

CASOS CLÍNICOS

Fibrohistiocitoma maligno de mama

D. Rubio^a, M. García-Cosío^b, J. Lázaro^a, M.A. Pancorbo^a, A. Palmeiro^b,
I. Sanz^b e I. Martín^a

^aServicio de Ginecología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

SUMMARY

Sarcomas account for less than 1% of malignant breast tumours. Primary malignant fibrous histiocytoma of the breast is a very rare entity.

INTRODUCCIÓN

El fibrohistiocitoma maligno es el sarcoma de partes blandas más frecuente, con un pico de incidencia en la sexta y séptima décadas de la vida¹. Preferentemente se localiza en las extremidades y el retroperitoneo²⁻⁴, pero raramente se desarrolla como un tumor primario de mama⁵. El sarcoma primario de mama supone menos del 1% de los procesos malignos de la mama⁶, y entre ellos el fibrohistiocitoma maligno es una entidad muy poco frecuente¹.

CASO CLÍNICO

Paciente de 60 años de edad que acude a consultas externas en febrero de 1993 refiriendo un nódulo de mama desde hace 5 días. Entre los antecedentes personales refiere histerectomía y doble anexectomía por teratoma quístico maduro, artrosis y temblor involuntario. Menarquia a los 14 años; última regla a los 55 años, y 2 embarazos, con partos normales. En la exploración presenta en mama derecha un nódulo de 5 cm en los intercuadrantes superiores de la mama derecha, libre y rodadero. No existen telorrea ni adenopatías. La mama izquierda es normal.

En la mamografía se describe, en los intercuadrantes superiores de la mama derecha, un nódulo denso, homogéneo, de bordes lobulados, compatible con fibroadenoma. La punción-citología se informa como

Fig. 1. Panorámica del tumor que engloba un fibroadenoma hialinizado y con margen infiltrativo de la grasa (hematoxilina-eosina 2,5).

presencia de células mesenquimales fusocelulares poco conservadas, y es necesario un estudio histológico para la confirmación diagnóstica.

Se solicita estudio preoperatorio, marcadores tumorales y gammagrafía ósea, que resultan normales. Se programa exéresis amplia y biopsia diferida.

En la anatomía patológica se informa, macroscópicamente, de nódulo blanquecino grisáceo, bien definido, de 4 cm. Microscópicamente se refiere proliferación celular de estirpe mesenquimal, que mantiene un patrón estoriforme constante en un amplio muestreo sin atipia celular y sin células xantomatosas, elementos gigantes ni áreas mixoides. Se cuentan hasta 10 mitosis por 10 campos de gran aumento en las áreas más activas. No hay componente epitelial en el tumor. Sus límites son difusos, con atrapamiento de la grasa y estructuras ductales en la periferia (fig. 1). El diagnóstico definitivo es de fibrohistiocitoma de mama de malignidad intermedia.

En mayo de 1995 la paciente acude a revisión periódica, y en la exploración se descubre un nódulo en la mama derecha, bajo la cicatriz anterior, de aproxi-

Aceptado para su publicación el 9 de noviembre de 2003.

Fig. 2. Patrón estoriforme y atipia citológica moderada con mitosis (recuadro) (hematoxilina-eosina 2,5).

madamente 2 cm, no adherido a la piel ni a planos profundos y sin adenopatías palpables. La mamografía es informada como nódulo de bordes desflecados en el cuadrante central y superior de la mama derecha, compatible con neoformación, y la punción-aspiración con aguja fina informa de la presencia de células mesenquimales fusocelulares, sugestivas de recidiva. El estudio de extensión y los preoperatorios resultaron normales. Se programa cirugía, realizándose biopsia intraoperatoria, que informa de tumor fasciculado de aspecto fibroso (fibrohistiocitoma) de gran densidad celular sin atipias. El informe anatomopatológico definitivo pone de manifiesto un fibrohistiocitoma de malignidad intermedia, tumor fusocelular de patrón estoriforme (fig. 2), con límite infiltrativo, atipia moderada y 6 mitosis por 10 campos de gran aumento en las áreas más activas. Dado que los bordes de la pieza estaban libres se decide llevar a cabo controles periódicos.

