
Sarcoma primitivo de mama: presentación de un caso

Primary breast sarcoma: case report

Dra. C. Lidia Torres-Aja ^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-8335-5437>

Dr. José Alberto Puerto-Lorenzo ¹ <https://orcid.org/0000-0003-1686-1844>

¹ Universidad de Ciencias Médicas Dr. Raúl Dorticós Torrado de Cienfuegos. Hospital Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Servicio de Cirugía. Cienfuegos, Cuba.

* Autor por correspondencia (email): liziata@jagua.cfg.sld.cu

RESUMEN

Fundamento: el sarcoma primitivo de la mama es el tumor maligno no epitelial menos frecuente de este órgano, representa menos del 1 % de los cánceres de la mama. Presentan un pronóstico sombrío con presencia de metástasis tempranas y una supervivencia muy pobre.

Objetivo: presentar el caso de una paciente femenina que presenta un sarcoma primitivo gigante de mama.

Presentación del caso: paciente femenina, de 56 años de edad que presenta sarcoma primitivo que ocupa prácticamente toda la mama izquierda.

Conclusiones: el sarcoma primitivo de la mama es una enfermedad de infrecuente aparición, por lo cual se considera de interés para los profesionales de la salud su publicación.

DeCS: NEOPLASIAS DE MAMA UNILATERALES; METÁSTASIS DE LA NEOPLASIA; SARCOMA; INFORMES DE CASOS; PRONÓSTICO.

ABSTRACT

Background: primary breast sarcoma is the least frequent non-epithelial malignant tumor, representing less than 1 % of all breast cancers. It has a dismal prognosis with the presence of early metastases and a very poor survival.

Objective: to explain a case of a 56 years old female patient with a large ulcerated primary breast sarcoma.

Case report: a case of a 56 years old female patient with a large ulcerated primitive sarcoma in the left breast is presented.

Conclusions: the publication of this report has clinical interest for health professionals due to the rarity of the primary sarcoma of the breast.

DeCS: UNILATERAL BREAST NEOPLASMS; NEOPLASM METASTASIS; SARCOMA; CASE REPORTS; PROGNOSIS.

Recibido: 18/04/2019

Aprobado: 28/06/2019

Ronda: 1

INTRODUCCIÓN

El sarcoma primitivo de la mama, es una enfermedad rara que representa menos del 1 % de todos los tumores malignos que afectan a este órgano y menos del 5 % de todos los sarcomas de tejidos blandos. ^(1,2)

Fue descrito por Chibelius en 1821, según cita Deboris D, ⁽³⁾ y pertenece al grupo de los tumores mesenquimales malignos de la mama, que como su nombre lo indica se desarrollan a expensas del tejido mesenquimatoso, es decir conectivo o estromal, vascular, etc. ⁽⁴⁾

Puede presentarse en diversas variantes histológicas, las más frecuentes: el sarcoma estromal, los angiosarcomas, fibrosarcomas, liposarcomas, ^(5,6,7,8) y el tumor phyllodes maligno. ⁽⁹⁾

Se presentan como grandes tumores de crecimiento progresivo y gradual que llegan con el tiempo a ocupar toda la mama, se torna la piel que los cubre tensa y lustrosa, surcada por gruesas venas, la cual, con el progreso de la enfermedad, puede ulcerarse por distensión y dar salida a un material fétido producto de la desintegración del tumor. ⁽¹⁰⁾

Es muy raro que se acompañen de telorragia, piel en corteza de naranja y retracción del pezón como ocurre con frecuencia en los carcinomas. ⁽¹¹⁾

La diseminación linfática axilar es rara, ya que estos tumores metastizan fundamentalmente por vía hemática. Tienen un pronóstico sombrío, con la presencia temprana de metástasis a distancia, en especial a nivel de pulmón, hígado, hueso y cerebro y una supervivencia muy pobre a los cinco años. ^(11,12)

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 56 años procedente del municipio cabecera de la provincia, con antecedentes familiares por línea materna de cáncer de mama, que fue llevada a consulta central de Mastología por presentar tumoración ulcerada de la mama izquierda, la cual refirió tener desde hace varios años y cuya existencia había ocultado por temor.

