

LINFANGIOSARCOMA POSTMASTECTOMIA

F. MARTORELL

Departamento de Angiología del Instituto Polyclínico, Barcelona (España)

CONCEPTO

Con el nombre de Linfangiosarcoma postmastectomia se describe un síndrome caracterizado por la aparición de unos nódulos cutáneos que, histológicamente, tienen estructura de linfangiosarcoma en un brazo linfedematoso, muchos años después de una mastectomía por cáncer.

HISTORIA

En 1948 STEWART y TREVES llamaron la atención sobre una neoplasia especial, no reconocida ni comunicada hasta entonces, que se desarrollaba en miembros edematosos después de mastectomías por cáncer, sin signos de recidiva. Esto es, sobre la aparición de una neoplasia independiente de la que provocó la extirpación de la mama. Manifestaban que estas neoplasias debieron pasar antes inadvertidas y erróneamente diagnosticadas de recidivas cutáneas del cáncer mamario. Histológicamente su estructura es la de los linfangiosarcomas, y bajo el aspecto clínico se parecen mucho a la angiosarcomatosis de Kaposi. En 1950, FERRARO comunicó una nueva observación, nueve años después de la amputación de la mama. Después aparecen publicados nuevos casos en Estados Unidos, uno en Holanda, tres en Inglaterra y otro en Francia. Unos cuarenta y cinco casos figuran publicados en la literatura mundial.

ETIOLOGÍA

Según STEWART y TREVES, la aparición del linfangiosarcoma podría explicarse por una especial diátesis tumorigénica. Según LAFFARGUE y colaboradores, no se trataría de un linfangiosarcoma sino de una metástasis del tumor mamario en el que el aspecto angiosarcomatoso se podría explicar por una adaptación de las células epiteliales a las condiciones locales creadas por el edema. El papel de la radioterapia pre o postoperatoria puede descartarse ya que varios casos no fueron nunca irradiados. Tiende a aceptarse en la mayor parte de las últimas publicaciones que el linfangiosarcoma se produce como consecuencia del linfedema ya que el linfangiosarcoma aparece en miembros linfedematosos sin previa neoplasia.

En cuarenta y cinco casos recopilados el linfedema precedió siempre a la aparición de la nueva neoplasia maligna. Por el contrario no se ha presentado esta neoplasia en miembros no edematosos. McCONNELL y HASLAM, en su recopilación, relatan que existe una preferencia para el brazo izquierdo. En cuarenta y cinco casos,

veintiseis siguieron a una mastectomía izquierda y diecinueve a una derecha. Según dichos autores es posible que especiales condiciones anatómicas favorezcan la aparición del edema en el lado izquierdo.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

La histogénesis de estos tumores puede describirse de la siguiente forma. En un principio el linfedema da lugar a dilatación de los capilares linfáticos. Las células endoteliales de revestimiento se vuelven cúbicas, adquieren aspecto epitelioide, se multiplican, se despegan unas de otras y proliferan hacia la luz del capilar linfático dilatado. Después pueden llenar por completo la luz del capilar. Por último, pueden crecer hacia fuera e invadir el tejido conectivo adquiriendo aspecto de epiteloma o carcinoma. Así se explica que en un principio el linfangiosarcoma quedara inadvertido confundido con metástasis del cáncer mamario original.

Microscópicamente el linfangiosarcoma aparece en forma de nódulos vegetantes que levantan la piel. Estos nódulos pueden ser blancos, pigmentados, rojizos o azulados. Al seccionarlos pueden presentar hemorragias intersticiales o zonas de necrosis. Estos nódulos suelen confluir unos con otros y formar placas vegetantes que se ulceran.

CLÍNICA

En una enferma operada de mastectomía por cáncer aparece rápidamente un linfedema. Después de persistir durante años, aparecen en el brazo hinchado manchas rojas o nódulos dérmicos de color oscuro. Estos nódulos confluyen unos con otros y forman placas salientes que finalmente se ulceran. No existe ningún signo de recidiva del carcinoma mamario: la cicatriz, la región pectoral, axilar y supraclavicular no muestran metástasis.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es fácil: hay que señalar la mastectomía radical por cáncer, el edema inmediato, un largo periodo de latencia y la aparición de esta típica lesión cutánea.