La paciente permanece libre de enfermedad hasta octubre 1997, en que acude a una nueva revisión periódica. La exploración clínica es normal pero en la mamografía de control aparece un nódulo de densidad intermedia y contorno impreciso, por lo que se debe descartar una recidiva. Se realiza punción estorotóxica, que es sugestiva de recidiva tumoral. Se programa mastectomía simple y el informe anatomopatológico es de pieza de mastectomía simple derecha, con tumor fusocelular con ligera atipia, moderada densidad celular y 4 mitosis por 10 campos de gran aumento, de límite infiltrativo (recidiva de fibrohistiocitoma de malignidad intermedia). La paciente permanece libre de enfermedad en la actualidad.

DISCUSIÓN

El fibrohistiocitoma maligno primario de mama es un tumor extremadamente raro que afecta sobre todo a mujeres entre los 40 y 60 años de edad⁷. Según Rosen et al¹ este tumor debe considerarse primario de la mama si se encuentra dentro del estroma mamario, como es el caso que presentamos. Si se presentan asociado con cistosarcoma phyllodes⁸ o es secundario a radioterapia^{9,10} no se deben considerar como tales.

De forma similar, Langham et al distinguen, entre los casos publicados hasta 1984, 3 subgrupos de pacientes. El primer grupo estaría formado por pacientes sin antecedentes de patología mamaria; el segundo grupo presentaría un fibrohistiocitoma maligno asociado con cistosarcoma phyllodes, y el tercero estaría formado por pacientes con antecedentes de cáncer de mama tratado con cirugía conservadora y radioterapia. En el primer grupo la extirpación amplia parece ser suficiente¹¹.

La diferencia entre estos grupos parece apoyada por Rosen et al¹. Estos autores revisan 32 fibrohistiocinomas malignos primarios y 16 casos secundarios a radioterapia tras cirugía conservadora por cáncer de mama, publicados hasta ese momento, y a la luz de los resultados observan que el primer grupo tiene en más del 50% de los casos un curso benigno, mientras que el comportamiento del tumor en el segundo grupo es más agresivo, aunque concluyen que el número de casos es insuficiente para extraer ninguna conclusión.

El fibrohistiocitoma maligno primario de mama es una entidad poco frecuente y no existen series suficientemente amplias que indiquen el tratamiento adecuado, por lo que su abordaje está aún por determinar. La actitud no debe diferir de la tomada en el resto de los sarcomas primarios de mama, ya que la supervivencia y el intervalo libre de enfermedad parecen ser independientes del tipo histológico¹². Los 2 puntos más controvertidos son la amplitud de la resección y la necesidad o no de realizar linfadenectomía axilar.

La extirpación del tumor con amplios márgenes parece ser suficiente⁶, mientras que otros autores afirman que la mastectomía simple es la opción más adecuada para evitar la recurrencia local¹.

Como en los sarcomas, en general, la vía de diseminación sería fundamentalmente hematógena, dado que la diseminación linfática en estos tumores es rara¹³, la linfadenectomía sistemática no parece indicada¹. La afección ganglionar es inusual y, cuando aparece, es un signo de enfermedad diseminada^{14,15}. A pesar de ello, existen autores que propugnan su realización^{5,16-18}, dado que la afección ganglionar, según la bibliografía, se encuentra entre el 0 y el 10%^{7,19,20},

aunque la mayoría concluye que se debe individualizar cada caso.

Gutman et al²¹ estudian retrospectivamente 60 sarcomas de mama (excluyendo el cistossarcoma phylloides) del MD Anderson, y concluyen que no está demostrada la utilidad de la linfadenectomía rutinaria. Similares resultados obtienen Shabahang et al⁶. Estos autores revisan retrospectivamente 28 sarcomas primarios de mama (incluyendo cistossarcoma phylloides) y tampoco encuentran ventajas en su realización.

Los posibles beneficios de la quimioterapia y la radioterapia adyuvantes no están demostrados¹, y estos tratamientos no parecen ser efectivos en la prevención de las recurrencias locales¹³.

El pronóstico del fibrohistiocitoma maligno primario de mama parece ser comparable al de los de localización suprafascial¹, con peor pronóstico para las lesiones de localización profunda que para las superficiales⁴. El grado histológico (actividad mitótica y grado de atipia) es un factor importante, ya que las lesiones de bajo grado tienen un crecimiento más lento, menos recurrencias y no metastizan a distancia²².

