoso con bordes empunjantes. Las figuras de este artículo aparecen a color en el anexo 7 de este número.

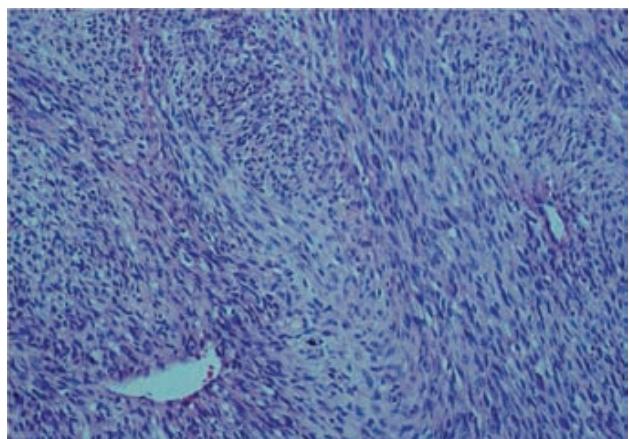


Figura 2. Aspecto microscópico. Haces largos que forman un patrón en espina de pescado (tinción con hematoxilina y eosina).

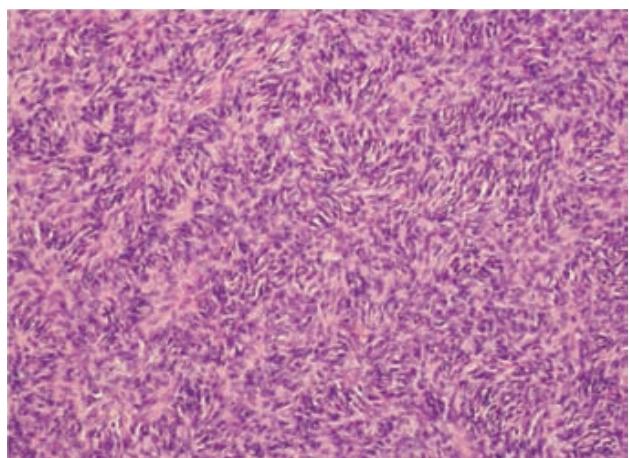


Figura 3. Aspecto microscópico. Haces cortos dispuestos en patrón de rehiletes (tinción con hematoxilina y eosina).

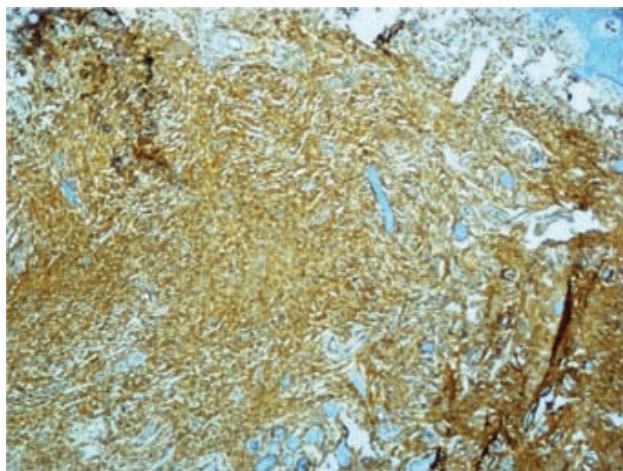


Figura 4. Aspecto microscópico. Vimentina positiva en forma intensa en la neoplasia.

peso molecular, actina de músculo liso, desmina y proteína S100. El diagnóstico definitivo fue de fibrosarcoma.

Los bordes de la neoplasia se encontraron a 5 mm de los límites de la sección quirúrgica.

En marzo de 2009, se le realizó a la paciente una TC torácica que identificó en el pulmón izquierdo un tumor de 3 x 2 cm, el cual fue extirpado. El diagnóstico histopatológico fue de metástasis de sarcoma fusocelular de alto grado. En la actualidad, la paciente está viva sin enfermedad aparente.

DISCUSIÓN

Los sarcomas de la glándula mamaria, con exclusión de los angiosarcomas, son muy raros. Algunos se originan en la pared torácica, y en forma secundaria invaden el parénquima mamario, en particular después de una radiación.^{6,7}

Afectan a pacientes de cualquier edad, en un rango que va de 17 a 89 años; sin embargo, son más frecuentes en mujeres de 45 a 50 años. Su tamaño varía de unos cuantos milímetros hasta más de 40 centímetros, con una mediana de 3 a 4 cm.^{8,9}

La mayor parte de las neoplasias mamarias con aspecto sarcomatoide corresponde a carcinomas metaplásicos o a tumores filoides malignos; por lo que antes de diagnosticar sarcoma mamario, deben examinarse numerosos cortes para descartar focos de carcinoma *in situ* o carcinoma invasor convencionales y realizar un análisis inmunohistoquímico con un panel amplio de marcadores que incluya

varios tipos de queratinas. Debe descartarse la existencia de conductos benignos de aspecto foliáceo que apoyarían el diagnóstico de tumor filoides maligno.^{3,5}

Por lo general, la mayor parte de los sarcomas mamarios sólo son positivos para vimentina, y muy pocos para actina, mientras que los carcinomas sarcomatoides monofásicos son positivos a citoqueratinas y vimentina.