EVOLUCIÓN

Cuando el linfangiosarcoma aparece en una extremidad el pronóstico es muy sombrío. La mayor parte de enfermas han fallecido en poco tiempo. Uno de los lugares más frecuentes de diseminación y causa de muerte es el pulmón.

TRATAMIENTO

La radioterapia y la amputación interescapulotorácica han sido las dos terapéuticas usadas. Pero ni una ni otra han conseguido evitar la muerte por lo general por metástasis pulmonares. Con frecuencia en los alrededores de la cicatriz de am-

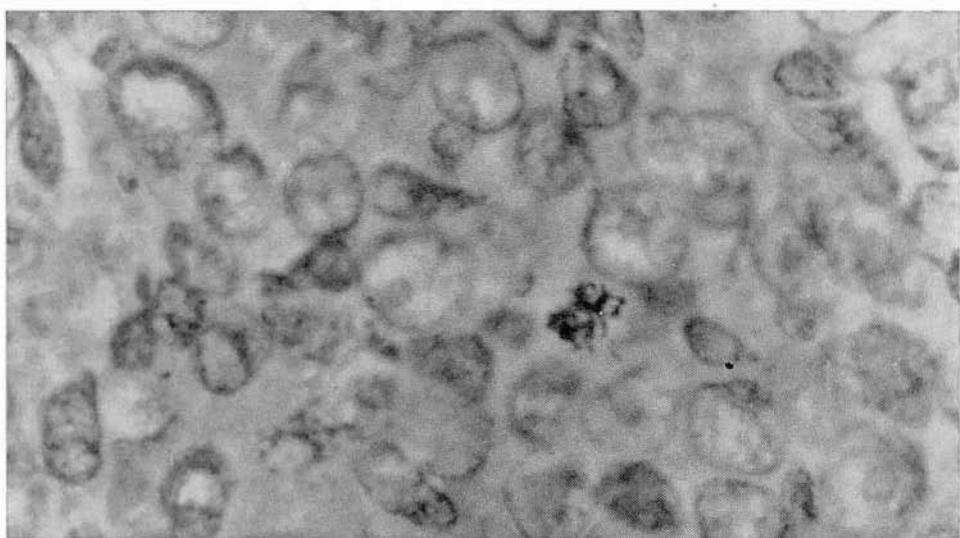
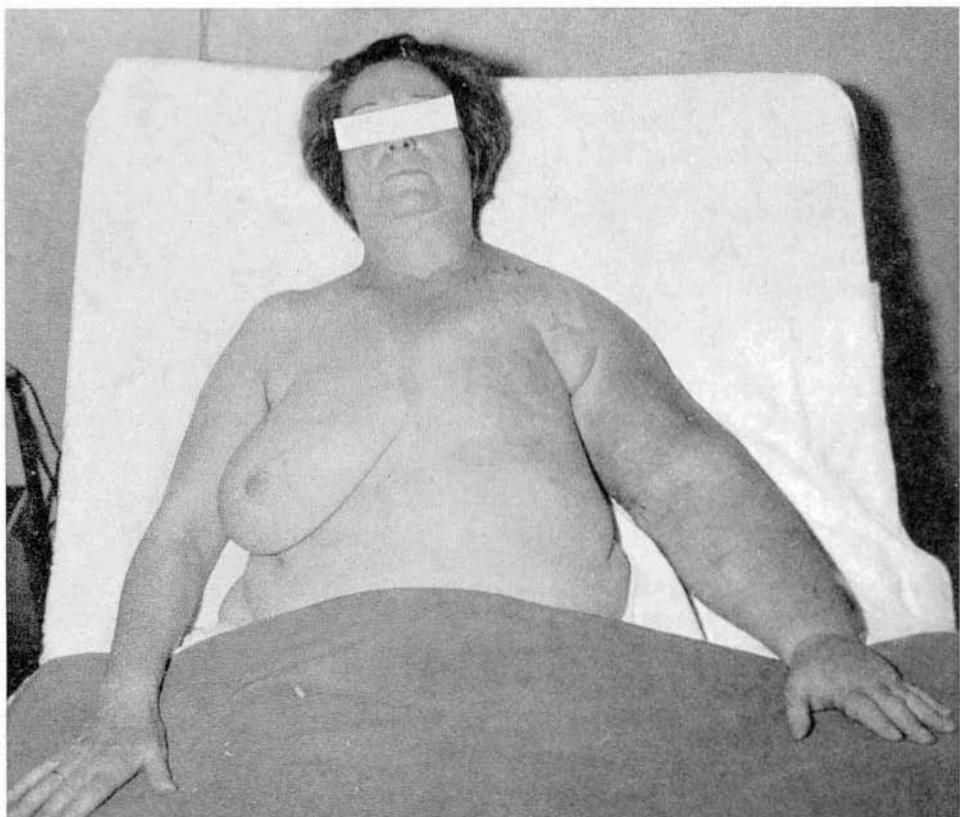