RESUMEN

Los sarcomas suponen menos del 1% de los tumores malignos de mama. El fibrohistiocitoma maligno primario de mama es una entidad muy poco frecuente.

BIBLIOGRAFÍA

- Rossen K, Stamp I, Sorensen IM. Primary malignant fibrous histiocytoma of the breast. A report of four cases and review of the literature. *APMIS* 1991;99:696-702.
- Enjoji M, Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Iwasaki H. Malignant fibrous histiocytoma. A clinicopathological study of 130 cases. *Acta Pathol Jpn* 1980;30:727-41.
- Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma 20 years after Stout. *Am J Surg Pathol* 1986;10(Suppl):43-53.
- Kearny MM, Soule EH, Irving JC. Malignant fibrous histiocytoma. A retrospective study of 167 cases. *Cancer* 1980;45:167-8.
- Ajisaka H, Maeda K, Uchiyama A, Miwa A. Myxoid malignant fibrous histiocytoma of the breast: report of a case. *Surg Today* 2002;32:887-90.
- Shabahang M, Franceschi D, Sundaram M, Castillo MH, Moffat FL, Frank DS, et al. Surgical management of primary breast sarcoma. *Am Surg* 2002;68:673-7.
- Marcos Sánchez F, Juárez Ucelay F, Juárez González R, Duran Pérez-Navarro A. Un nuevo caso de fibrohistiocitoma maligno de la mama. *An Med Int* 1994;11:617-8.
- Hananda M, Maeda T, Takeuchi N. Cystossarcoma phylloides of the breast with features of malignant fibrous histiocytoma. *Acta Pathol Jpn* 1980;30:91-9.
- Dirix LY, Fierens H, Langerock G, Van Damme B, Wasseenaar HA. Radiation related malignant fibrous histiocytoma. *Acta Clinica Belgica* 1988;43:204-8.
- Hardy TJ, An T, Brown PW, Terz JJ. Postirradiation sarcoma (malignant fibrous histiocytoma) of axilla. *Cancer* 1978;42:118-24.
- Langham MR Jr, Mills AS, De May RM, O'Dowd GJ, Grathwohl MA, Horsley JS 3rd. Malignant fibrous histiocytoma of the breast. A case report and review of the literature. *Cancer* 1984;54:558-63.
- Martino A, Zamparelli M, Santinelli A, et al. Unusual clinical presentation of a rare case of phylloides tumor of the breast in adolescent girl. *J Pediatr Surg* 2001;36:941-3.
- Constantino V, Da Lio C, Sperti C, Petrin P, Pedrazzoli S. Malignant mesenchymal tumors of the breast. Report of 3 new cases. *Minerva Med* 1994;85:113-6.
- Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 1978;41:2250-66.
- Weiss SW. Malignant fibrous histiocytoma. A reaffirmation. *Am J Surg Pathol* 1982;6:773-84.
- Iellin A, Waizbard E, Levne T, Behar A. Malignant fibrous histiocytoma of the breast. *Int Surg* 1990;75:63-6.
- Tamir G, Nobel M, Hauben DJ, Sandbank J. Malignant fibrous histiocytoma of the breast. *Eur J Surg Oncol* 1995;21:210-1.
- Van Niekerk JL, Woobes T, Holland R, Van Haelst UJ. Malignant fibrous histiocytoma of the breast with axillary lymph node involvement. *J Surg Oncol* 1987;34:32-5.
- Mangi A, Smith B, Gadd M, et al. Surgical management of phylloides tumor. *Arch Surg* 1999;134:487-93.
- Stebbing J, Nash A. Diagnosis and management of phylloides tumour of the breast: Experience of 33 cases at a specialist center. *Ann R Coll Surg Engl* 1995;77:181-4.
- Gutman H, Pollock RE, Ross MI, Benjamin RS, Johnston DA, Janjan NA, et al. Sarcoma of the breast: implications for extent of therapy. The MD Anderson experience. *Surgery* 1994;116:505-9.
- Jones MW, Morris HJ, Wargotz ES, Weiss SW. Fibrosarcoma-malignant fibrous histiocytoma of the breast. A clinicopathological study of 32 cases. *Am J Surg Pathol* 1992;16:667-74.