

## Histiocitoma fibroso maligno mamario en la mujer joven: un caso excepcional

Carmen Rodero<sup>a</sup>, Tadeo Mataix<sup>b</sup>, Ismael Aznar<sup>c</sup>, J.S. Espinoza<sup>b</sup> y Ana María García<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Cirugía General y Digestivo. Hospital Universitario La Fe. Valencia. <sup>b</sup>Cirugía General y Digestivo. Unidad Funcional de Mama. Hospital Universitario La Fe. Valencia. <sup>c</sup>Ginecología. Unidad Funcional de Mama. Hospital Universitario La Fe. Valencia. <sup>d</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

### Resumen

Los sarcomas primarios de mama son procesos patológicos poco frecuentes. En concreto, el histiocitoma fibroso maligno raramente se observa como tumor mamario. Afecta preferentemente a mujeres de 40 a 60 años y es de difícil diagnóstico. Clínicamente suele presentarse como una tumoración en la mama que acostumbra a ser de gran tamaño (5-10 cm). El tratamiento consiste en la exéresis amplia con márgenes libres sin linfadenectomía. El caso que presentamos resulta interesante por la infrecuencia tumoral, la edad temprana de presentación y la dificultad diagnóstica que plantea en la mujer joven.

**Palabras clave:** Histiocitoma fibroso maligno. Sarcoma de mama. Tumor de partes blandas. Mama.

### MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA OF THE BREAST: AN EXCEPTIONAL CASE

Primary sarcoma of the breast is infrequent. Indeed, fibrous malignant histiocytoma appears rarely as a breast tumor. It usually affects women between the ages of 40 and 60 years and diagnosis is difficult. The malignancy appears clinically as a large tumor in the breast (5-10 cm). Treatment consists of breast-preserving wide local excision with free margins and without lymphadenectomy. The interest of the case reported herein lies in the infrequency of the tumor, the early age at presentation, and the difficulty of diagnosis in a young woman.

**Key words:** Malignant fibrous histiocytoma. Breast sarcoma. Soft tissue tumor. Breast.

### Introducción

Los sarcomas primarios de mama son procesos patológicos muy poco frecuentes. Fueron descritos inicialmente por Chelius en 1828, y representan menos del 1% de todas las neoplasias mamarias. Existen diferentes tipos histológicos: cistosarcoma filodes (el más frecuente), angiosarcoma, osteosarcoma, leiomiomasarcoma, rabdomiosarcoma y un grupo heterogéneo de sarcomas estromales entre los que se encuentran el histiocitoma fibroso maligno, el fibrosarcoma, el liposarcoma y otros indiferenciados no clasificables<sup>1</sup>. El histiocitoma fibroso maligno afecta preferentemente a mujeres entre 40-60 años, y clínicamente se presenta como una tumoración de gran tamaño que se comporta localmente de forma agresiva con tendencia a la recidiva local. Es de etiología desconocida y sólo la biopsia de la tumoración nos informa correctamente de su naturaleza. La resección con márgenes libres parece ser tan efectiva como la mastectomía,

sin precisar linfadenectomía por no diseminar la vía linfática<sup>1</sup>. La radio y quimioterapia como tratamientos adyuvantes no han demostrado su superioridad frente a la cirugía sola, aunque actualmente se justifica la radioterapia postoperatoria en un intento de mejorar el control local en los tumores de gran tamaño<sup>2</sup>.

### Caso clínico

Mujer de 24 años que acude a la consulta por presentar un nódulo doloroso en la mama derecha de aproximadamente 2 meses de evolución que había aumentado de tamaño progresivamente. No posee antecedentes personales de interés y entre sus antecedentes familiares destaca su madre con historia de carcinoma de mama.

A la exploración física se observaba una tumoración de mediano tamaño (5 cm), dura, dolorosa al tacto, que ocupaba el cuadrante superior interno (CSI), línea intercuadrántica superior (LIS), móvil y no adherida a planos adyacentes.