FIG. 1. Enferma del Caso presentado, mostrando las características del linfedema postmastectomía, al que desde hace dos meses se han añadido unos nódulos en la piel, duros, pigmentados, ligeramente dolorosos, que en la cara interna del brazo se unen unos a otros, fusionándose y formando una placa indurada de color rojo.

FIG. 2. A nivel del ganglio existen células neoplásicas con abundantes mitosis y estructura epitelial.

putación han aparecido nódulos angiosarcomatosos. Quizás una amplia extirpación cutánea en la fase inicial podría dar mejor resultado. Toda medida que evite la aparición de edema después de la mastectomía tendrá carácter profiláctico.

CASO CLÍNICO

El 20-8-63 ingresa en nuestra Clínica Vascular una enferma de 56 años. Fue operada de cáncer de mama el año 1947, practicándole mastectomía radical del lado izquierdo. A los dos o tres días de la operación notó edema del brazo. Se le practicó radioterapia. Poco a poco el edema aumentó hasta adquirir las características del linfedema postmastectomía que muestra la figura 1. Este linfedema se mantiene sin modificación durante dieciséis años. Hace dos meses aparecen unos nódulos en la piel, duros, pigmentados, ligeramente dolorosos. En la cara interna del brazo se unen unos a otros y, fusionados, forman una placa indurada de color rojizo.

Los antecedentes y el examen general carecen de importancia. Ha sufrido un brote de erisipela. La exploración muestra que no existe nada anormal a nivel de la cicatriz operatoria, en la piel que la rodea ni en la axila. Existe un pequeño ganglio indurado supraclavicular. El brazo presenta un acusado linfedema: comprende brazo, antebrazo y mano.

Se diagnostica clínicamente linfangiosarcoma postmastectomía.

Se practica biopsia y examen histológico de un nódulo indurado de la piel y del ganglio supraclavicular. El nódulo indurado de la piel muestra un infiltrado celular constituido por pequeñas células que recuerdan una estructura fibromatosa. A nivel del ganglio existen células neoplásicas con abundantes mitosis y estructura epitelial (fig. 2). El tejido propio del ganglio está conservado en muchos puntos.

Se le practica radioterapia y cobaltoterapia, pero empeora de modo progresivo.

DISCUSIÓN

Todavía se desconoce la verdadera causa del linfangiosarcoma postmastectomía. Pero de todos los factores que intervienen en su producción hay uno constante: el linfedema. Por esta razón, en 1951, publiqué un caso de linfangiosarcoma de la pierna en un caso de linfedema esencial no neoplásico. En aquella fecha decía: los edemas de las extremidades inferiores se pueden dividir en dos grupos principalmente: Flebedemas, de origen venoso, y Linfedemas, de origen linfático. La estasis venosa propia de los primeros parece ser poco favorecedora de la proliferación celular; a tal extremo que las úlceras varicosas o postflebiticas rarísima vez se cancerizan. La estasis linfática, por el contrario, favorece de manera extraordinaria la proliferación celular y, así, en la mayor parte de los casos el linfedema se convierte en elefantiasis como consecuencia de la hiperplasia fibroblástica. La linfa estancada podría originar, en raros casos, la proliferación no hiperplásica sino neoplásica de los endotelios linfáticos y llegar a la formación de tumores múltiples, nodulares, de estructura angiosarcomatosa. La diferenciación entre estos linfangiosarcomas y la enfermedad de Kaposi sería difícil. Es sabido que el origen de esta última enfermedad