Al examen físico se constata una gran tumoración ulcerada que ocupa la región areolar y los dos cuadrantes inferiores, sin adenopatías axilares palpables (Figura 1 y 2).

La paciente fue estudiada en consulta interdisciplinaria y se concluyó mediante biopsia por parafina (18B-9348) de fragmento del tumor y estudios inmunohistoquímicos la presencia de un sarcoma estromal de la mama, sin metástasis axilares, viscerales ni óseas detectadas.

En la actualidad la paciente, a cinco meses de realizado el diagnóstico, se mantiene con tratamiento de poliquimioterapia en el servicio de Oncología y evaluación mensual en consulta interdisciplinaria de Mastología. Por lo poco frecuente de esta enfermedad, se considera de interés para los profesionales de la salud su publicación.



Figura 1. Sarcoma de mama que infiltra piel del tórax.



Figura 2. Vista lateral del tumor.

DISCUSIÓN

El sarcoma primitivo de la mama es una enfermedad rara. Tiene como principales variantes histológicas: el sarcoma estromal, los angiosarcomas, fibrosarcomas, liposarcomas y el tumor *phyllodes* maligno. ^(5,8)

Se desconoce la etiología causante del sarcoma mamario; se sugirió la posibilidad de una relación entre el implante de prótesis de silicona y la aparición de estos, pero los estudios epidemiológicos no han confirmado dicha hipótesis. ^(2,3,4)

Un fenómeno reciente es la aparición de sarcomas mamarios radioinducidos (habitualmente angiosarcomas) tras tratamiento conservador de mama en un 0,13 % de las mamas irradiadas. ⁽¹³⁾

En un estudio de 29 años realizado en la provincia Cienfuegos, ⁽¹⁴⁾ 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 por el profesor González Ortega JM et al. ⁽¹⁵⁾ del 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. ^(16,17,18,19)

CONCLUSIONES

El sarcoma primitivo de la mama, es una enfermedad de aparición rara en la provincia Cienfuegos; lo que coincide con los resultados de los estudios nacionales como internacionales publicados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lim SZ, Ong KW, Tan BK, Selvarajan S, Tan PH. Sarcoma of the breast an update on a rare entity. *J Clin Pathol*. 2016 May;69(5):373–81.
2. Torres Aja L. Sarcoma primitivo de mama. Presentación de un caso. *Rev Finlay* [Internet]. 2013 [citado 07 Oct 2019];3(2):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/185>
3. Debonis D. Sarcomas de partes blandas. *Separata* [Internet]. 2014 [citado 07 Oct 2019];22(5): [aprox. 24 p.]. Disponible en: <https://www.montpellier.com.ar/Uploads/Separatas/2014%20Sarcoma%20partes%20blandas.pdf>
4. Schickman R, Leibman A, Handa P, Kornmehl A, Abadi M. Mesenchymal breast lesions. *Clin Radiol* [Internet]. 2015 [citado 07 Oct 2019];70(6):[aprox. 9 p.]. Disponible en: https://www.clinicalkey.es/service/content/pdf/watermarked/1-s2.0-S0009926015000057.pdf?locale=es_ES&searchIndex=
5. Dávila Zablah YJ, Garza García N, Garza Montemayor ML. Sarcoma pleomórfico indiferenciado: un sarcoma excepcional en la glándula mamaria. Presentación de un caso. *An Radiol Mex* [Internet]. 2016 [citado 07 Oct 2019];15(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2016/arm161l.pdf>
6. González Gómez L, Hernández Amaro Y, Lemus Sarraceni A. Angiosarcoma primario de la mama. *Rev Cienc Méd* [Internet]. 2019 [citado 07 Oct 2019];23(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/3790>
7. García E, Manzanares C, Gil A. Histiocitoma fibroso maligno. Un sarcoma excepcional en la glándula mamaria. *Rev Senol Patol Mamar* [Internet]. 2013 [citado 07 Oct 2019];26(3):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-senologia-patologia-mamaria-131-articulo-histiocitoma-fibroso-maligno-un-sarcoma-S0214158213000315>
8. Rodríguez Suárez I, Moguel N, Espejo R, Ríos N, Bautista V. Primary breast liposarcoma. *OMICS*

