

PRESENTACIÓN DE CASO

Sarcoma pleomórfico indiferenciado de la glándula mamaria Undifferentiated pleomorphic sarcoma of the mammary gland

Javier Martínez-Navarro^{1,2} , Lisanka Fumero-Roldan^{1,2} , Erika Izquierdo-Reyes^{1,2} 

¹Hospital General Docente "Dr. Gustavo Aldereguía Lima", Cienfuegos. ²Universidad de Ciencias Médicas de Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba. **Correspondencia a:** Javier Martínez-Navarro, correo electrónico: javier.martinez@gal.sld.cu

Recibido: 6 de enero de 2019

Aprobado: 14 de febrero de 2019

RESUMEN

El sarcoma primario de la mama es una entidad rara, pero agresiva, que representa menos del uno por ciento de los cánceres en este órgano. Es importante su diagnóstico anatomopatológico precoz, para poder realizar un tratamiento quirúrgico completo. Es difícil de distinguir de otros sarcomas y carcinomas, desde el punto de vista histológico. Su pronóstico es malo, la recidiva local y las metástasis a distancia son habituales. Se presenta el caso de una mujer de 73 años de edad, que acudió al facultativo por presentar una masa palpable en la mama derecha, detectada por el autoexamen de mama 15 días antes, sin presentar otra sintomatología. Después de realizar estudios analíticos e imagenológicos se realiza excéresis de la lesión mamaria, cuyo estudio anatomopatológico reportó un sarcoma pleomórfico indiferenciado primario en la mama. Se realizó mastectomía radical derecha, en seguida de la cual no se constataron metástasis en ganglios linfáticos axilares disecados, ni se observaron signos de neoplasia residual. Actualmente, la paciente se encuentra bajo tratamiento oncoespecífico.

Palabras clave: SARCOMA PRIMARIO DE LA MAMA; SARCOMA PLEOMÓRFICO INDIFERENCIADO; CÁNCER DE MAMA.

Descriptor: NEOPLASIAS DE LA MAMA; SARCOMA; LIPOSARCOMA; GLÁNDULAS MAMARIAS HUMANAS.

SUMMARY

Primary sarcoma of the breast is a rare but aggressive entity that represents less than 1% of cancers in this organ. Its early anatomopathological diagnosis is important to be able to perform a complete surgical treatment. From a histological viewpoint, it is difficult to be distinguished from other sarcomas and carcinomas. Its prognosis is bad and the local recurrence and distant metastases are common. This study presents the case of a 73-year-old woman who presented to the doctor with a palpable mass in the right breast, detected by breast self-examination 15 days before, without presenting another symptomatology. After performing analytical and imaging studies, exeresis of the mammary lesion was performed, and the anatomopathological study reported a primary undifferentiated pleomorphic sarcoma in the breast. Radical right mastectomy was performed, after which metastasis of the dissected axillary lymphatic gland was not found, nor signs of residual neoplasia were observed. Today, the patient is under oncospecific treatment.

Key words: PRIMARY SARCOMA OF THE BREAST; UNDIFFERENTIATED PLEOMORPHIC SARCOMA; BREAST CANCER.

Descriptors: BREAST NEOPLASMS; SARCOMA; LIPOSARCOMA; MAMMARY GLANDS, HUMAN.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades malignas de la mama presentan las mayores frecuencias de incidencia y mortalidad en el sexo femenino a nivel mundial al diagnosticarse anualmente más de 1 millón de casos nuevos. El cáncer de mama constituye un grupo de tumores que muestra un comportamiento biológico

muy diverso y una gran variabilidad clínica ⁽¹⁾ y es considerado como una enfermedad heterogénea. ⁽²⁾

El sarcoma de mama (SM) es una entidad rara, pero agresiva, que representa menos de 1 % de los cánceres primarios en este órgano y menos de 5 % del total de los sarcomas de partes blandas en adultos. Es cinco veces más común en mujeres que

Citar como: Martínez-Navarro J, Callender-Hernández A, Fumero-Roldán L. Tumor neuroendocrino de intestino delgado. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2019; 44(3). Disponible en: <http://www.revzoilomarinellosld.cu/index.php/zmv/article/view/1714>.



en hombres y se presentan con mayor frecuencia entre la quinta y sexta décadas de la vida. Los SM 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; donde a este último grupo pertenece sarcoma pleomórfico indiferenciado (SPI).⁽³⁾

El SPI, antes nombrado como histiocitoma fibroso maligno, se ha establecido como una entidad patológica desde el año 2002 en la clasificación de la Organización Mundial de la Salud de tumores de partes blandas.⁽⁴⁾ Son procesos poco habituales y su importancia reside en su diagnóstico anatomopatológico precoz, para poder realizar un tratamiento quirúrgico completo. Este tumor es difícil de distinguir desde el punto de vista histológico de otros sarcomas y carcinomas. Su pronóstico es malo, la recidiva local y las metástasis a distancia son la regla; estas últimas son más frecuentes en pulmón, hueso, cerebro e hígado. Dada la peculiar rareza de este tumor maligno, es que decidimos publicar este caso.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, de color de piel blanca, de 73 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial esencial, para lo cual llevaba tratamiento con enalapril a dosis de 20 miligramos (mg) al día e hidroclorotiazida 25 mg al día. Niega antecedentes patológicos familiares de interés.

