Sarcomas primarios de mama: casuística nacional

R.M. Martínez Castro*, J.L. Losa**, I. Maestu***, N. Pérez**** y A. Baltasar*****

*Médico adjunto de Cirugía General y Digestiva. **Médico adjunto de Anatomía Patológica. ***Médico adjunto de Oncología.

****Médico residente de Cirugía General y Digestiva. *****Jefe de Servicio de Cirugía General y Digestiva.

Hospital Virgen de los Lirios. Alcoy.

Resumen

Objetivos. Los sarcomas primarios de mama son procesos patológicos poco frecuentes (< 1%). Después de tratar 3 casos en nuestro servicio, revisamos la casuística nacional con el objetivo de conocer mejor su comportamiento clínico y el tratamiento más adecuado.

Material y métodos. Revisamos 11 casos de sarcoma primario de mama, publicados desde 1988 hasta el momento actual. Todas las pacientes fueron mujeres, de edades comprendidas entre 40 y 81 años (media 56,8). Estudiamos factores pronósticos como el tipo y el grado histológico, el tamaño del tumor y el tratamiento efectuado, para relacionarlos con su evolución y supervivencia.

Resultados. Los tipos histológicos hallados corresponden a 4 liposarcomas, 2 angiosarcomas, 2 histiocitomas fibrosos malignos, un leiomiomasarcoma, un osteosarcoma y un sarcoma estromal. El tamaño tumoral máximo osciló entre 13 y 1,5 cm (media, 5,5). Sólo en un caso se describió un bajo grado histológico. En 9 casos a la mastectomía se asoció una linfadenectomía y en cuatro se asoció radioterapia postoperatoria. Las 2 pacientes que fallecieron lo hicieron por diseminación metastásica.

Conclusiones. El factor pronóstico que más se relaciona con la incidencia de metástasis y la mortalidad es el tipo histológico (angiosarcoma y osteosarcoma); el tamaño tumoral y el grado histológico son factores coadyuvantes menos importantes y sin repercusión en las recidivas y la supervivencia. El tratamiento quirúrgico está sobrevalorado, con un 81,8% de linfadenectomías innecesarias.

Palabras clave: Sarcoma primario de mama. Liposarcoma de mama. Angiosarcoma de mama.

(Cir Esp 2001; 69: 362-365)

PRIMARY SARCOMA OF THE BREAST: NATIONAL CASUISTICS

Introduction. Primary sarcoma of the breast is infrequent (< 1%). After treating three patients with this disease in our department, we revised the national casuistics to better determine the clinical behavior and most appropriate treatment of this disease.

Material and methods. We revised 11 cases of primary breast sarcoma published from 1988 to the present. All the patients were women, aged between 40-81 years (mean: 56.8). Prognostic factors such as histological type and grade, tumoral size and treatment given were analyzed to determine the relationship between these factors, evolution and survival.

Results. Histological analysis revealed 4 liposarcomas, 2 angiosarcomas, 2 malign fibrous histiocytomas, 1 leiomyosarcoma, 1 osteosarcoma and 1 stromal sarcoma. Maximum tumoral size was between 13 and 1.5 cm (mean: 5.5). Only one tumor was of low histological grade. In 9 patients mastectomy was combined with lymphadenectomy and in 4 with postoperative radiotherapy. Two patients died of metastatic dissemination.

Conclusions. The prognostic factor most closely associated with metastasis and mortality was histological type (angiosarcoma and osteosarcoma). Tumoral size and histological grade were less important and did not affect the rate of relapse or survival. Surgical treatment was overvalued, with 81.8% of lymphadenectomies being unnecessary.

Key words:

Introducción

A propósito de 3 casos de sarcoma primario de mama tratados en nuestro servicio, revisamos la casuística nacional en esta infrecuente enfermedad, con el propósito de intentar conocer mejor su historia natural y su óptimo tratamiento.

Excluimos el dermatofibrosarcoma *protuberans*, el cistosarcoma *Phyllodes* y el carcinoma metaplásico o carcinosarcoma¹,

Correspondencia: Dra. R.M. Martínez Castro.
Servicio de Cirugía General y Digestiva. Hospital Virgen de los Lirios.
Polígono de Caramanchel, s/n. 03804 Alcoy. Alicante.

Aceptado para su publicación en octubre del 2000.