No se palpaban adenopatías supraclaviculares ni axilares. La ecografía delimitaba en la zona de palpación (LIS) una lesión nodular hipocóica de 27 x 30,6 mm de contorno lobulado, compatible con fibroadenoma o quiste. La mamografía no evidenció calcificaciones agrupadas que sugirieran patología maligna y la punción-aspiración con aguja fina (PAAF) resultó inadecuada para el estudio citológico.

Se propuso biopsia quirúrgica y se realizaron tumorrectomía y análisis anatomopatológico. El estudio histológico definitivo demostraba una neoplasia de 4 x 3,5 cm que alcanzaba el parénquima mamario en varios focos. El diagnóstico fue de histiocitoma fibroso maligno de alto grado.

Correspondencia: Dra. C. Rodero Astaburuaga.  
C/ Lloctinent, 4. 46120 Alboraya. Valencia. España.  
Correo electrónico: roderoastaburuaga@hotmail.com

Manuscrito recibido el 2-6-2003 y aceptado el 10-7-2003.

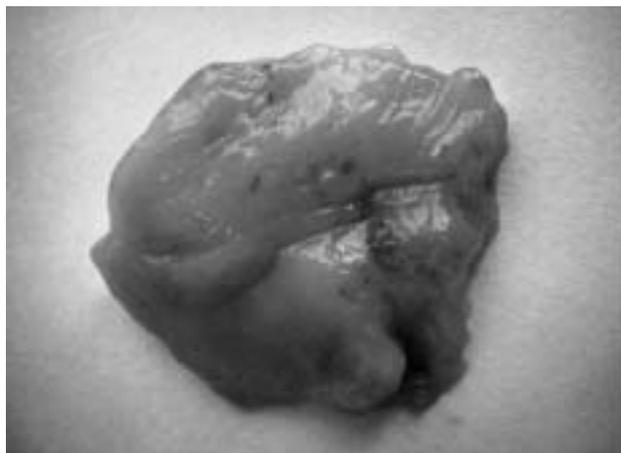


Fig. 1. Aspecto macroscópico de la pieza quirúrgica. Tumor de consistencia blanda, superficie homogénea, carnoso y de color rosado pálido.

La inmunohistoquímica fue negativa para receptores de estrógenos y progesterona, ALC (antígeno leucocitario común), CAM 5.2. (marcador epitelial) y Bcl-2, con tinción muy positiva para vimentina, CD-68 (marcador histiocitario), p53 y desmina y actina. Dada la afectación tumoral de los bordes quirúrgicos se propuso reintervención, y se realizó una mastectomía simple y, a petición de la paciente, colocación de expansor en ese lado y mamoplastia de reducción en el lado izquierdo. El análisis histológico de la pieza de mastectomía evidenció reacción granulomatosa gigantoceular a cuerpo extraño con abscesificación focal en celda tumoral previa y parénquima mamario restante con gran proporción de tejido adiposo y mamario. No se observó tumor residual en el tejido mamario derecho ni izquierdo tras la mamoplastia de reducción.

Tras estudio de extensión, al no observarse enfermedad tumoral a distancia se instauró tratamiento quimioterápico adyuvante con adriamicina (45 mg/m<sup>2</sup> día 1), ifosfamida (1,25 mg/m<sup>2</sup> días 1 a 4) según protocolo de nuestro hospital para sarcomas de partes blandas de alto grado.

Tras 3 ciclos de quimioterapia, la paciente se encuentra libre de enfermedad y ha presentado como única complicación una emesis grado 2 bien controlada con tratamiento médico.

## Discusión

Los sarcomas de mama son poco frecuentes en comparación con los carcinomas, por eso sus características clínicas y patológicas no están bien definidas. Excluyendo el cistosarcoma *phyllodes*, los tipos más frecuentes son el angiosarcoma, el sarcoma estromal, el fibrosarcoma y el histiocitoma fibroso maligno<sup>1,3</sup>.