Acudió al facultativo por presentar una masa palpable en la mama derecha (MD), detectada por el autoexamen de mama 15 días antes de acudir a consulta, sin presentar otra sintomatología.

En el examen físico practicado se constató un aumento de volumen de la MD en relación a su homóloga, palpando en el cuadrante superior externo (CSE) una masa no dolorosa de

aproximadamente cinco centímetros de diámetro, firme, de bordes bien definidos y poco movable. En la región axilar derecha no se palparon adenopatías. El resto del examen físico fue normal.

Se indicaron estudios analíticos e imagenológicos.

Estudios analíticos

Hemoglobina: 120 g/L

Hematocrito: 0,41 vol/ litro

Eritrosedimentación: 38 mm/ h

Leucocitos totales: 8×10^9 L

Segmentados: 65 %

Linfocitos: 35 %

Glicemia: 5,1 mmol /L

Creatinina: 108 mmol/L

Tiempo de sangrado y de coagulación: normales

Conteo de plaquetas: 270×10^9 L

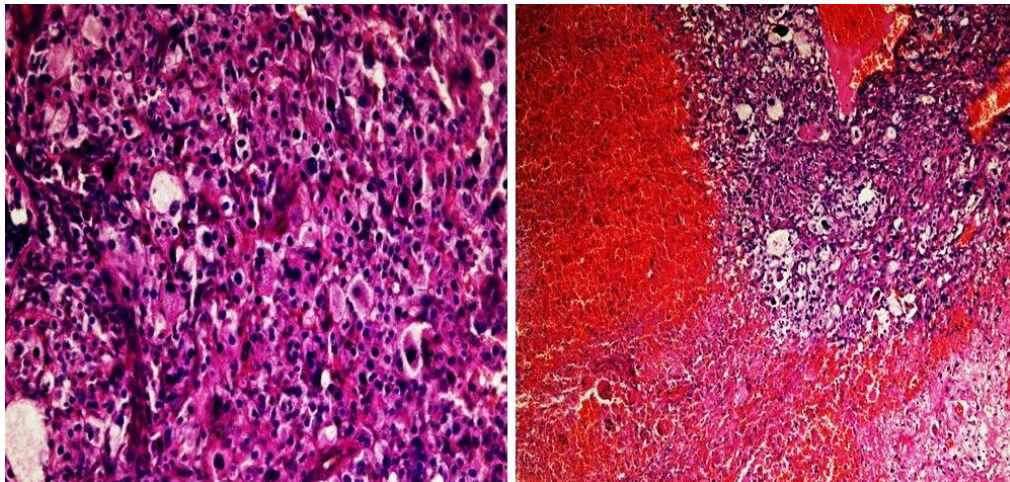
Estudios imagenológicos

Ultrasonido mamario: mamas con patrón graso, observándose en el CSE de la MD imagen hipocogénica, heterogénea de aspecto nodular, de contornos definidos polilobulados que mide 52 x 43 milímetros (mm) con su centro a 25 mm de la piel. En la región axilar derecha no se observan adenopatías.

Mamografía bilateral: mamas moderadamente grasas, heterogéneas, llamando la atención aumento de la densidad de la MD con respecto a su homóloga. En el CSE de dicha mama se observa una imagen de aspecto nodular de 53 x 43 mm de contornos definidos y lobulados. Axilas libres. Según la *Breast Imaging Reporting and Data System (BI-RADS)*, se cataloga como categoría 5: altamente sugestivo de malignidad.

En consulta multidisciplinaria se decide realizar excéresis de la lesión nodular; la cual se efectuó sin complicaciones, enviando la pieza quirúrgica extraída al departamento de Anatomía Patológica para su estudio.

IMAGEN 1. Aspecto microscópico de la lesión. Llama la atención algunas células gigantes tumorales y extensas áreas de necrosis de coagulación; hematoxilina/eosina, 100X



Informe anatomopatológico

Descripción macroscópica: nódulo de mama que mide 76 x 65 x 56 mm, cuya superficie es de color amarillento en el 60 %, el resto es de color blanco gris que resultó dura al tacto y al corte correspondió con área tumoral de 62 x 42 mm, de bordes irregulares en contacto con el tejido adiposo vecino. Borde de sección quirúrgica de 0 mm en el 40 % del espécimen.

