

Sarcoma Primitivo de la mama. Presentación de caso

Autoras: Sabrina Fernández Arias. Alumna de 5^{to} año de Medicina

Vivianne Barroso Hernández. Alumna de 5^{to} año de Medicina

Tutores: Dra. Marisabel González Quintana. Especialista II Grado Cirugía General. Investigadora y Profesora Auxiliar.

Dra. Dania Piñeiro Pérez. Especialista I Grado Cirugía General. Profesora Asistente. Investigadora Agregada.

Dra. Janet Domínguez Cordovés. Especialista II Grado Cirugía General. Profesora Auxiliar. Investigadora.

Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Medicina.
"Victoria de Girón". Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. CIMEQ

Resumen

El cáncer de mama es considerado un problema de salud, así como una línea priorizada de diagnóstico e investigación en Cuba. Su principal forma de presentación es el carcinoma ductal, pero existen las llamadas formas especiales, entre las que se encuentra el sarcoma primitivo, extremadamente infrecuente a nivel internacional y que representa menos del 1 % de todos los tumores malignos de la mama, con un pronóstico sombrío, con metástasis tempranas a nivel de pulmón y hueso y tener una supervivencia muy pobre de solo 5 años.

Se presenta el caso de una paciente femenina de 28 años de edad, de nacionalidad Haitiana, que acudió al servicio Internacional de Salud del CIMEQ para recibir los servicios de salud, con un tumor gigante ulcerado que ocupaba toda la mama izquierda, refiriendo la paciente tenerlo desde hace años sin recibir tratamiento. Fue estudiada por el grupo multidisciplinario de tumores de mama, realizándose el diagnóstico por biopsia con aguja gruesa, biopsia por parafina y estudios de inmuno histoquímica, como un sarcoma estromal de la mama sin metástasis viscerales ni óseas evidentes.

Se propuso realizar mastectomía simple, sin disección axilar, por ser infrecuente la diseminación ganglionar y el tratamiento adyuvante con radioterapia y quimioterapia.

En general son muy pocos los estudios sobre esta afección a nivel nacional como internacional, por ser poco estudiada y conocida, siendo de un gran interés el seguimiento de la paciente, por lo controvertido del tratamiento y ser el primer caso de la serie del grupo de mama del CIMEQ.

Palabras clave: sarcoma, mama, inmuno histoquímica, mastectomía

Abstract

Breast cancer is considered a healthy problem, as well as a first line of diagnosis and research in Cuba. Its principal cause is the ductal carcinoma, but there are special forms like the primitive carcinoma, which is not frequently around the world and it only represents 1 % of all breast malignant tumors. This kind has a bad prognosis, with early metastatic extension to lungs and bones, and has a low survival index for only 5 years. This case is about a female, 28 years old patient, born in Haiti, who came to have an evaluation in the international Health System from CIIMEQ, complaining about a bigger tumor that occupied all her left breast with ulceration and loss of normal appearance of breast. She was evaluated by multidisciplinary team and in the biopsy made with paraffin and immunohistochemical test, the result was a stromal sarcoma of breast without metastatic lesions. Patient was treated with simple mastectomy without lymph nodes dissection, because of the lower evidences of lymph nodes invasion and adjuvant treatment with chemotherapy and radiotherapy. There are lower national and international evidences of this disease, because it is little known and studied. It is very important the following of evolution of this case because of controversial opinions about treatment and been the first case of this kind in breast group of experts of CIIMEQ.

Keywords: sarcoma, breast, immunohistochemical, mastectomy.