TABLA 1. Casuística nacional de sarcomas primarios de mama

Autor (año)	Sexo	Edad (años)	Tipo	Tamaño (cm)	Grado histológico	Tratamiento	Evolución (meses)
Gómez (1988)	Mujer	53	HFM	13 × 8		MRM + RT	36 LE
Soria (1993)	Mujer	69	Leiomiomasarcoma	5	Moderado	MRM	36 LE
Subhi-Issa (1994)	Mujer	63	Osteosarcoma	6		Mastectomía simple	11 Metástasis pulmonares
Vázquez (1996)	Mujer	58	Liposarcoma mixoide	4 × 4	Bajo	MRM	18 Fallecimiento
	Mujer	53	Liposarcoma pleomórfico	4	Alto	MRM + RT	18 LE
Miranda (1997)	Mujer	57	Angiosarcoma	1,5		Quadrantectomía + Linfadenectomía + RT	6 LE
Gallardo (1998)	Mujer	41	HFM	5 × 4	Alto	Mastectomía simple + RT	22 LE
Ramía (2000)	Mujer	81	Sarcoma estromal	8 × 7	Alto	MRM	16 LE
Martínez Castro (nuestros casos)	Mujer	59	Liposarcoma mixoide	7,5 × 5,5	Alto	MRM	181 LE
	Mujer	51	Liposarcoma mixoide	5 × 4		MRM	82 LE
	Mujer	40	Angiosarcoma	2,5	Alto	MRM	12 metástasis subcutáneas y hepáticas
	Mujer	83	Fibrosarcoma	17	Moderado	Mastectomía simple	14 fallecimiento

HFM: histiocitoma fibroso maligno, MRM: mastectomía radical modificada; RT: radioterapia; LE: libre de enfermedad.

que por ser neoplasias mixtas, compuestas por elementos epiteliales y mesenquimatosos, y porque tienen un comportamiento clínico y una actitud terapéutica diferente.

Asimismo, excluimos la transformación sarcomatosa radioinducida tras cirugía conservadora de la mama por carcinoma y sobre linfedema del brazo (síndrome de Stewart-Treves).

Material y métodos

La serie nacional se compone de 8 casos publicados²⁻⁸, a los que añadimos nuestros 3 casos, para completar un total de 11 sarcomas primarios de mama recogidos en la tabla 1. Estudiamos como factores pronósticos el tipo y grado histológicos, el tamaño del tumor y el tratamiento efectuado, para relacionarlos con su evolución y supervivencia.

Caso 1

Mujer de 59 años de edad con tumoración de 7 × 5 cm en el cuadrante superoexterno (CSE) de mama derecha de aspecto inflamatorio, tras un traumatismo meses antes. La biopsia incisional confirmó el diagnóstico de liposarcoma mixoide. Fue intervenida realizándose mastectomía radical modificada tipo Patey, con resultado de liposarcoma mixoide de 75 × 55 × 35 mm, con muy alto índice mitótico y 12 ganglios axilares con hiperplasia. No se instauró tratamiento coadyuvante. La paciente ha alcanzado una supervivencia de 181 meses libre de enfermedad.

Caso 2

Mujer de 51 años de edad con tumoración de 7 × 8 cm en CSE de mama derecha de un mes de evolución. La mamografía y la ecografía sugerían un probable cistosarcoma filodes o carcinoma quístico. La biopsia escisional diagnosticó un liposar-

coma mixoide de 50 × 40 mm con bordes de resección libres. Fue intervenida realizándose mastectomía radical modificada tipo Patey, con 10 ganglios hiperplásicos y sin tumor residual. No se instauró tratamiento coadyuvante. La paciente ha alcanzado una supervivencia de 82 meses libre de enfermedad.

Caso 3

Mujer de 40 años de edad que presentaba 2 tumoraciones en ambas mamas, la izquierda de aspecto rojizo que crecía progresivamente. La ecografía, la TC y la RM sugería lipomas, por lo que se decidió su seguimiento. Al año, ante el discreto aumento de tamaño, se realizó la biopsia escisional de ambos tumores, diagnosticándose un angioliipoma en la mama derecha y un angiosarcoma de alto grado en la mama izquierda de 2,5 cm. La paciente fue intervenida, realizándose mastectomía radical modificada izquierda tipo Patey, con resultado de 11 ganglios libres sin tumor residual. No se instauró tratamiento coadyuvante. Al año de la intervención la paciente presentó una múltiple eclosión metastásica hepática y subcutánea, falleciendo a los 2 meses de forma aguda por una hemorragia abdominal secundaria a la rotura de metástasis hepática.

Discusión

Los sarcomas de la mama son una entidad poco frecuente, representan menos del 1% de los tumores malignos de la mama, y por ello poco conocida. En la bibliografía nacional sólo hemos encontrado 8 casos publicados²⁻⁸, que con los tres que nosotros aportamos suman 11 sarcomas primarios de la mama expuestos en la tabla 1.