- J Radiol [Internet]. 2017 [citado 08 Oct 2019];6(6):[aprox. 1 p.]. Disponible en: <https://www.omicsonline.org/open-access/primary-breast-liposarcoma-2167-7964-1000282-95951.html>
9. Keim Malpass J, Mills AM, Showalter SL. Malignant phyllodes tumour of the breast. A case study. Clin J Oncol Nurs [Internet]. 2014 [citado 08 Oct 2019];18(5):[aprox. 3 p.]. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/266152028_Malignant_Phyllodes_Tumor_of_the_Breast_A_Case_Study/link/55eed1db08ae199d47bf3896/download
10. Pasta V, Montin M, Cialini M, Vergine M, Urciuoli P, Rea S, et al. Primitive sarcoma of the breast: new insight on the proper surgical management. J Exp Clin Cancer Res [Internet]. 2015 Jul [citado 08 Oct 2019];34:[aprox. 6 p.]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4518869/pdf/13046_2015_Article_190.pdf
11. Hassan S, Adary G. Primary Breast sarcoma. Case report. East Afr Med J. 2004 Jul;81(7):375-7.
12. Rocha Bezerra AL, Muniz Bezerra MC, Cardoso de Mello Albuquerque LP, Souto Maior Paula Aguiar L, Peixoto J. Clinical and epidemiological evaluation of patients with breast sarcoma in Recife, Brazil Rev Bras Mastología [Internet]. 2016 [citado 08 Oct 2019];26(3):[aprox. 6 p.]. Disponible en: http://www.mastology.org/wp-content/uploads/2016/06/MAS_v26n3_89-94.pdf
13. Arguelles Pérez O, Pérez Martínez M, Pena Cedeños A. Angiosarcoma primario de la mama. Rev Cubana de Obstet Ginecol [Internet]. Mar 2013 [citado 09 Oct 2019];39(1):[aprox. 10 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X2013000100007&lng=es
14. Torres Ajá L. Sarcomas primitivos de la mama. Estudio de 29 años. Medisur [Internet]. Abr 2011 [citado 08 Oct 2019];9(2):[aprox. 2 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2011000200016&lng=es
15. 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>
16. Dos Santos Cesa L, Filippini BC, Tusset LC, Silva Lazaretti N, Rodriguez 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]. Disponible en: http://www.mastology.org/wp-content/uploads/2017/10/MAS-v27n2_144-147-2.pdf
17. Suhani N, Thomas S, Ali S, Choudhary M, Deswal V, Aggarwal L. Denovo malignant fibrous histiocytoma of breast: report of a case and review of literature. Breast Dis 2014; 34(3):135-8.
18. Lan Y, Zhu J, Liu J, Yang H, Jiang Y, Wei W. Periductal stromal sarcoma of the breast: A case report and review of the literature. Oncol Lett [Internet]. 2014 [citado 08 Oct 2019];8(3):[aprox. 3 p]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4114652/pdf/ol-08-03-1181.pdf>
19. Holm M, Aggerholm-Pedersen N, Mele M, Jørgensen P, Steen Baerentzen S, Safwat A. Primary breast sarcoma: a retrospective estudy over 35 years from a single institution. Acta Oncol [Internet]. 2016 [citado 08 Oct 2019];55(5):[aprox. 8 p]. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jso.24112/abstract>