no está todavía aclarado, y que entre las diferentes teorías que pretenden explicarlo una de ellas la atribuye al estancamiento sanguíneo o linfático. MARGOT, RIMBAUD y CAZAL dicen, en 1946: «La enfermedad de Kaposi no aparece como una angiomatosis inicial. Las lagunas sanguíneas no estarían creadas por la neoformación endotelial sino, al contrario, sería la acumulación de sangre o de linfa la que determinaría la diferenciación celular confiriéndoles una estructura endotelioide».

De todo lo expuesto cabe deducir que, en determinados casos, la estasis linfática puede incitar no ya a una simple proliferación hiperplásica sino a una proliferación neoplásica. Estos tumores corresponden histológicamente a linfangiosarcomas, y los linfedemas que los originan se denominan Linfedemas Tumorigénicos.

Esta aptitud tumorigénica del linfedema parece aceptada también por MCCARTHY y PACK, MCSWAIN y STEPHENSON, MCCONNELL y HASLAM. Sin embargo, no deja de ser raro que mientras los linfangiosarcomas de la extremidad superior se presentan después de la mastectomía por cáncer no hemos visto ningún caso de linfangiosarcoma en los linfedemas de la extremidad inferior por adenopatía neoplásica metastásica de un cáncer genital.

RESUMEN

Se describe un caso de linfangiosarcoma postmastectomía, resaltando el papel del linfedema crónico en la aparición de esta neoplasia.

SUMMARY

A case of lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema is reported. Chronic lymphedema appeared to be a significant factor in the occurrence of lymphangiosarcoma.

BIBLIOGRAFÍA

- STEWART, F. W. y TREVES, N.: *Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema*. «Cancer», 1:61:1948.
- FERRARO, L. E.: *Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema*. «Cancer», 3:511:1950.
- MCCARTHY, W. D. y PACK, G. T.: *Malignant blood vessel tumors*. «Surg. Gyn. Obst.», 91:464-1950.
- MARTORELL, F.: *Tumorigenic lymphedema*. «Angiology», 2:386:1951.
- CRUSE, R.; FISHER, W. C.; USHER, F. C.: *Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema*. «Surgery», 30:565:1951.
- VOS, P. A.: *Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphoedema*. «Arch. Chir. Nederland.», 4: 197:1952.
- SOUTHWICK, H. W. y SLAUGHTER, D. P.: *Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema*. «Cancer», 8:158:1955.
- HERRMANN, J. B. y GRUHN, J. G.: *Lymphangiosarcoma secondary to chronic lymphedema*. «Surg. Gyn. Obst.», 105:665:1957.

- McCONNELL, E. M. y HASLAM, P.: *Angiosarcoma in post-mastectomy lymphoedema*. «Brit. Jour. Surg.», 46:322:1959.
- McSWAIN, B. y STEPHENSON, S.: *Lymphangiosarcoma of the edematous extremity*. «Annals of Surg.», 151:649:1960.
- LAFFARGUE, P.; PINET, F.; LE GO, R.: *Syndrome de Stewart et Treves (Métastases épithéliomateuses ou angiosarcome dans les gros bras compliquant la mammectomie)*. «Presse Médicale», 68: 1506: 1960.
- KEEFE, G. P. y VASTINE, J. H.: *Lymphangiosarcoma in the lymphedematous arm after mastectomy*. «Radiology», 77:722:1961.
- HUME, H. A.; ERB, W. H.; STEVENS, LL. W.: *Lymphangiosarcoma following radical mastectomy*. «Surg. Gyn. Obst.», 116:117:1963.
- KHODADADEH, M.; JOHNSON R.; ZEIDERS, G. W.: *Lymphangiosarcoma arising from postmastectomy lymphedema*. «J. A. M. A.», 186:197:1963.