

ANGIOLOGÍA

VOL. XXXI

SEPTIEMBRE-OCTUBRE 1979

N.º 5

LINFANGIOSARCOMA POSTMASTECTOMIA

ENRIQUE PLANAS y CARLOS SANPONS

Instituto Policlínico de Barcelona (España)

El linfangiosarcoma postmastectomía es un tumor específico que se desarrolla en brazos portadores de un linfedema tras una mastectomía radical por cáncer.

Stewart y Treves, en 1948, describieron por primera vez seis casos de linfangiosarcoma postmastectomía. Actualmente se hallan publicados unos cincuenta casos en la literatura mundial. Sin duda, otros muchos casos han pasado inadvertidos, al ser diagnosticados erróneamente como metástasis del cáncer original mamario.

El síndrome clínico es extraordinariamente constante y muy parecido a la angiosarcomatosis de Kaposi. En un brazo, portador durante mucho tiempo de un linfedema postmastectomía, aparecen unas manchas rojas telangiectásicas, que evolucionan a nódulos dérmicos y después dermo-epidérmicos dolorosos y más oscuros. Por confluencia, forman placas ligeramente elevadas que se ulceran y a veces sangran. Al mismo tiempo aparecen nuevas lesiones, pudiéndose ver a la vez las sucesivas fases del proceso, primero en brazo y región antecubital, después en antebrazo, dorso de la mano y, por último, en la piel adyacente del tórax. Las metástasis, en especial las pulmonares, son precoces.

El pronóstico de los pacientes con linfangiosarcoma es grave. La mayoría de pacientes mueren de metástasis pulmonares antes de un año. Los resultados del tratamiento son desmoralizadores. La cirugía, la radioterapia o la combinación de ambos son los procedimientos más usados. La cirugía empleada es la extirpación del área afectada aplicando después un injerto cutáneo, la amputación de la extremidad o la amputación interescapulotorácica. **Southwick y Slaughter** (1955) trataron a una paciente con radioterapia y sobrevivió ocho años. **Hume, Erb y Stevens** emplearon la técnica de perfusión de la extremidad con mostazas nitrogenadas. Seguramente el método es demasiado nuevo para aventurar cualquier pronóstico.

Caso clínico

El 25-XI-76 acude a la consulta una enferma, de 59 años de edad, que desde hace unos días nota en su brazo linfedematoso la aparición de unos nódulos cutá-

neos, pequeños, múltiples y ligeramente dolorosos, que poco a poco han ido aumentando de tamaño.

A la exploración se observa un linfedema de ambas extremidades superiores, característico del linfedema postmastectomía, tal como muestra la figura 1. En la piel del antebrazo izquierdo se aprecian unos nódulos duros, pigmentados, con aumento de la temperatura local. En alguna zona, estos nódulos se fusionan formando una placa indurada rojo-violácea (fig. 2).

El estado general de la paciente es bueno. La radiografía de tórax es normal. No se palpan adenopatías.



Fig. 1



Fig. 2

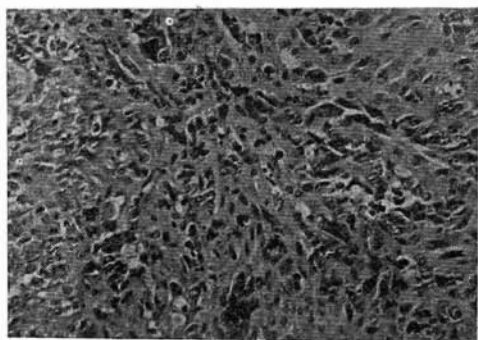


Fig. 3

Fig. 1. Linfedema postmectomía de ambas extremidades superiores que abarca mano, antebrazo y brazo.

Fig. 2. Nódulos dermo-epidérmicos en antebrazo izquierdo, formando al fusionarse, una placa indurada de color rojo.

Fig. 3. Tinción con reticulina (explicación en el texto).

Se diagnostica clínicamente de linfangiosarcoma postmastectomía.

El 9-XII-76 se practica la biopsia. El dictamen histológico (Dr. Alvarez Zamora) dice textualmente: «Los cortes correspondientes al tejido cutáneo muestran una proliferación en tejido dérmico profundo y epidérmico, constituida por células fusiformes anaplásicas con frecuente actividad mitótica. Están dispuestas en forma desordenada. A gran aumento se observan frecuentes estructuras vasculares, bordeadas por las mismas células, con proliferación de elementos atípicos creciendo en el interior de las luces. Estas imágenes quedan totalmente reflejadas en la tinción con reticulina. Linfosarcoma» (fig. 3).

El 22-XII-76 inicia tratamiento con radioterapia y cobaltoterapia. La tumoración se ha propagado hacia el codo. El 8-II-77, tres meses más tarde, presenta a nivel del tórax zonas induradas. La enferma empeora progresivamente.

Comentario

La etiología del linfangiosarcoma permanece desconocida. De la literatura consultada, el linfedema es el denominador común. En el momento de aparición del tumor no existe en ningún paciente evidencia de metástasis del cáncer mamario, con excepción del caso de **Hermann y Grhun** con metástasis osteolíticas.

Según **Stewart y Treves**, un mismo factor cancerígeno ha provocado el cáncer mamario y mucho más tarde el angiosarcoma.