En la serie de Gutman⁹ sobre 60 sarcomas de mama, valorados con nuestros mismos criterios de inclusión previamente descritos, los tipos más frecuentes son el angiosarcoma (28%),

el sarcoma estromal (27%), el fibrosarcoma (17%) y al histiocitoma fibroso maligno (10%). Estos datos son corroborados por McGowan¹⁰ en su serie de 41 sarcomas de mama (tras excluir el cistosarcoma *Phyllodes* y el carcinosarcoma): 14 sarcomas estromales, 8 angiosarcomas, 7 fibrosarcomas y 4 liposarcomas. En la infancia, como la generalidad de sarcomas de partes blandas, el tipo más frecuente es el rhabdomyosarcoma¹¹.

Clínicamente se presentan como una masa grande e indolora de larga evolución y crecimiento progresivo, que no suele presentar ganglios axilares palpables, sino que con más frecuencia metastatiza en el pulmón, el peritoneo/retroperitoneo y el hueso⁹.

El diagnóstico de certeza lo obtenemos con la biopsia, que debe ser amplia para una mejor tipificación histológica. No presenta un patrón definido en la mamografía, y la PAAF es de escasa especificidad⁹.

Los factores pronósticos que condicionan su tratamiento son: el tipo histológico (el angiosarcoma es el de mayor agresividad), el tamaño tumoral (los menores de 5 cm presentan tendencia a la recidiva local, mientras que los de más de 5 cm suelen evolucionar con metástasis a distancia), el grado histológico, la presencia de ganglios y los márgenes quirúrgicos^{9,10}. El tamaño y el grado histológico en la serie nacional no parecen ser factores pronósticos determinantes en su evolución, ya que 7 casos con tamaño igual o mayor de 5 cm sobreviven libres de enfermedad, mientras que los 2 casos con metástasis que fallecieron estuvieron condicionados por un tipo histológico desfavorable (angiosarcoma y osteosarcoma).

El tratamiento aceptado es la exéresis amplia con márgenes libres y sin linfadenectomía, si bien el tratamiento más utilizado es la mastectomía simple, avalado por sólo un 8% de recidivas, frente al 23% con la exéresis amplia⁹. En la serie nacional se ha sobrevalorado el tratamiento quirúrgico, añadiéndose 9 linfadenectomías innecesarias (81,8%), hecho confirmado por la ausencia de infiltración ganglionar en la histología, que pueden ser causa de linfedema y, a su vez, de transformación sarcomatosa secundaria (síndrome de Stewart-Treves).

Aunque la radioquimioterapia como tratamiento adyuvante no ha demostrado su superioridad frente a la cirugía sola, en los sarcomas con alto riesgo de recidiva local –mayores de 5 cm, multifocal, con invasión (linfática, vascular, de piel o pared torácica) y sarcomas del tipo estromal–, actualmente se justifica la radioterapia postoperatoria en un intento de mejorar su control local^{9,10,12}. Los 4 casos de la serie nacional a los que se añadió radioterapia postoperatoria tenían asociados factores de mal pronóstico, como los tipos histológicos (histiocitoma fibroso maligno, liposarcoma pleomórfico y angiosarcoma) y/o el tamaño mayor o igual a 5 cm.

Las recidivas locales se controlan, asimismo, mejor con cirugía que con radioquimioterapia (el índice de respuesta a la quimioterapia es sólo del 38%)⁹.

Sólo 2 pacientes fallecieron por metástasis sistémicas, y fueron 2 casos de tipos histológicos desfavorables (osteosarcoma y angiosarcoma; el otro angiosarcoma publicado tenía un corto seguimiento). No hay evidencia de recidivas locales, y la supervivencia es larga en el resto de los casos, independientemente del tamaño tumoral, el grado histológico y el tratamiento efectuado.

Basándonos en la experiencia de los sarcomas de partes blandas de las extremidades, para los tumores mayores de 5 cm

se puede intentar, dentro del contexto de un ensayo clínico, la radioquimioterapia adyuvante preoperatoria, seguido de cirugía con márgenes libres, y con quimioterapia postoperatoria en los casos que demuestran su sensibilidad previamente⁹.

Haciendo especial referencia a los tipos tratados en nuestro servicio, describiremos las características particulares del liposarcoma y el angiosarcoma de mama:

Liposarcoma de mama

Sólo constituye el 0,3% de los sarcomas de la mama, y cuando aparece suele presentarse asociado a un cistosarcoma *Phyllodes*. Sin embargo, es el tipo más frecuente en la serie nacional (36,3%).

Existen cinco tipos, según describió Enzinger¹³ en 1969, que en orden creciente de malignidad son: bien diferenciado, mixoide, de células redondas, pleomórfico y mixto.

La peculiaridad de su tratamiento es que en el tipo más desfavorable (el pleomórfico) debe asociarse radioterapia postoperatoria.

