



Sarcoma pleomórfico indiferenciado: un sarcoma excepcional en la glándula mamaria. Presentación de un caso

Dávila-Zablah YJ¹, Garza-García N¹, Garza-Montemayor ML²

Resumen

El sarcoma es un tumor raro y agresivo que se desarrolla del tejido conectivo de la mama. Representa menos de 1% de los tumores mamaros. Casi todas las referencias en la literatura son de casos aislados donde el diagnóstico, tanto clínico como por imagen, no es específico y se verifica histológicamente. La prevalencia, factores de riesgo, curso clínico y características radiológicas han sido poco caracterizadas. Este estudio tiene como propósito compartir un caso del Hospital San José de Monterrey, una paciente con un sarcoma pleomórfico indiferenciado que es excepcional en la glándula mamaria.

PALABRAS CLAVE: sarcoma, glándula mamaria, neoplasia mesenquimal.

Anales de Radiología México 2016 Jan;15(1):70-75.

Undifferentiated pleomorphic sarcoma: an exceptional sarcoma in the mammary gland. Presentation of a case

Dávila-Zablah YJ¹, Garza-García N¹, Garza-Montemayor ML²

Abstract

Sarcoma is a rare and aggressive tumor which develops from connective tissue in the breast. It represents less than 1% of mammary tumors. Almost all references in the literature are of isolated cases where diagnosis, both clinical and by image, is nonspecific and is verified histologically. Its prevalence, risk factors, clinical course, and radiological characteristics have been characterized little. The purpose of this study is to share a case from Hospital San Jose de Monterrey, of a patient with an undifferentiated pleomorphic sarcoma, which is exceptional in the mammary gland.

KEY WORDS: sarcoma; mammary gland; mesenchymal neoplasm

¹Médico Radiólogo especialista en imagen de mama.

²Directora y Médico Radiólogo especialista en imagen de mama.

Centro de Imagen Diagnóstica, Hospital San José, Tecnológico de Monterrey. Av. Morones Prieto No. 3000 Pte. Col. Los Doctores, 64710, Monterrey, N.L., México.

Recibido: 13 de octubre 2015

Aceptado: 2 de enero 2016

Correspondencia

Yesika Janett Dávila Zablah
yesika_davila@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Dávila-Zablah YJ, Garza-García N, Garza-Montemayor ML. Sarcoma pleomórfico indiferenciado: un sarcoma excepcional en la glándula mamaria. Presentación de un caso. Anales de Radiología México 2016;15(1):70-75.

CASO

Paciente de 67 años que acudió a nuestro Centro de Imagen Diagnóstica de Mama, del Hospital San José, por presentar una masa palpable en la mama derecha de rápido crecimiento (3 semanas). No refirió antecedentes heredofamiliares para cáncer de mama.

Se realizaron proyecciones convencionales de mamografía digital, indicando con un marcador triangular radiopaco el área palpable, visualizando en la mama derecha una masa oval, hiperdensa, de márgenes circunscritos, no calcificada, que involucraba los cuadrantes superiores y la región retroareolar. En el cuadrante superior externo se observa retracción de la piel y engrosamiento trabecular (Figura 1).

Por ultrasonido, en la mama derecha se observa una masa oval, paralela, de bordes circunscritos, de ecogenicidad heterogénea y con reforzamiento acústico posterior. Con el Doppler color se observó discreta vascularidad periférica e interna. Medía 8 cm. En la región axilar derecha se observaron al menos dos ganglios linfáticos axiales anormales, con corteza de 5 mm y marcadamente hipoeoica (Figura 2).

Se categorizó como BI-RADS 4. Se realizó biopsia percutánea con resultado de carcinoma ductal infiltrante con grado nuclear 3, triple negativo. Por el tamaño del tumor se inició quimioterapia neoadyuvante y 5 meses después se decidió realizar mastectomía con disección axilar por progresión del tumor. En el resultado histopatológico definitivo se reportó neoplasia maligna, pleomórfica de alto grado nuclear, conformada por células medianas epitelioides y células gigantes osteoclasticas, así como células gigantes pleomórficas con núcleos polimorfos y mitosis anaplásicas. El estudio inmunohistoquímico demostró células neoplásicas con vimentina +, panCK-x, S-100 + focal, HMB45-. Lo anterior era consistente con un sarcoma pleomórfico de la glándula mamaria (Figura 3). Posteriormente se indicó radioterapia un mes después de la cirugía. La paciente murió un año después del diagnóstico.