Diagnóstico microscópico: inmunofenotípicamente y anatomopatológicamente consistente con SPI (fibrohistiocitoma fibroso maligno).

Inmunomarcadores utilizados:

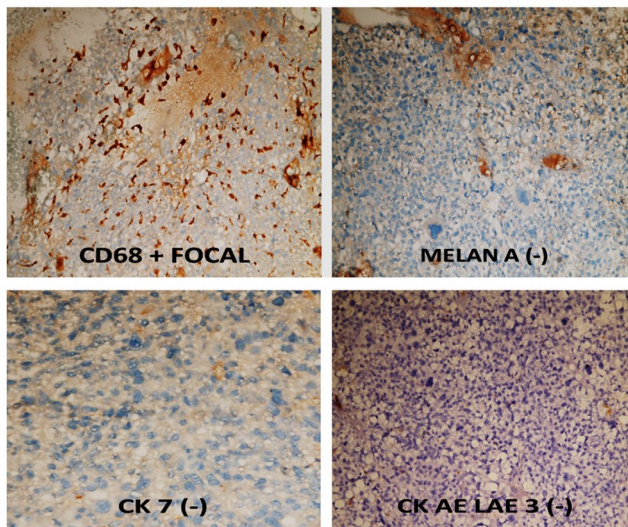
CD68: positivo focal;

MELAN-A: negativa;

CK 7: negativa;

CK AE LAE: negativa.

IMAGEN 2. Panel inmunohistoquímico



Resultaron negativos, además, los siguientes biomarcadores inmunohistoquímicos: receptores de estrógeno (RE), de progesterona (RP) y receptores 2 del factor de crecimiento epidérmico humano (Her-2).

Después de realizada la mastectomía radical derecha, no se constataron metástasis en ganglios linfáticos axilares disecados, ni se observaron signos de neoplasia residual. Actualmente, la paciente se encuentra cumpliendo el tratamiento oncoespecífico.

DISCUSIÓN

El SPI es una entidad muy infrecuente en la mama. Suele debutar en pacientes entre 40 y 60 años, presentando rápida infiltración local. De ahí la importancia del diagnóstico precoz. Dicho manejo será crucial para el pronóstico de la paciente, ya que el tratamiento adyuvante con quimioterapia o radioterapia no han demostrado superioridad frente a la cirugía. El tratamiento de estas neoplasias

dependerá del grado histológico que presentan. En las lesiones de alto grado, el tratamiento habitual es mastectomía, con o sin vaciamiento axilar. Sin embargo, se puede considerar la resección local en las lesiones de bajo grado, en función de la presentación clínica y características de la paciente. La diseminación por vía linfática es rara; por lo tanto, no suele ser necesaria la linfadenectomía.⁽⁵⁾ En nuestro caso, al tratarse de una lesión de alto grado, se realizó mastectomía radical con vaciamiento axilar.

A pesar de que este tumor puede aparecer en cualquier parte de la anatomía, las tres cuartas partes se localizan en las extremidades y más de la mitad afecta los miembros inferiores. En la exploración complementaria, la mamografía, la TAC y la IRM (imagen por resonancia magnética) no brindan ningún aspecto característico. 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 %).^(3,6) En el caso que presentamos se realizó UTS mamario y mamografía, observándose esta lesión en ambos estudios como masas polilobuladas de contornos definidos.

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. Clínicamente se manifiestan como una masa palpable, no dolorosa, bien delimitada de crecimiento rápido y expansivo, 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,⁽³⁾ los cuales no estuvieron presentes en este caso.

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 estoriforme, acompañado de infiltrado inflamatorio crónico y se encuentran con frecuencia extensiones al tejido adyacente.^(7,8) Algunas de estas características fueron encontradas en el estudio anatomopatológico de la lesión.

En los últimos años se han producido avances notables en el conocimiento de la patología y la biología molecular de esta enfermedad, el tratamiento clínico ha evolucionado de forma más discreta y en la práctica, debido principalmente a la rareza y complejidad de esta enfermedad, los resultados no son siempre los óptimos.⁽⁹⁾