El histiocitoma fibroso maligno de mama de alto grado, es un sarcoma que se origina del tejido mesenquimal mamario, y que se comporta localmente de forma agresiva<sup>4</sup>. Es muy poco frecuente como forma primaria en la mama, con menos de 5 casos publicados en la bibliografía nacional<sup>1,5</sup> y menos de 30 en la internacional<sup>6</sup>.

No tiene predilección por la edad, aunque suele aparecer en mujeres de 40-60 años, y es raro en mujeres de la edad de nuestra paciente. Por esta razón, es importante destacar las implicaciones en la indicación quirúrgica de los nódulos sólidos en mujeres de esta edad diagnosticadas de un supuesto "fibroadenoma", ya que en muchos casos se opta por una actitud conservadora y seguimiento.

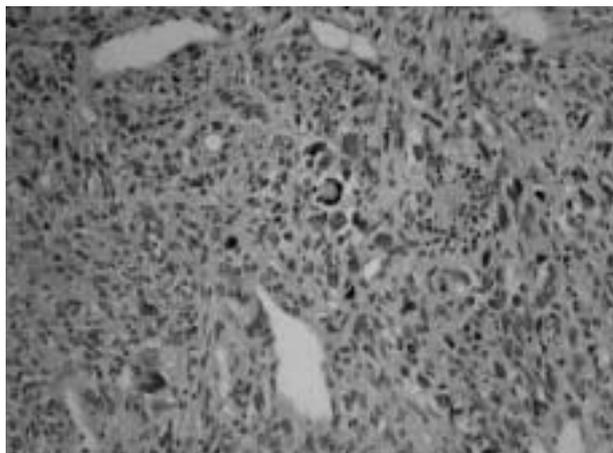


Fig. 2. Aspecto microscópico (HEE). Tumor altamente maligno, de patrón sólido, con núcleos hiper Cromáticos, voluminosos y mitosis frecuentes. Obsérvense las figuras multinucleadas.

Se desconoce la etiología causante del sarcoma de mama, aunque un fenómeno relativamente frecuente es la aparición de sarcomas mamarios radioinducidos (habitualmente angiosarcomas) tras cirugía conservadora de la mama por carcinoma<sup>7,8</sup> y sobre linfedema del brazo (síndrome de Stewart-Treves)<sup>2</sup>.

La presentación clínica habitual es en forma de tumoración mamaria indolora, móvil y habitualmente de gran tamaño, y se considera en el diagnóstico diferencial de tumoraciones de crecimiento rápido y de nueva aparición, como el cistosarcoma *phyllodes* y los sarcomas de partes blandas. Es infrecuente la aparición de secreción por el pezón, infiltración de la piel o ganglios axilares palpables<sup>1</sup>.

Las características ecográficas y mamográficas del histiocitoma fibroso maligno son inespecíficas y únicamente la biopsia puede dar el diagnóstico definitivo. La ausencia de espículas o calcificaciones tumorales puede confundirlo con una lesión benigna, como el caso que nos ocupa<sup>1</sup>. La PAAF tampoco es muy efectiva. Posiblemente, lo ideal sería extraer cilindros para biopsia que permitan un estudio más definitivo, ya que la PAAF puede obtener células normales que no hagan sospechar la naturaleza tumoral exacta<sup>4</sup>. En este caso, el papel de la biopsia con aguja gruesa posee ventajas a la hora de planificar el tipo de cirugía, pero obligaría a biopsiar todas las lesiones sospechosas de fibroadenoma y el origen mesenquimal de la lesión podría dificultar su identificación en el estudio patológico.

Macroscópicamente, el histiocitoma fibroso maligno es un tumor sólido y duro, de superficie marrónácea, gris al corte. Algunos autores han observado diversos tipos: de células gigantes, fibroso, inflamatorio y mixoide<sup>9</sup> (fig. 1).

