

Mixofibrosarcoma de la mama. Reporte de caso y revisión de la literatura

José López Zamudio,* David Zamora Lemus,** Pierre A Ornelas Soto*

RESUMEN

Los sarcomas de la mama son tumores de componente mesenquimático que constituyen de 0.2 a 1% de todos los tumores de mama y menos de 5% del total. Entre los factores de riesgo destaca la exposición a radiaciones (0.3%). El diagnóstico es clínico, patológico e inmunohistoquímico. Los factores pronósticos son el tipo histológico, grado, mitosis, atipias celulares y el estado de los márgenes. La sobrevida global a cinco años alcanza 60%, la libre de enfermedad 52%, la recurrencia local al año es 20% y generan metástasis hasta en 40%. La cirugía es el tratamiento inicial, la mastectomía total está indicada en tumores de mayor tamaño; por el contrario, la disección axilar no está indicada debido al bajo porcentaje de afectación ganglionar. El uso de la radioterapia (RT) se basa en el principio del tratamiento de los sarcomas de extremidades. Se presenta el caso de paciente femenino de 71 años con diagnóstico de mixofibrosarcoma en mama izquierda manejada con mastectomía total y radioterapia adyuvante.

Palabras clave: Sarcoma de mama, mixofibrosarcoma, mastectomía total.

ABSTRACT

The breast sarcoma are tumors of mesenchymal component constituting 0.2% to 1% of all breast tumors and less than 5% of the total. Among the risk factors are exposure to radiation (0.3%). The diagnosis is clinical, pathological and immunohistochemical. Prognostic factors are the histologic type, grade, mitosis, cell atypia and margin status. The overall 5-year survival reaches 60%, the 52% free of disease, local recurrence a year is 20%, and metastasize by up to 40%. Surgery is the initial treatment, the total mastectomy being indicated in larger tumors, is not indicated axillary dissection due to the low percentage of lymph node involvement. The use of RT is based on the principle of treating limb sarcomas. We report the case of female patient of 71 years diagnosed with left breast myxofibrosarcoma handled in total mastectomy and adjuvant radiotherapy.

Key words: Breast sarcoma, myxofibrosarcoma, total mastectomy.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de la mama son tumores de componente mesenquimático que constituyen de 0.2 a 1% de todos los tumores de mama y menos de 5% del total. Los subtipos histológicos varían, siendo el angiosarcoma, el fibrohistiocitoma maligno, sarcoma de células fusiformes y el fibrosarcoma los más frecuentes.^{1,2}

El diagnóstico es clínico, patológico e inmunohistoquímico. Su tratamiento inicial es la cirugía complementándola con RT adyuvante.^{1,2}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Femenino de 71 años con DM tipo 2 y antecedente de histerectomía abdominal por miomatosis uterina. Inició padecimiento hace ocho meses con autodetección de tumor en mama izquierda de crecimiento progresivo, inicialmente sin dolor, más tarde se agregó dolor de tipo punzante, niega secreción por pezón, niega cambios de coloración, retracción del pezón, cambios de temperatura o pérdida ponderal. A la EF tumor en mama izquierda de 25 × 20 cm, de consistencia pétreas, adherido a planos profundos, no móvil,

* Residente de Cirugía Oncológica.

** Cirujano Oncólogo adscrito al Servicio de Tumores de Tórax.

Hospital de Oncología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en
<http://www.medigraphic.com/revmexmastol>

con dolor leve a la palpación, pezón sin alteraciones macroscópicas y zona linfoportadora negativa (*Figura 1*). Se realizó mamografía y USG mamario donde se observa mama patrón tipo B, nódulo voluminoso en mama izquierda de $14.3 \times 17.2 \times 8.9$ cm BIRADS 4C (*Figura 2*). Se tomó biopsia guiada por USG con reporte de sarcoma mixoide y pleomórfico de alto grado. La tomografía axial computarizada (TAC)



Figura 1. Imagen clínica del tumor en mama izquierda. Se observa voluminoso, indurado, sin afección ganglionar en axila.