En la serie nacional las 4 pacientes con liposarcomas descritos tienen una larga supervivencia libres de enfermedad.

Angiosarcoma de mama

Es el más agresivo. Representa el 0,04% de todos los tumores malignos de mama y el 8% de los sarcomas de mama¹⁴. Se suele presentar en pacientes jóvenes, con tendencia a ser bilateral (21%) y a producir metástasis a distancia precozmente¹⁵.

Se distinguen tres tipos histológicos según el grado de diferenciación, el índice mitótico y la presencia de necrosis/hemorragia, que determinan su probabilidad de recidiva local y metástasis¹⁴.

Clínicamente, se manifiesta por una tumoración que produce cambios en la coloración de la piel, pero que a diferencia del carcinoma inflamatorio se muestra blanda y esponjosa a la palpación.

Actualmente se está describiendo un aumento de su incidencia “secundaria” a la irradiación tras cirugía conservadora por carcinoma de mama, pero éstos han sido excluidos de la presente serie^{6,14}.

El caso que publicamos confirma la agresividad de este tipo de tumores, y el otro publicado previamente sólo tiene un seguimiento de 6 meses.

Podemos concluir que los sarcomas primarios de mama son tumores malignos poco frecuentes, cuyo diagnóstico se basa en la biopsia, y su tratamiento consiste en la mastectomía simple, seguida de radioterapia postoperatoria sólo en aquellos casos que tienen factores de mal pronóstico asociados. El único factor de riesgo que parece asociado a la diseminación metastásica y la mortalidad en esta serie es el tipo histológico.

Addendum

Durante el período de valoración de este artículo hemos operado otro fibrosarcoma de mama en una mujer de 83 años, lo que amplía la serie nacional a 12 casos (autorizado por el Dr. P. Rico Salas).

Bibliografía

1. Martínez Castro RM, Baltasar A, Manzano H, Vierna J, Cuevas JM. Carcinosarcoma de mama. *Cir Esp* 1996; 60: 525-527.
2. Gómez A, Ereño C, Fernández J, Ayestarán A. Histiocitoma fibroso maligno primitivo de la mama. *Cir Esp* 1988; 44: 143-149.
3. Soria F, Virto MA, Cuevas J, Martín S, Llandes RB. Leiomiomas de mama: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Cir Esp* 1993; 54: 93-95.
4. Subhi-Issa I, Vera-Román JM, Folch A. Sarcoma mamario con osteoide y células gigantes: osteosarcoma de mama. *Cir Esp* 1994; 56: 340-342.
5. Vázquez J, Ruiz J, Ferri L, Mera S, Aranda F, López J. Liposarcoma de mama: aportación de 2 casos y revisión de la literatura. *Cir Esp* 1996; 59: 523-526.
6. Miranda MC, Iñigo J, Vicente F, Montón S, Ferrer J, Zarpe C et al. Angiosarcoma de mama. A propósito de un caso. *Cir Esp* 1997; 62: 65-66.
7. Gallardo A, Torné P, Sánchez B, Fuentes O, Reina A, Vergara E. Histiocitoma fibroso maligno primario mamario: un tumor excepcional. *Cir Esp* 1998; 64: 584-585.
8. Ramia JR, Pardo R, Padilla D, Ortega G, López A, Cubo T et al. Sarcoma estromal de mama. *Cir Esp* 2000; 67: 313-314.
9. Gutman H, Pollack RE, Ross MI, Benjamin RS, Johnston DA. Sarcoma of the breast: implications for extent of therapy: the M.D. Anderson Experience. *Surgery* 1994; 116: 505-509.
10. McGoman TS, Cummings BJ, O'Sullivan B, Catton CN, Miller N, Panzarilla T. An analysis of 78 breast sarcoma patients without distant metastases at presentation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2000; 46: 383-390.
11. Herrera LJ, Lugo H. Primary embryonal rhabdomyosarcoma of the breast in an adolescent female: a case report. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1582-1584.
12. Barrow BJ, Janjan NA, Gutman H, Benjamin RS, Allen P. Role of radiotherapy in sarcoma of the breast-a retrospective review of the M.D. Anderson experience. *Radiother Oncol* 1999; 52: 173-178.
13. Enzinger FM, Winslow DJ. Liposarcoma. A study of 103 cases. *Virch Arch Path Anat* 1983; 335: 367-388.
14. Lieberman L, Dreshaw DD, Kaufman RJ, Rosen PP. Angiosarcoma of the breast. *Radiology* 1992; 183: 649-654.
15. Chen KTK, Kirkegaard DD, Bocian JJ. Angiosarcoma of the breast. *Cancer* 1980; 46: 368-371.