

CARTA AL DIRECTOR

Mixofibrosarcoma de bajo grado en la mama: una localización inusual



Low-grade myxofibrosarcoma of the breast: An unusual localization

Sr. Director:

Como describió Evans¹ en su influyente trabajo, el mixofibrosarcoma de bajo grado es una variante poco común del fibrosarcoma; su apariencia es engañosamente benigna, con una gran tendencia a la recidiva local y un largo tiempo de evolución entre el tumor primario y las metástasis.

Se presenta una mujer de 44 años de edad, sin antecedentes de interés, en estudio en cirugía por tumoración de unos 15 cm en la mama izquierda de rápido crecimiento (menos de un mes). A la exploración presenta una gran tumoración bien delimitada en el cuadrante superoexterno de la mama izquierda, de consistencia sólida y adherida a planos profundos, sin palpase adenopatías en la exploración axilar. La mamografía describe una lesión nodular, con bordes delimitados. La RMN define una lesión expansiva y encapsulada con contornos lobulados y regulares, con un realce en anillo en la secuencias con contraste, con pared gruesa y múltiples septos, confiriéndoles un aspecto mixto, con unas dimensiones de 63 × 55 × 73 mm. Se realiza una biopsia con aguja gruesa, la cual nos aporta un diagnóstico de presunción de miofibroblastoma vs. leiomioma. Se decide intervención quirúrgica, practicándose tumorectomía inicialmente. La paciente evoluciona favorablemente, dándole de alta a las 24 h. Vuelve a ingresar por crecimiento muy rápido (15 días) tras el alta en la misma localización, realizándose esta vez una mastectomía total con disección axilar (Madden) por afectación macroscópica de la axila. El estudio anatomopatológico describe una neoplasia de estirpe mesenquimal de patrón de crecimiento infiltrativo, con poca densidad, integrada por células fusiformes con patrón fascicular, asociada a abundante estroma mixoide con vasos elongados, curvilíneos y de paredes delgadas, sin evidencia de necrosis y con un número de mitosis entre 1-2/campo de gran aumento (fig. 1). No se observaron elementos epiteliales en las muestras estudiadas. El perfil inmunohistoquímico de la celularidad neoplásica era vimentina, CD34 y actina positivas, y Ps100, desmina y pancytokeratina negativas.

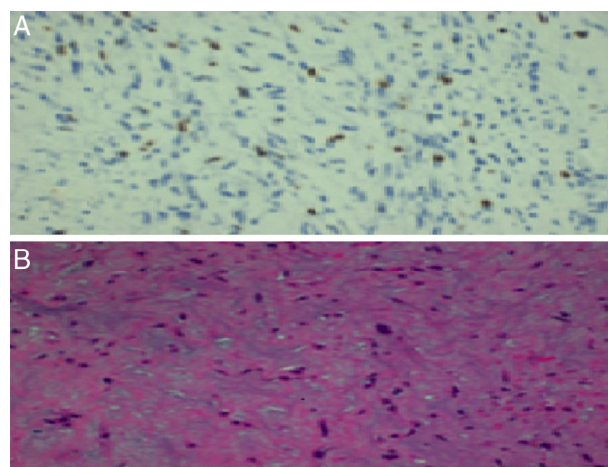


Figura 1 A) Índice de proliferación Ki 67. B) Imagen histológica con células mesenquimales fusiformes en un estroma mixoide (hematoxilina y eosina, ×10).

Se estableció el diagnóstico de mixofibrosarcoma de bajo grado de mama.