Después del angiosarcoma, el sarcoma mamario más común es el liposarcoma; sin embargo, en la glándula mamaria puede crecer cualquier tipo de sarcoma que afecte los tejidos blandos somáticos. Se han reportado casos de leiomiosarcoma, rhabdomiosarcoma, sarcoma neurogénico y osteosarcoma.^{10,11}

El diagnóstico definitivo en el caso que se comunica fue de fibrosarcoma. Es importante señalar que en la actualidad este diagnóstico es de exclusión; sin embargo, en los tejidos blandos somáticos y en la mama existen ejemplos comprobados de dicho padecimiento. Se consideró que esta paciente tenía un fibrosarcoma, puesto que se trataba de una neoplasia hipercelular con patrones fusocelular y en “espina de pescado”, no mostraba pleomorfismo y resultó negativa para citoqueratinas y proteína S100.¹²

En la mayor parte de los informes no recientes, los autores mezclan en un mismo grupo fibrosarcomas con sarcomas de diferentes tipos. La evidencia ultraestructural de la naturaleza fibroblástica de este tipo de tumores mamarios ha sido corroborada por diversos investigadores. Se han publicado aproximadamente 32 casos de fibrosarcomas mamarios comprobados.^{12,13}

En un estudio realizado en la Clínica Mayo entre 1910 y 2000, se recopilaron 25 casos de sarcomas primarios de la glándula mamaria¹⁴ en mujeres de 24 a 81 años de edad (media 45 años). Los diagnósticos histopatológicos fueron: fibrosarcoma (n = 6), angiosarcoma (n = 6), leiomiosarcoma (n = 2), mixofibrosarcoma (n = 3), sarcoma pleomórfico (n = 6), hemangiopericitoma (n = 1) y osteosarcoma (n = 1).

Los sarcomas mamarios, por lo general, no metastatizan a los ganglios linfáticos axilares; éstos sólo se ven afectados en las fases avanzadas de la enfermedad. Las metástasis a distancia casi siempre ocurren en los pulmones, el hígado, el aparato gastrointestinal, el hueso y la pleura.¹³⁻¹⁵ Esta paciente sufrió metástasis pulmonar a los ocho meses del inicio de su padecimiento.

Respecto al tratamiento de los sarcomas mamarios, y como ocurre con la mayor parte de los sarcomas de tejidos

blandos, la única opción es la resección completa de la neoplasia con márgenes adecuados (mayores de 2 cm).¹⁶

Por último, es importante señalar que algunos casos de sarcomas de tejidos blandos somáticos pueden occasionar metástasis a la glándula mamaria. Alvarado Cabrero y col. encontraron un caso de angiosarcoma en la pierna entre un total de 24 neoplasias metastásicas a la glándula mamaria.¹⁷

REFERENCIAS

1. Blanchard DK, Reynolds CA. Primary non phylloides breast sarcomas. Am J Surg 2003;186:359-361.
2. Zelek A, Llombart-Cussac A, Terrier P, Pivot X, et al. Prognostic factors in primary breast sarcomas: a series of patients with long-term follow-up. J Clin Oncol 2003;21:2583-2588.
3. Tavassoli FA, Deville P. Tumors of the breast. In: Pathology and genetics of tumors of the breast and female genital organs. Lyon: WHO, IARC Press, 2003.
4. Moore MP, Kinne DW. Breast sarcoma. Surg Clin North Am 1996;76:383-392.
5. Terrier P, Terrier LM, Mourisse H, et al. Primary breast sarcoma: a review of 33 cases with immunohistochemistry and prognostic factors. Breast Cancer Res Treat 1989;13:39-48.
6. Barnes L, Pietruszka M. Sarcomas of the breast: a clinicopathologic analysis of ten cases. Cancer 1977;40:1577-1585.
7. Berg JW, De Crosse JJ. Stromal sarcomas of the breast. Cancer 1962;15:418-424.
8. Botham RJ, McDonald JR. Clagett sarcoma of the mammary gland. Surg Gynecol Obstet 1998 107:55-61.
9. Timucin C, Abdulla A, Semir P, et al. Primary spindle cell sarcoma of the breast. Breast Care 2008;3:197-199.
10. Pollard SG, Marks PV, Temple LN, Thompson HH. Breast sarcoma: a clinicopathologic review of 25 cases. Cancer 1990;66:941-944.
11. Costa J, Wesley RA, Glatstein E, Rosenberg SA. The grading of soft tissue sarcomas. Results of a clinicopathologic correlation in series of 163 cases. Cancer 1984;53:530-541.
12. Folpe AI, Inwards CY. Fibroblastic and fibrohistiocytic tumors. Bone and soft tissue pathology. Foundations in diagnostic pathology. Philadelphia: Saunders, 2010.
13. Tavassoli FA, Eusebi V. Sarcomas. Tumors of the mammary gland. AFIP Atlas of tumor pathology. Silver Spring: ARP Press, 2009.
14. Adem C, Reynolds C. Primary breast sarcoma: clinicopathologic series from the Mayo Clinic and review of the literature. Br J Cancer 2004;91:237-241.
15. Oberman HA. Sarcoma of the breast. Cancer 1995;10:1233-1234.
16. Smola MG, Ratschek M, Amann W, Samonigg H, Mayer R. The impact of resection margins in the treatment of primary sarcomas of the breast. A clinicopathological study of 8 cases with review of literature. Eur J Surg Oncol 1993;19:61-69.
17. Alvarado-Cabrero I, Carrera-Álvarez M, Pérez-Montiel D, Tavassoli FA. Metastases to the breast. Eur J Surg Oncol 2003;29:854-855.