DISCUSIÓN

El sarcoma de mama es una entidad rara pero agresiva. Representa menos de 1% de los cánceres primarios de mama¹⁻¹⁸ y menos de 5% del total de los sarcomas de partes blandas en adultos.^{7,11,15,17,18} Se estima una incidencia, en

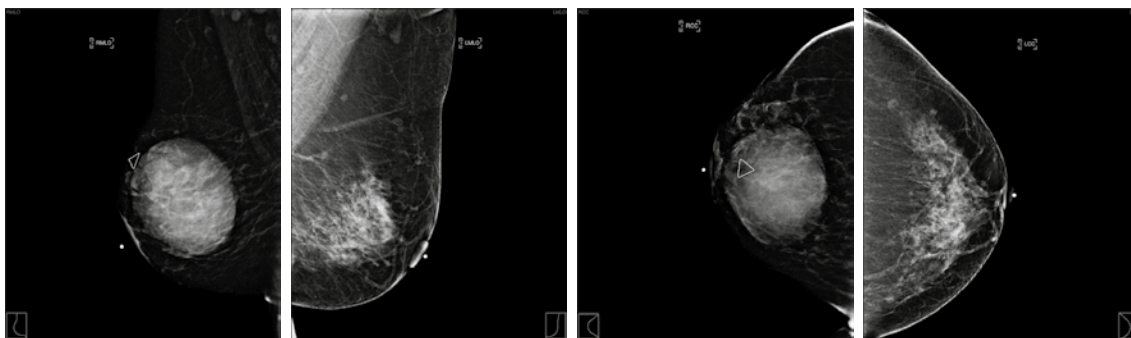


Figura 1. Proyecciones convencionales de mamografía digital, indicando con un marcador triangular radiopaco el área palpable. Se observa en la mama derecha una masa oval, hiperdensa, de márgenes circunscritos, no calcificada, que involucra los cuadrantes superiores y la región retroareolar. En el cuadrante superior externo se observa retracción de la piel y engrosamiento trabecular.