Los sarcomas primarios son muy raros entre los tumores de mama (menos del 1%)^{2,3}, y el mixofibrosarcoma de bajo grado es el subtipo histológico con menor incidencia. Su aparición se produce en un rango de edad de 25-46 años^{4,5}. Se caracteriza por ser un tumor silente con un rápido crecimiento, gran capacidad de recidiva local y largo tiempo de evolución hasta el desarrollo de metástasis, siendo su localización más frecuente a nivel pulmonar⁴⁻⁶. El principal indicador pronóstico de este tipo tumoral en la mama es la fracción de crecimiento (FC), medida mediante estudio inmunohistoquímico con Ki67, siendo una FC superior al 30% de pronóstico muy desfavorable². En nuestro caso, la FC en áreas alcanzaba el 35%. Este tumor se localiza frecuentemente en el hombro, el muslo o la región inguinal^{4,7}, siendo la mama una localización extremadamente rara. Dada su naturaleza, se necesitan largos tiempos de seguimiento para comprobar fehacientemente su comportamiento y el desarrollo de metástasis^{3,7}.

Su apariencia de benignidad y la naturaleza silente de este tumor hacen que las pruebas de imagen (TAC y RMN) no nos aporten un diagnóstico de seguridad, siendo necesario para ello el estudio histológico tras la cirugía⁵. Un panel amplio de inmunohistoquímica, y fundamentalmente el conocimiento de esta entidad, permite diferenciarla y

separarla de otras neoplasias mesenquimales/estromales que se localizan en la mama, algo que es determinante para establecer parámetros de pronóstico y marcar pautas de tratamiento en este tipo de tumores. El patrón de crecimiento infiltrante del mixofibrosarcoma de bajo grado puede traducirse en límites anatómicos engañosos durante el procedimiento quirúrgico, siendo frecuente, incluso, la extensión microscópica a la dermis y al músculo esquelético⁸.

El tratamiento recomendado consiste en una resección local de la lesión con márgenes de seguridad^{5,7,9,10}. La afectación de márgenes aumenta el riesgo de recidiva y disminuye la supervivencia⁴.

Bibliografía

1. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance. *Am J Clin Pathol.* 1987;88:615–9.
2. Chirife AM, Bello L, Celeste F, Giménez L, Gorostidy S. Primary sarcomas of the breast. *Medicina (B Aires).* 2006;66:135–8.
3. Rosen PP. *Rosen's Breast Pathology.* 2nd ed Philadelphia: Lippincott-Williams & Wilkins; 2001.
4. Willems SM. Local recurrence of myxofibrosarcoma is associated with increase in tumour grade and cytogenetic aberrations, suggesting a multistep tumour progression model. *Mod Pathol.* 2006;19:407–16.
5. Tang Z, Zhou ZH, Lv CT, Qin LY, Wang Y, Tian G, et al. Low-grade fibromyxoid sarcoma: Clinical study and case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2010;68:873–84.
6. Vernon SE, Bejarano PA. Low-grade fibromyxoid sarcoma: A brief review. *Arch Pathol Lab Med.* 2006;130:1358–60.
7. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma: A clinicopathologic study of 33 cases with long-term follow-up. *Am J Surg Pathol.* 2011;35:1450–62.
8. Huang H-Y, Lal P, Qin J, Brennan MF, Antonescu CR. Low-grade myxofibrosarcoma: A clinicopathologic analysis of 49 cases treated at single institution with simultaneous assessment of the efficacy of 3-tier and 4-tier grading systems. *Human Pathol.* 2004;35:612–21.
9. Dawamneh MF, Amra NK, Amr SS. Low grade fibromyxoid sarcoma: Report of a case with fine needle aspiration cytology and histologic correlation. *Acta Cytol.* 2006;50:208–12.
10. Rando G, Buonuono V, d'Urzo C, Vecchio F, Caldarelli M, Pintus C. Fibromyxoid sarcoma in a 4-year-old boy: Case report and review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2005;21:311–2.

Juan Carlos Navarro Duarte^{a,*}, Manuel Ferrer Márquez^a, Carolina Barrera Casallas^b y Miguel Lorenzo Campos^a

^a *Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Torrecárdenas, Almería, España*

^b *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Torrecárdenas, Almería, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Juanciruja87@gmail.com

(J.C. Navarro Duarte).