La diferenciación histológica entre el fibrosarcoma y el histiocitoma fibroso maligno no siempre es posible por que tienen muchas características en común y a menudo la diferenciación entre uno y otro es arbitraria<sup>10</sup>. Por eso, muchos autores los consideran como una entidad común que dividen en formas de bajo y alto grado<sup>10</sup> es arbitraria. Las lesiones de bajo grado tienen un crecimiento lento aunque son capaces de recidivar localmente, microscópi-

camente se caracterizan por un índice mitótico bajo, con mínimo pleomorfismo y escasa necrosis central y hemorragia. Las formas de alto grado, como el caso que nos ocupa, son más agresivas, con elevado índice mitótico y marcado pleomorfismo y necrosis y tienen peor pronóstico, metastatizando con más frecuencia, generalmente a pulmón y hueso (fig. 2).

El tratamiento aceptado es la exéresis amplia con márgenes libres y sin linfadenectomía. La resección con márgenes libres de tumor parece ser tan efectiva como la mastectomía<sup>3</sup>. La elección de una u otra técnica depende de la presentación clínica, las características de la paciente y la posibilidad de una reconstrucción mamaria estéticamente posible<sup>1</sup>. Las lesiones de alto grado deberían ser tratadas de forma agresiva con mastectomía. La linfadenectomía no parece ser estrictamente necesaria en las pacientes sin ganglios clínicamente positivos, ya que la afectación axilar inicial es muy infrecuente.

La radioquimioterapia como tratamiento adyuvante no ha demostrado su superioridad frente a la cirugía sola. En los sarcomas con alto riesgo de recidiva local la radioterapia adyuvante parece mejorar el control local de la enfermedad, pero no aumenta la supervivencia<sup>2,5</sup>.

La supervivencia viene determinada por el tamaño del tumor y el grado de diferenciación<sup>1</sup>. La recidiva es muy frecuente; las localizaciones más frecuentes son la local (cicatriz) y la pulmonar.

Recordemos que ante un tumor grande, de reciente aparición y crecimiento rápido, con aspecto mamográfico

no especialmente sospechoso, en pacientes de mediana edad, no debemos olvidar nunca el posible diagnóstico de sarcoma.

## Bibliografía

1. Ramia JM, Pardo R, Padilla D, Ortega G, López A, Cubo T, et al. Sarcoma estromal de mama. *Cir Esp* 2000;67:313-4.
2. Martínez Castro RM, Losa JL, Maestu I, Pérez N, Baltasar A. Sarcomas primarios de mama: casuística nacional. *Cir Esp* 2001; 69:362-5.
3. Gutman H, Pollock RE, Ross MI, Benjamin RS, Johnston DA, Jamjan NA, et al. Sarcoma of the breast: Implications for extent of therapy. *Surgery* 1994;116:505-9.
4. Gallardo AJ, Torné P, Sánchez B, Fuentes O, Reina AJ, Vergara E. Histiocitoma fibroso maligno primario mamario: un tumor excepcional. *Cir Esp* 1998;64:584-5.
5. Soriano J, Salvador R, Sánchez MI. Fibrohistiocitoma maligno de la mama: presentación de un caso y revisión bibliográfica. *Cir Esp* 2002;72:48-9.
6. Tamir G, Nobel M, Hauben DJ, Sandbank J. Malignant fibrous histiocytoma of the breast. *Eur J Surg Oncol* 1995;21:210-1.
7. Horii R, Fukuchi A, Nishi T, Takanashi R. A case of malignant fibrous histiocytoma after breast conserving therapy for breast cancer. *Breast Cancer* 2000;7:75-7.
8. Meunier B, Leveque J, Le Prise E, Kerbrat P, Grall JY. Three cases of sarcoma occurring after radiation therapy of breast cancer. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1994;57:33-6.
9. Pollard SG, Marks PV, Temple IN, Thompson HH. Breast sarcoma. A clinicopathologic review of 25 cases. *Cancer* 1990;66:941-4.
10. Jones MV, Norris HJ, Wargotz ES, Weiss SW. Fibrosarcoma- malignant fibrous histiocytoma of the breast. *Am J Surg Pathol* 1992; 16:667-74.