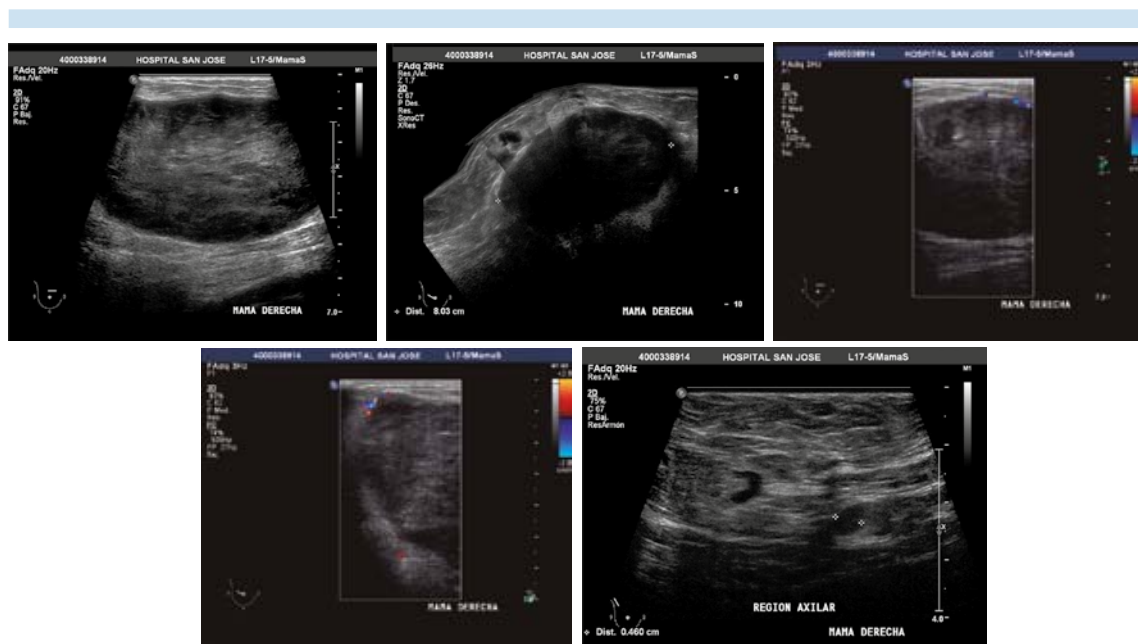


Figura 2. Imágenes de ultrasonido de la mama derecha. Se observa una masa oval, paralela, de bordes circuncritos, de ecogenicidad heterogénea y con reforzamiento acústico posterior que mide 8 cm. Con el Doppler color se observa discreta vascularidad periférica e interna. En la región axilar derecha se observan al menos dos ganglios linfáticos axiales anormales, con corteza de 5 mm y marcadamente hipoeicoica.

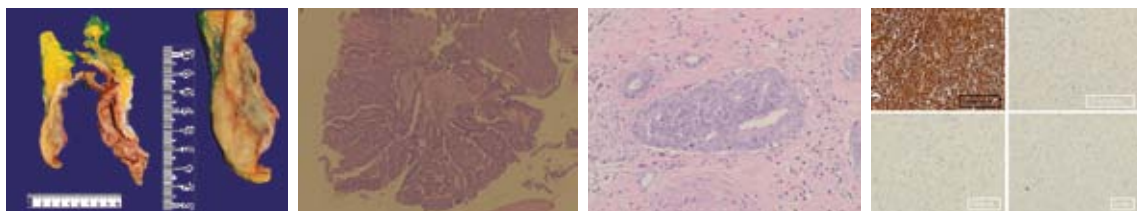


Figura 3. Imágenes del estudio histológico. Neoplasia maligna, pleomórfica de alto grado nuclear, conformada por células medianas epitelioides y células gigantes osteoclasticas, así como células gigantes pleomórficas con núcleos polimorfos y mitosis anaplásicas. El estudio inmunohistoquímico demuestra células neoplásicas con vimentina +, panCK-x, S-100 + focal, HMB45, consistentes con un sarcoma pleomórfico de la glándula mamaria.

Estados Unidos, de 44.8 casos por cada 10 millones de mujeres.^{1,11} Es 5 veces más común en mujeres que en hombres.⁶ Se presentan con mayor frecuencia entre la quinta y sexta décadas de la vida,^{1,8,9,14,15} excepto en pacientes con angiosarcoma inducido por radiación (35 años).^{1,2}

La etiología es desconocida, excepto en los angiosarcomas inducidos por radiación,^{14,17} otros factores descritos en la literatura incluyen linfedema crónico del brazo y mama, así como enfermedades hereditarias como neurofibromatosis o síndrome de Li-Fraumeni.¹¹



Los sarcomas de mama se definen como un grupo de neoplasias malignas heterogéneas que se originan en el estroma mamario. Se subdividen en tres categorías: tumores filoides malignos, sarcomas mamarios posradiación y sarcomas primarios de mama (fibrosarcoma, histiocitoma fibroso maligno, liposarcoma, leiomiomasarcoma, angiosarcoma, condrosarcoma, rhabdomiomasarcoma, leiomiomasarcoma, hemangiosarcoma, linfangiosarcoma, sarcoma osteogénico y sarcoma pleomórfico indiferenciado).^{1,5,7,8,10-16}

El sarcoma pleomórfico indiferenciado constituye solamente de 10.5 a 24% de los sarcomas primarios de mama. Se presenta en mayores de 64 años,² como en nuestro caso. Es de difícil diagnóstico porque su forma de presentación clínica y por imagen no son específicas, siendo imposible diferenciarlo de otros sarcomas por estos métodos, por lo tanto, la inmunohistoquímica es esencial para este propósito.