Introducción

Los sarcomas son un grupo de cánceres que tienen su origen en células del tejido que denominamos conjuntivo, Este tejido es un conjunto de células y de las sustancias producidas por éstas, que conforma la estructura del cuerpo humano y de sus órganos. Sobre este tejido se asientan las distintas vísceras y se interconectan entre sí.¹

El sarcoma de la mama fue descrito por Chibelius en 1828, es el tumor maligno no epitelial menos frecuente en la mama. Estas neoplasias según la literatura revisada, representan menos del 0,5% al 1% de las neoplasias mamarias y menos del 5% de todos los sarcomas de tejidos blandos, existen 3 tipos histológicos dentro de la categoría de sarcomas mamarios, el cistosarcoma fyllodes, el más frecuente, los angiosarcomas y un grupo heterogéneo de sarcomas estromales primarios.^{2,3}

Algunos textos plantean que se originan de novo, sin tener ninguna vinculación con lesiones previas, predomina el sexo femenino solo hemos encontrado reportado en Cuba 2 casos del sexo masculino en el Hospital Gustavo Aldereguia Lima en Cienfuegos y 1 en el Hospital Universitario Calixto García, la edad es variable y se plantea como antecedentes una relación entre los implantes de silicona y aparición de sarcoma mamarios, es controvertido el antecedente de tratamiento previo con radioterapia y sobre vida muy pobre de solo 5 años.^{2,4,5,6,7}

La variedad de sarcoma estromal de la mama es dentro de los sarcomas el menos frecuente, así lo plantean diferentes estudios encontrados en nuestra revisión donde no tuvieron ningún caso de sarcoma del estroma de la mama, como fueron: estudio realizado en la *Mayo Clinic* (EE.UU.) casos desde 1910 hasta 2000 con 25 casos; en el Departamento de Oncología de la Universidad de Toronto Canadá, en 78 casos estudiados entre 1958 y 1990; en el estudio del Instituto *Gustave-Roussy* (Francia) con 83 pacientes estudiados en un período de 47 años; igualmente en el Instituto de Oncología “Angel H. Roffo”, Facultad de Medicina de la Universidad de Buenos Aires en un estudio retrospectivo de enero de 1999 hasta abril de 2004 donde se diagnostican 1315 tumores malignos de mama, un 0.7 % del total fueron sarcomas primarios, pero ninguno del estroma de la mama.^{2,4,6,8}

Existe muy poca literatura sobre este tema, se plantea en un estudio realizado en el Servicio de Patología Mamaria del Instituto de Oncología “Dr. Miguel Pérez Carreño” en Venezuela, entre diciembre de 1998 y diciembre de 2003 que de un total de 856 historias de pacientes tratadas por cáncer de mama que se extrajeron sólo 6 casos de sarcomas primitivos de la mama, lo que representó un total de 0,74 %.⁴

En la revista española de Cirugía, solo se plantean 11 casos de sarcoma primario de mama del total de pacientes atendidas de 1988 al 2001. El tipo histológico menos frecuente fue el estromal.^{8,9}

En revisión de la bibliografía de Cuba, en un estudio de esta rara enfermedad en el Hospital Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima de Cienfuegos, se revisaron los expedientes clínicos de 540 pacientes femeninas operadas de cáncer mamario entre enero de 1974 hasta diciembre del 2005, encontrando 7 casos; 1 caso en el Hospital Provincial Universitario “Arnaldo Milán Castro” de Villa Clara y un caso tratado por un médico cubano de ese hospital que en misión internacionalista en Mali trató un paciente con ese diagnóstico.¹⁰

En un estudio de 29 años realizado en la provincia Cienfuegos, se encontró que de 1 752 cánceres de mama operados, solo 5 (2,2 %) fueron sarcomas de la mama, cifra esta superior a la encontrada en revisión realizada en el hospital de Colón en la provincia Matanzas, que reportó 1,4 % del total. También se encontraron similares resultados en la literatura internacional revisada, lo cual confirma lo poco frecuente de esta modalidad de cáncer mamario.^{11,12}

En otro estudio realizado en la provincia de Cienfuegos entre el 1 de enero de 1981 y el 31 de diciembre del 2009, se puso en evidencia la extrema rareza de esta afección, de 1839 de casos operados de cáncer de mama solo 5 correspondieron a sarcoma primitivo de la mama (0,2 %).^{13,14}

Se presenta un caso de una paciente con un sarcoma estromal de la mama.