Figura 2. Mamografía en proyección centro-lateral que muestra mama patrón tipo b, nódulo voluminoso en mama izquierda de $14.3 \times 17.2 \times 8.9$ cm BIRADS 4C.

de tórax muestra tumor voluminoso de 20×20 cm, sin infiltrar más allá del músculo pectoral mayor, no revela enfermedad metastásica a distancia ni ganglionar (*Figuras 3 y 4*). Se programa a la paciente para resección de tumor (mastectomía total + resección de músculo pectoral mayor) (*Figuras 5A y 5B*). Como ha-

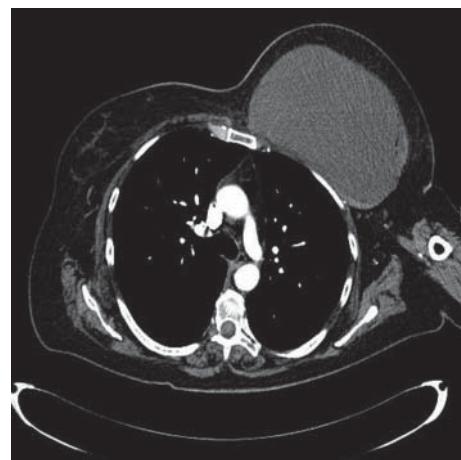


Figura 3. Tomografía computarizada contrastada, corte axial. Se aprecia tumor voluminoso de la mama izquierda de 20×20 cm, sin infiltrar más allá del músculo pectoral mayor, no se observa enfermedad metastásica a distancia ni ganglionar.

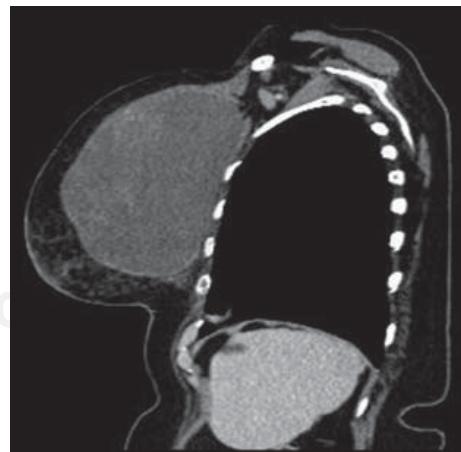


Figura 4. Tomografía computarizada contrastada, corte sagital. Se observa tumor voluminoso de la mama izquierda, sin infiltrar más allá del músculo pectoral mayor.

llazgos se detecta tumor de 20×30 cm que involucra desde la clavícula, todo el tejido mamario izquierdo hasta el pectoral mayor y adenomegalias de aspecto inflamatorio de 1.2 cm. El reporte de patología de la pieza quirúrgica confirma mixofibrosarcoma de la mama izquierda. Se envía a la paciente a complementar tratamiento con radioterapia.

DISCUSIÓN

Son tumores raros de componente mesenquimatoso y de aparición de baja frecuencia. El primer caso des-

crita en la literatura se atribuye a Chelius en 1828.¹ Representan entre 0.2 y 1% de todos los tumores malignos y su incidencia anual es de aproximadamente 17.5 nuevos casos por millón de mujeres. Los subtipos histológicos varían, siendo el angiosarcoma, el fibrohistiocitoma maligno, el sarcoma de células fusiformes y el fibrosarcoma los más frecuentes.¹⁻³ Otros subtipos como el leiomiosarcoma, liposarcoma, rhabdomiosarcoma, osteosarcoma y sarcoma sinovial se han descrito en pequeñas series de casos o casos aislados.^{1,2} Entre los factores de riesgo destaca la exposición a radiaciones (0.3%).^{1,3} Pueden afectar tanto a mujeres premenopáusicas como postmenopáusicas, sin incidencia marcada en ninguno de estos grupos en particular.^{1,3} Su presentación clínica por lo general es un nódulo único, firme, bien circunscrito e indoloro cuyo tamaño es muy variable (de 1 a 10 cm y más).^{1,4} El estudio de imágenes con mamografía convencional no siempre es categórico de malignidad. Su baja incidencia y la ausencia de un patrón específico de presentación hacen que la sospecha diagnóstica sea baja, alcanzando sólo 50% de los casos. Los métodos de confirmación de sospecha diagnóstica de un sarcoma de la mama obligan al análisis histopatológico de una muestra de tejido del tumor.^{4,5} No se recomienda la obtención de muestras por punción con aguja fina, debido a que no permite un análisis adecuado. El rendimiento de este método puede incrementarse considerablemente al agregar técnicas de inmunohistoquímica (IHC) con marcadores específicos para sarcomas como la vimentina.^{4,5} Los datos de la literatura coinciden en que la variable más importante a considerar, que además está relacionada con la recidiva local y el pronóstico a largo plazo, es el tamaño del tumor cuyo límite está dado por tumores de hasta 5 cm y mayores. Tomando en cuenta esta premisa se recomienda que el tratamiento quirúrgico se efectúe con base en el tamaño tumoral del sarcoma al igual que para los tumores de hasta 5 cm; si la relación tamaño tumoral-tamaño mama lo permiten, puede considerarse la resección local amplia con un margen de 2 a 3 cm de tejido sano y para los tumores mayores de 5 cm se sugiere la mastectomía simple, ya que la resección local en estos casos se acompaña de una importante tasa de recidiva local.^{2,5,6} El tratamiento de los ganglios axilares en los sarcomas no está indicado en forma rutinaria, puesto que su compromiso es bajo, alcanza alrededor de 2% y se recomienda su exéresis sólo si están clínicamente