En general, los sarcomas de mama pueden medir de 1 a 30 cm, con un promedio de tamaño entre 3 a 4 cm. El tamaño del tumor es importante en su evolución, los de mejor pronóstico son los tumores menores de 5 cm.^{1,4,9,10,16} Clínicamente se manifiestan como una masa palpable, no dolorosa, bien delimitada,^{5,7,9} de crecimiento rápido y expansivo,^{1,5-9,14} tal y como se presentó en nuestro caso. Se han descrito otros síntomas como descarga por el pezón, cambios en la coloración de la piel o retracción del pezón.¹⁴

Los hallazgos mamográficos no son específicos y dependen del tipo, pueden aparecer como masas bien circunscritas no calcificadas (33 a 68%), asimetría focal (31%) o distorsión (32%). La mayoría de los que se presentan con distorsión han sido reportados como angiosarcomas. En un estudio retrospectivo de Smith y sus colaboradores se describen 24 casos de sarcoma de mama, de los

cuales 21% se presentaba con una calcificación única gruesa.^{1,10} Por ultrasonido se caracterizan por ser una masa oval, hipocóica, de márgenes indistintos con reforzamiento acústico posterior y vascularización interna, hallazgos inespecíficos similares a las características de los tumores filoides.¹

En nuestro caso se presentó, como en la mayoría de los sarcomas, como una masa bien circunscrita no calcificada, con reforzamiento acústico posterior y vascularización interna. En la resonancia magnética se presenta como una masa lobulada de márgenes lisos con áreas quísticas, al igual que los tumores filoides.¹

El diagnóstico diferencial por imagen es con los diferentes tipos de sarcoma, con el carcinoma ductal infiltrante triple negativo y, cuando son pequeños, incluso pueden ser confundidos con tumores benignos como los fibroadenomas o filoides.^{19,20} Son tumores de difícil diagnóstico macroscópico ya que se observan como masas circunscritas, de composición heterogénea, con áreas pálidas y carnosas entremezcladas con zonas de necrosis quística y cambios mixoides. Microscópicamente se visualizan células pleomórficas entremezcladas con células gigantes multinucleadas, células fusiformes y de citoplasma espumoso, con patrón de crecimiento esteriforme acompañado de infiltrado inflamatorio crónico.^{2,16}

Para su diagnóstico definitivo el análisis inmunohistoquímico es esencial, solamente se establece después de haber excluido un carcinoma metaplásico y posteriormente se define la histogénesis de la lesión.^{1,2,16} En los pacientes con sarcomas primarios de mama se deben realizar diferentes análisis inmunohistoquímicos para su diagnóstico diferencial que debe incluir, carcinoma metaplásico (sarcomatoide), tumor filoides maligno (CD34-BCL2), tumor miofibroblástico inflamatorio (vimentina, SMA,

CK AE1, AE3 y ALK), mixofibrosarcoma (vimentina, CD34), leiomiomasarcoma (actina, desmina), rhabdomyosarcoma (actina, desmina, mioglobina) y liposarcoma.^{2,4,15}

Son factores de pronóstico el tamaño tumoral, el grado de diferenciación y la existencia de márgenes libres en la resección e invasión metastásica.^{7,8,10,12,18} La invasión linfática es poco frecuente, su vía de diseminación es por vía hematogena^{1,4,5,8,13,16,17} y los sitios más frecuentes de metástasis son pulmón, pleura, hígado, hueso y tejidos blandos.¹ La supervivencia a 5 años es de 49 a 67%,^{1,2,10,13,15,18} y a 10 años de 90, 60 y 20% según se trate de un tumor de bajo, intermedio o de alto grado, respectivamente.⁸ Se ha reportado una tasa de recurrencia local de 40 a 73%^{2,9,10,13} y metástasis en 60%.^{2,9}

Debido a su incidencia es difícil desarrollar guías para su tratamiento.¹⁸ Pasta y su equipo, en un artículo del 2015, publicaron la alternativa de realizar resección completa del tumor, con márgenes libres de 1 cm, con una recurrencia de 13% y en márgenes mayores de 1 cm con recurrencia de 0%;¹⁸ al contrario con otros autores donde se reporta a la mastectomía sin disección axilar como tratamiento de elección, a menos que exista involucramiento linfático, se deberá realizar disección axilar.^{1,2,7,9,10,12,15,17} En el presente caso, el tratamiento quirúrgico fue de mastectomía y ganglio centinela porque entró a quirófano con el diagnóstico de carcinoma ductal invasor de mama.