Ferraro explica la aparición del linfosarcoma como una transformación del epitelio inicial mamario, tras muchos años, en un sarcoma. Esta forma sarcomatosa de la recidiva sería el resultado de cierta inmunidad adquirida durante el intervalo entre la mastectomía y la metástasis.

Lafargue y colaboradores piensan también que se trata de una metástasis del tumor mamario, en el que su aspecto sarcomatoso se podría explicar por una adaptación de las células epiteliales a las condiciones locales creadas por el edema.

Martorell, en 1951, publica un caso de linfangiosarcoma, catalogado como enfermedad de Kaposi, en una enferma portadora durante mucho tiempo de edema de las extremidades inferiores. La etiopatogenia del tumor la describe así: «La estasis linfática favorece de una manera extraordinaria la proliferación celular y así, en la mayor parte de los casos, el linfedema se convierte en elefantiasis, como consecuencia de una hiperplasia fibroblástica. La linfa estancada podría originar, en casos raros, la proliferación no hiperplásica sino neoplásica de los endotelios linfáticos. Los linfedemas que originan estos linfangiosarcomas son los Linfedemas Tumorigénicos.»

Ya **Kettle**, en 1918, describió un caso de linfangiosarcoma de un paciente con linfedema crónico de la extremidad inferior. De nuevo **Martorell** en 1951 describió un caso parecido en el miembro inferior de una enferma afecta de un linfedema esencial no neoplásico. **McSwain y Sthephenson** aportaron un caso aparecido en una pierna afecta de linfedema congénito.

De todo lo expuesto, cabe aceptar la teoría del linfangiosarcoma como tumor específico incitado por la estasis linfática.

Para complicar aún más las cosas, **Hermann y Grhun** describen un caso de linfangiosarcoma en un brazo no linfedematoso, de una paciente operada de mastectomía radical.

RESUMEN

Con motivo de la presentación de un caso, se hacen una serie de consideraciones acerca del linfangiosarcoma postmastectomía, en especial sobre las teorías etiopatogénicas.

SUMMARY

A case of lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema is reported.

Chronic lymphedema is discussed as a significant factor in the occurrence of lymphangiosarcoma.

BIBLIOGRAFIA

- Cruse, Fischer y Uscher:** Lymphangiosarcoma in postmastectomy Lymphedema. A. Case. «Surgery», 30:565, 1951.
- Creech y cols.:** Treatment of melanoma by isolation perfusion technique. «J.A.M.A.», 169:339, 1959.
- Ferraro, L. R.:** Lymphangiosarcoma in postmastectomy Lymphedema: A Case Report. «Cancer», 3:511, 1950.
- Frolo y Kirkland:** Lymphangiosarcoma in postmastectomy Lymphedema. «Ann. Surg.», 135:421, 1952.
- Fry, Campbell y Collier:** Lymphangiosarcoma in the postmastectomy lymphedematous arm. «A.M.A. Arch. Surg.», 79:440, 1959.
- Hermann y Grhun:** Lymphangiosarcoma Secondary to Chronic Lymphedema. «Surg. Gynec. and Obst.», 105:665, 1957.
- Hilfinger y Eberle:** Lymphangiosarcoma in Postmastectomy Lymphedema. «Cancer», 6:1192, 1935.
- Hume, Erb y Stevens:** Lymphangiosarcoma Following Radical Mastectomy. «Surg., Gynec. and Obst.», 117, 1963.
- Jessner, Zak y Rein:** Angiosarcoma in Postmastectomy Lymphedema (A Stewart and Treves Syndrome). «Arch. Dermat. and Syph. A.M.A.», 65:123, 1952.
- Keffer y Vastine:** Lymphangiosarcoma in the lymphedematous arm after radical mastectomy. «Radiology», 2:722, 1961.
- Kettle:** Lymphangiosarcoma Following Postmastectomy Lymphedema. «Brit. J. M.», 1:193, 1957.
- Lafargue, Pinet y Le Go:** Syndrome de Stewart y Treves (metastases epitheliomateuses ou angiosarcome dans le gros bras compliquant la mamnectomie). «Presse Médicale», 68:1506, 1960.
- Mc Carty y Pack:** Malignant Blood Vessel Tumors. «Surg., Gynec. and Obst.», 91:465, 1950.
- Mc Conell y Haslam:** Angiosarcoma in postmastectomy Lymphedema. «Brit. J. Surg.», 46:322, 1959.
- Martorell, F.:** Tumorigenic Lymphedema. «Angiology», 2:386, 1951.
- Martorell, F.:** Linfangiosarcoma Postmactectomia. «Actas Instituto Policlínico de Barcelona», 81, 1964.
- Marshall:** Lymphangiosarcoma of arm following radical mastectomy. «Ann. Surg.», 142:871, 1955.
- Rawson y Frank:** Treatment by irradiation of Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema: Report of a case. «Cancer», 6:269, 1953.
- Soutwick y Slaughter:** Lymphangiosarcoma in postmastectomy Lymphedema. Five year survival with irradiation treatment. «Cancer», 8:158, 1955.
- Stewart y Treves:** Lymphangiosarcoma in postmastectomy Lymphedema. A report of 6 cases in Elephantiasis Chirurgica. «Cancer», 1:64, 1948.
- Vos:** Lymphangiosarcoma in postmastectomy Lymphedema. «Cancer», 1:61, 1948.
- Zieman:** «El Linfedema». Ediciones Toray, S. A., Barcelona, 1966.