Desarrollo

Presentación de caso

Se trata de paciente femenina de 28 años de edad de nacionalidad Haitiana, que acude a solicitar atención médica través del Sistema Internacional de Salud de atención a pacientes extranjeros del CIMEQ con una tumoración gigante de la mama izquierda y con el antecedente que desde los 18 años se había notado un pequeño nódulo en esa mama, pero sin acudir a solicitar consulta médica y que hace tres años después de un embarazo y primer parto notó un crecimiento exagerado de la mama izquierda.

No se recoge ningún otro antecedente en la paciente, refiriendo buena salud, al examen clínico realizado se constata una tumoración gigante que ocupa toda la mama izquierda de más de 30 cm. aproximadamente, ulcerada, necrosada, sin precisar adenopatías en la región axilar izquierda . Figura no. 1



Figura 1. Tumor mamario.

Se realiza evolución de laboratorio constatándose una anemia severa de 6,8 g/l, constantes corpusculares normales y repercusión hemodinámica, decidiéndose realizar transfusión de glóbulos rojos 500 ml en dos ocasiones y tratamiento posterior anti anémico hasta restablecimiento de las cifras.

Se realiza BAG de la tumoración ante la imposibilidad de realizar US de mama y Mamografía por las características de la tumoración.

Los resultados de la Biopsia por Aguja Gruesa informaron Sarcoma de células fusocelulares indiferenciado de la mama.

Se realiza estadiamiento a la paciente que resultó ser negativo por lo que se discute en el grupo multidisciplinario del comité de tumores de mama y se plantea realizar mastectomía simple sin vaciamiento axilar por lo infrecuente de las metástasis por vía linfática. Figura 2.

Se logra afrontar los tejidos y realizar sutura de primera intención previa disección de los colgajos dado el enorme tamaño del tumor. Figura 3



Figura 2. Lecho quirúrgico



Figura 3. Herida quirúrgica.

El informe de anatomía patológica plantea Sarcoma del estroma de la mama y la prueba inmuno histoquímica de Vimentina positiva y pancitoqueratina negativa que descarta la posibilidad de ser un phyllodes de la mama. Figura 4 y 5



Figura 4. Pieza quirúrgica.

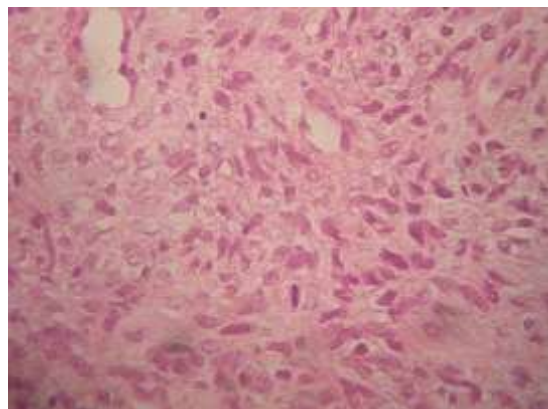


Figura 5. Histología.

Con el diagnóstico definitivo de sarcoma estromal de la mama y las pocas referencias y seguimiento de pacientes según la literatura revisada se decide indicar Quimioterapia y radioterapia adyuvante.

Actualmente evoluciona satisfactoriamente y se inicia el tratamiento de Quimioterapia.

Discusión:

El sarcoma primitivo de la mama es una enfermedad rara. Dentro de las variantes histológicas, la menos frecuente de acuerdo a la revisión realizada según la literatura tanto nacional como internacional es el sarcoma estromal, que es el diagnóstico de nuestra paciente y se plantea por algunos autores el antecedente de colocación implantes en la mama y radioterapia previa pero no confirmada estas hipótesis, Nuestra paciente no tuvo ningún antecedente previo como se aprecia en la mayoría de los casos, el diagnóstico se realiza por la biopsia de aguja gruesa, la prueba de Vimentina positiva y pancitoqueratina negativa hace el diagnóstico, lo que coincide con la literatura revisada y descarta la posibilidad de un tumor fyllodes,^{2,3,15,16,17}

Las publicaciones clásicas sobre sarcomas de mama ponen de manifiesto interesantes criterios, nomenclaturas, y por supuesto diferentes alternativas terapéuticas. El tratamiento más aceptado es la mastectomía sin linfadenectomía, que fue el realizado a nuestra paciente, coincidiendo en casi la totalidad de los estudios revisados que solo metastizan por vía hemática, principalmente a nivel de pulmón, hueso, hígado y cerebro, con un pronóstico sombrío.^{4,16,18,19}

El sexo femenino es el más afectado y las edades oscilan en rangos amplios en la mayoría de las series de 40 a 60 años, lo que no coincide con la edad de nuestra paciente. Es también controvertido el tratamiento adyuvante de radioterapia y quimioterapia por todos los autores que fue el indicado a nuestra paciente, aunque los resultados que existen son muy pobres, porque la sobrevida es muy corta de menos de 5 años y por ser el sarcoma primitivo de la mama una enfermedad de infrecuente aparición, siendo de extraordinaria importancia desde el punto de vista científico^{3,4,20,21}

Conclusiones

El sarcoma primitivo de la mama, es una enfermedad de aparición rara, la variedad estromal es la menos frecuente, el pronóstico muy sombrío, sobrevida muy pobre, por lo cual se considera de interés para los profesionales de la salud su publicación. En nuestra serie, es el primer caso con este diagnóstico, y los estudios realizados tanto nacionales como internacionales publicados coincide la poca frecuencia de estos casos.

Su diagnóstico está fundamentado en la biopsia por aguja gruesa y las pruebas de inmunohistoquímica y el tratamiento es muy controvertido, en la mayoría de los casos tratados se realiza mastectomía sin vaciamiento axilar radioterapia y quimioterapia post operatoria.

Referencias bibliográficas

- 1 López-Martín José Antonio, Martínez Javier, Trufero José Antonio. Sarcomas Óseos y de Edwing. SEOM Sociedad Española de Oncología Médica. Vol. 54. Num. 2 Pag 234-236 Abril 2017
- 2 JM.Rania, R. Pardo, D. Padilla, G. Ortega, A. López, T. Cubo, y Hernández Calvo. Sarcoma estromal de la mama. Rev. Cirug. Española. Vol. 67. Num. 3 ,pag. 313-314. Marzo 2000.
- 3 Alfaro-Cervelló Clara, Burgué Octavio. Sarcoma sinovial primario de mama Rev. Española de Patología. Vol. 51. issue 2. April–June 2018, Pages 134- 137.
- 4 Saldivia Felipe Vegas, Ysmael, Mora, Andrés, Borges, Alfredo, Pérez Rodolfo; Mora Eddy. Experiencia en el tratamiento de los sarcomas de novo: en la glándula mamaria. Revista Venezolana de Oncología, vol. 17, núm. 1, enero-marzo, 2005, pp. 34-40.
- 5 Heredia Laura, Andrade Encarna, Toro Paula, Expósito, Patricio. Condrosarcoma de mama: a propósito de un caso. Rev española de Cirugía. Vol 46 Issue 4. October–December 2013, Pages 257-260.
- 6 Carrera Iglesias, *Carrera Iglesias Miriam, Albertini López Giselle, Ival Pelayo, Milagro, de Quesada Suárez Leopoldo, González Martínez Lilliam María*. Liposarcoma de la mama. Revisión de la literatura a propósito de un caso. Hospital Calixto García. Cuba. Volumen 3, Número 2 (2015). ISSN 1728-6115 .
- 7 Torres Aja Lidia, Viera Llanes Julián, Oliver Magalys. Fibroleiomiosarcoma de mama en hombre. Presentación de un caso. Universidad de Ciencias Médicas de Cienfuegos .MediSur, Vol. 5, núm. 2. 2007. pp. 69-71.
- 8 Nápoles Morales Misleidy, Sánchez Varela Idania , Gutiérrez Aleaga Zaili, Fanny López Reina. Sarcoma neurogénico de la mama masculina. Presentación de un caso. Rev.Med.Electrón. vol.41 no.4 Matanzas jul.-ago. 2019 Epub 30-Ago-2019.
- 9 Martínez R.M.,CastroJ.L.Losal.MaestuN.PérezA.Baltazar. Sarcomas primarios de mama: casuística nacional.rev. cirug. Española. Volume 69, Issue 4, 2001, Pages 362-365
- 10 Morales VR, de Armas PJ, Morales MR Breast. Sarcoma: Cuban experience on two cases Acta Med Cent. 2012; vol. 6 num. (1)

- 11 Torres Ajá. Sarcoma primitivo de mama. Presentación de un caso. Rev. Finlay. Cuba. (2013) Vol. 3, núm. 2.
- 12 Torres Ajá. Sarcomas primitivos de la mama. Estudio de 29 años. Medisur vol.9 no.2 Cienfuegos mar.-abr. 2011. *versión On-line* ISSN 1727-897X.
- 13 Torres Ajá. Puerto Lorenzo José A. Sarcoma primitivo de mama: presentación de un caso. AMC vol.23 no.6 Camagüey nov.-dic. 2019 Epub 19-Nov-2019 *versión On-line* ISSN 1025-0255.
- 14 González Ortega JM, Morales Wong MM, Gómez Hernández MM, López Cuevas ZC, Escaig Olivares RL, González Folch R. Tumores mesenquimales de la mama. Rev Méd Electrón [Internet]. 2008 [citado 08 Oct 2019];30(2):[aprox. 6 p]. Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202008/vol2%202008/tema07.htm> [Links]
- 15 García Glenda, Ramírez F, Libertad Mahhmoud, Bahia Blanco, BLANCO, Gerson B, Sarcoma primitivo de mama a propósito de un caso. Revista Venezolana de Oncología, Caracas . Venezuela. Vol. 26, núm. 4, diciembre, 2014, pp. 344-346
- 16 García Mejido José Antonio; Iglesias Bravo Eva; Jimenez Delgado Carmen; Garrido Teruel Rogelio; Sánchez Sevilla Miguel; Sainz Bueno Antonio. Fibrohistiocitoma maligno mamario: descripción de un caso. Rev. peru. ginecol. obstet. vol.61 no.3 Lima jul./set. 2015
- 17 González Gómez Laura, Hernández Amaro Yareyda, Lemus Sarraceni Agustín . Angiosarcoma primario de la mama. Presentación de caso. Rev Ciencias Médicas vol.23 no.1 Pinar del Río ene.-feb. 2019 . *Vrsión On-line* ISSN 1561-3194
- 18 Dávila-Zablah Y, Garza-García N, Garza-Montemayor ML Undifferentiated pleomorphic sarcoma: an exceptional sarcoma in the mammary gland. Presentation of a case Anales de Radiología México 2016; 15 (1)
19. Holm M, Aggerholm-Pedersen N, Mele M, Jørgensen P, Steen Baerentzen S, Safwat A. Primary breast sarcoma: a retrospective study over 35 years from a single institution. Acta Oncol [Internet]. 2016 [citado 08 Oct 2019];55(5)
20. Dos Santos Cesa L, Filippini BC, Tusset LC, Silva Lazaretti N, Rodríguez R, Ribeiro Martini R. A clinical-pathological correlation in the diagnosis of breast sarcoma. Mastology [Internet]. 2017 [citado 08 Oct 2019];27(2):[aprox. 4 p].

21 Bas Ernesto, M Rsteves, Picazod Pilar, García José, García Fuentesanta José, et al. Sarcomas de mama post radiación-inducida Volume 58, Issue 3, March 2015, Pages 130-135