Figura 5A y 5B. Se observan imágenes de la mastectomía total con resección del pectoral mayor, sin tumor residual.

comprometidos.^{1,3,4,7} Cuando se trate de tumores avanzados que comprometen piel, músculo o parrilla costal y la resección es posible, se aconseja practicar la mastectomía junto con la resección amplia de todo el tejido comprometido.⁷ Al igual que los sarcomas de las extremidades se sugiere, con base en la literatura, que toda cirugía deberá ir seguida de radioterapia complementaria, tanto al efectuar la resección local amplia como al realizar la mastectomía. Cabe mencionar en este punto que cuando se trate de tumores de gran tamaño, al igual que los sarcomas de las extremidades, puede considerarse la radioterapia preoperatoria con el fin de disminuir el tamaño tumoral.^{2,4,7} Estudios retrospectivos han demostrado que el uso de la radioterapia puede repercutir en la sobrevida libre de enfermedad. La mediana de sobrevida aumenta a 110 meses con radioterapia y sin ésta alcanza sólo 12 meses ($p = 0.007$). La sobrevida global se incrementa a una mediana de 133 meses con radioterapia versus 57 meses sin radioterapia ($p = 0.063$).^{1,3,5,7}

CONCLUSIONES

A causa de su rareza el comportamiento biológico de estos tumores es desconocido, a lo que hay que agregar los cambios en la terminología y los criterios diagnósticos recientes, aunque gracias a las técnicas de inmunohistoquímica ha habido avances en su caracterización nosológica. La cirugía es el tratamiento inicial en los sarcomas de la mama, la mastectomía total está indicada en tumores de mayor tamaño y la lumpectomía cuando los resultados oncológicos lo permiten; por el contrario, la disección axilar no

está indicada debido al bajo porcentaje de afectación ganglionar. El uso de la RT se basa en el principio del tratamiento de los sarcomas de extremidades.

BIBLIOGRAFÍA

1. Al-Benna S, Poggemann K, Steinau HU, Steinstraesser L. Diagnosis and management of primary breast sarcoma. *Breast Cancer Res Treat.* 2010; 122 (3): 619-626.
2. Voutsadakis I, Zaman K, Leyvraz S. Breast sarcomas: current and future perspectives. *The Breast.* 2011; 20(3): 199-204.
3. Pencavel T, Allan CP, Thomas JM, Hayes AJ. Treatment for breast sarcomas: A large, single center series. *Eur J Surg Oncol.* 2011; 37: 703-708.
4. May DS, Stroup NE. The incidence of sarcomas of the breast among women in the US. *Plast Reconstr Surg.* 2008; 87: 193-194.
5. Pollard SG, Marks PV, Temple LN, Thompson HH. Breast sarcoma: a clinicopathological review of 25 cases. *Cancer.* 2009; 66: 914-914.
6. Suit HD, Mankin HJ, Wood WC, Proppe KH. Preoperative, intraoperative and postoperative radiation in the treatment of primary soft tissue sarcoma. *Cancer.* 1985; 55: 2659-2667.
7. Gutman H, Pollock RE, Ross MI, Benjamin RS, Johnston DA, Janjan NA et al. Sarcoma of the breast: implications for extent of therapy. *Surgery.* 2000; 166: 505-509.

Correspondencia
Dr. José López Zamudio
Calle Nayarit Núm. 51,
Col. Roma Sur,
Del. Cuauhtémoc, 06760,
Ciudad de México.
Tel: 333-83-199-83
E-mail: joloza85@hotmail.com