El tratamiento conservador se practica en lesiones de bajo grado y en tumores menores de 5 cm.¹⁶ Se recomienda radioterapia, especialmente en los tumores grandes de alto grado.^{1,4,8} El papel de la quimioterapia aún no está claro,^{1,2,10-13,15,16,18} se recomienda utilizarla en tumores mayores de 5 cm^{7,12} para disminuir el tamaño del tumor y así obtener márgenes negativos en la cirugía.^{1,18}

CONCLUSIÓN

Es primordial el diagnóstico diferencial de esta entidad clínica debido a la variabilidad histológica de los tumores sarcomatosos. Sus características clínicas y radiológicas no son específicas y su comportamiento agresivo hace necesario un diagnóstico temprano, lo cual permitirá un tratamiento adecuado para lograr aumento en la supervivencia.

REFERENCIAS

1. Smith Taletha, Gilcrease Michael, Santiago Lumarie et al: Imaging Features of Primary Breast Sarcoma. *AJR* 2012; 198:W386-W393.
2. Balbi Giancarlo, Martino Luca, Pitruzzella GianPaolo et al: Undifferentiated pleomorphic sarcoma with osteoclast-like giant cells of the female breast. *World Journal of Surgical Oncology* 2013,11:21.
3. Chirife Ana, Bello Lorena, Celeste Franciso et al: Sarcomas primarios de mama. *Medicina* 2006;66:135-138.
4. Adem C, Reynolds C, Ingle JN et al: Primary breast sarcoma: clinicopathologic series from the Mayo Clinic and review of the literature. *British Journal of Cancer* 2004,91,237-241.
5. Feder J, de Paredes E, Hogge J et al: Unusual Breast Lesions: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 1999;19:S11-S26.
6. Simith Vaughan: Breast Sarcoma. *Canad. MAJ* Vol 52;584-589.
7. Balanza J, Reguerira P, Buch E. Contralateral breast sarcoma in a patient after undergoing conservative surgery and radiotherapy for breast cancer. *Rev Senología y parol mam.* 1999,12,1(40-43).
8. Garcia E, Manzanera C, Gil A et al: Histiocitoma fibroso maligno. Un sarcoma excepcional en la glándula mamaria. *Revista de Senología y Patología Mamaria* 2013;26(3):110-114.
9. Serantes A, Herrainz R, Moreno M et al: Liposarcoma gigante de mama. Aportación de un nuevo caso. *Rev Senología y Patol Mam* 2003;16(2):66-9.
10. Pencavel T y Hayes A: Breast sarcoma: a review of diagnosis and management. *International Journal of Surgery* 2009.20-23.
11. Radovanovic A, Gligorijevic J, Anelkovic M et al: Primary stromal sarcoma of the breast. *Arch Oncol* 2012,20(1-2):24-5.
12. Hassan S, Adary G: Primary Breast sarcoma. Case report. *East african medical journal* 2014: vol 81,7:375-377.



13. Altintoprak F, Serin K, Ozcinar B et al: Undifferentiated sarcoma of the breast. *The Journal of Breast health* 2007; 3.3.169-172
14. Metelko M, Williams S, Bajwa S et al: Breast sarcoma a rare but important cause of breast mass. *ECR 2010*. C-0397.
15. Young J, Kyu H y Bong J. Undifferentiated pleomorphic sarcoma of the male breast causing diagnostic challenges. *Journal of Breast Cancer* 2011;14(3):241-246.
16. Rosen P. *Patología Mamaria de Rosen*. 2da edición. 2005. Tomo II: 813-861.
17. Christine A, Haggar A, Krasicky G. Extrasosseous osteogenic sarcoma of the breast: mammographic and pathologic findings. *Radiology* 1984;150:34.
18. Vittorio Oasta, Massimo Monti, Michela Cialini et al. Primitive sarcoma of the breast: new insight on the proper surgical management. *Journal of Experimental & Clinical Cancer Research* 2015;34:27.
19. Basak E, Dogan, Ana Maria Gonzalez-Angulo, Michael Gilcrease, Mark J. Dryden, and Wei Tse Yang. Clinical Observations: Multimodality Imaging of Triple Receptor-Negative Tumors With Mammography, Ultrasound, and MRI. *AJR* 2010; 194: 1160-1166.
20. Liberman L, Bonaccio E, Hamele-Bena D, et al. Benign and malignant phyllodes tumors: mammographic and sonographic findings. *Radiology* 1996;198:121-124.