El diagnóstico se basa en las características e historia clínica de la lesión, apoyada en estudios imagenológicos, histológicos e inmunohistoquímicos (IHC). Este tumor es difícil de distinguir, desde el punto de vista histológico, de otros sarcomas y carcinomas.⁽¹⁰⁾ Para su diagnóstico definitivo el análisis IHC es esencial, solamente se establece

después de haber excluido un carcinoma metaplásico y posteriormente se define la histogénesis de la lesión. En los pacientes con sarcomas primarios de mama se deben realizar diferentes análisis inmunohistoquímicos para su diagnóstico diferencial, que deben incluir a: carcinoma metaplásico (sarcomatoide), tumor filoides maligno (CD34-BCL2), tumor miofibroblástico

inflamatorio (vimentina, SMA, CK AE1, AE3 y ALK), mixofibrosarcoma (vimentina, CD34), leiomiomasarcoma (actina, desmina), rabdomiosarcoma (actina, desmina, mioglobina) y liposarcoma. ^(3,7) El diagnóstico definitivo en el caso presentado fue confirmado a través del estudio inmunohistoquímico del tumor.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Martínez-Navarro J, Socorro-Castro C. Inmunohistoquímica en el cáncer de mama. Herramienta necesaria en la actualidad. Medisur [revista en internet]. 2017 [citado 25 de diciembre 2018]; 16(1). Disponible en: <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/3647>.
2. Rodríguez-Pino M, Martínez-Navarro J, Martínez-Navarro V, Fumero-Roldán L. Carcinoma micropapilar invasivo de la mama: una neoplasia poco frecuente. A propósito de un caso. Medisur [revista en internet]. 2018 [citado 25 de noviembre 2018]; 16(1). Disponible en: <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/3800>.
3. Dávila Zablah YJ, Garza García N, Garza Monte ML. Sarcoma pleomórfico indiferenciado: un sarcoma excepcional en la glándula mamaria. Presentación de un caso. Anal Rad Mex [revista en internet]. 2016 [citado 20 de noviembre 2018]; 15(1). Disponible en: http://nietoeditores.com.mx/nieto/Radiologia/2016/ene-mar/sarcoma_pleomorfo.pdf.
4. Betancur Castro D, Yáñez Morales M, Moya Pradena S. Sarcoma Pleomórfico Indiferenciado de Maxilar de Alto Grado: Diagnóstico, Tratamiento y Pronóstico. Int J Odontostomat [revista en internet]. 2015 [citado 20 de noviembre 2018]; 9(1). Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-381X2015000100005&lng=es.
5. García Mejido JA, Iglesias Bravo E, Delgado Jiménez C, Garrido Teruel R, Sánchez SM, et al. Fibrohistiocitoma maligno mamario: descripción de un caso. Rev Perú Ginecol Obstet [revista en internet]. 2015 [citado 20 de noviembre 2018]; 61(3). Disponible en: <http://spog.org.pe/web/revista/index.php/RPGO/article/view/1861>.
6. Hernández EH, Mosquera Betancourt G, Rondón Martínez E. Histiocitoma fibroso maligno pleomórfico estoriforme del brazo izquierdo. Archivo Médico Camagüey [revista en internet]. 2017 [citado 2 de diciembre 2018]; 21(3). Disponible en: <http://www.revistaamc.sld.cu/index.php/amc/article/view/4950>.
7. Balbi G, Di Martino L, Pitruzzella G, Pitruzzella D, Grauso F, Napolitano A, Seguino E, Gioia F, Orabona P. Undifferentiated pleomorphic sarcoma with osteoclast-like giant cells of the female breast. World J Surg Oncol [revista en internet]. 2013 [citado 2 de diciembre 2018]; 11(1): 21. Disponible en: <https://wjso.biomedcentral.com/articles/10.1186/1477-7819-11-21>.
8. Akaki-Caballero M, Guzmán-Romero AK, Saavedra-Mendoza AG. Histiocitoma fibroso maligno. Rev Esp Med Quir [revista en internet]. 2015 [citado 20 de noviembre 2018]; 20(2). Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/quirurgicas/rmq-2015/rmq152q.pdf>.
9. Pancorbo Sandoval EA, Delgado Quiñones A, Díaz Prieto G, Hernández Hernández J, Pinto Contreras LA. Sarcoma pleomórfico. Presentación de un caso. Rev Med Electron [revista en internet]. 2016 [citado 20 de noviembre 2018]; 38(1). Disponible en: <http://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=63442>.
10. Guerra Mesa JL, Lamadrid García J, Rodríguez Machado J. Histiocitoma fibroso maligno metastásico en estómago. Rev Cub Cir [revista en internet]. 2017 [citado 20 de noviembre 2018]; 56(4). Disponible en: <http://revcirugia.sld.cu/index.php/cir/article/view/462>.


Declaración de autoría

Javier Martínez-Navarro

 <https://orcid.org/0000-0002-9850-8165>


Realizó la revisión bibliográfica y la concepción y diseño del artículo. Participó en la discusión del caso. Elaboró la versión original y participó en la revisión de la versión final.

Lisanka Fumero-Roldán

 <https://orcid.org/0000-0002-4566-325X>

Realizó el trabajo con las imágenes. Participó en la discusión del caso y en la revisión de las versiones del artículo.

Erika Izquierdo-Reyes

 <https://orcid.org/0000-0001-7308-8160>

Participó en la discusión del caso y en la revisión de las versiones del artículo.

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional](#), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores.