

## Sarcoma de la mama

### Sarcoma of the Breast

Antonio Israel Oropesa Sanabria<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-1044-8146>

Ana de Lourdes Torralbas Fitz<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-0562-0482>

Ever Marino Olivera Fonseca<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-9894-3466>

Marcia García Aranibar<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-9098-0812>

Leonardo Antonio Oropesa Collado<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0003-3227-1393>

<sup>1</sup>Hospital Universitario General Calixto García. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Facultad General Calixto García. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup>Policlínico Docente Antonio Guiteras. La Habana, Cuba.

\* Autor para la correspondencia: [aoropeza@infomed.sld.cu](mailto:aoropeza@infomed.sld.cu)

## RESUMEN

**Introducción:** El sarcoma primitivo de la mama es el tumor maligno no epitelial menos frecuente. Se trata de una entidad infrecuente que presenta una incidencia menor al 1 % de las neoplasias malignas de la mama y menos del 5 % de todos los sarcomas.

**Objetivo:** Presentar una serie de casos con diagnóstico de sarcoma de la mama por la baja incidencia de esta enfermedad a nivel mundial, su agresividad y su curso precario.

**Presentación de caso:** Se presentan siete pacientes con diagnóstico de sarcoma de la mama, de las cuales seis correspondieron al sexo femenino; la edad promedio fue de 52,8 años. Desde el punto de vista anatomopatológico el diagnóstico fue heterogéneo pues se encontraron: tumor phylodes maligno, fibrosarcomas, sarcoma epiteliode, sarcoma pleomórfico y sarcoma de células claras.

**Conclusiones:** El sarcoma de la mama es una entidad rara y poco frecuente.

**Palabras clave:** sarcoma; mama; cáncer.

## ABSTRACT

**Introduction:** Primitive sarcoma of the breast is the least frequent nonepithelial malignant tumor. It is a rare entity whose incidence accounts for less than 1 % of malignant neoplasms of the breast and less than 5 % of all sarcomas.

**Objective:** To present a series of cases diagnosed with sarcoma of the breast due to the low incidence of this disease worldwide, as well as its aggressiveness and precarious course.

**Case presentation:** Seven patients with a diagnosis of sarcoma of the breast are presented, six of whom were female. Their average age was 52.8 years. From the anatomopathological point of view, the diagnosis was heterogeneous, since malignant phyllodes tumor, fibrosarcomas, epithelioid sarcoma, pleomorphic sarcoma and clear cell sarcoma were found.

**Conclusions:** Sarcoma of the breast is a rare and infrequent entity.

**Keywords:** sarcoma; breast; cancer.

Recibido: 22/07/2021

Aceptado: 20/08/2021

## Introducción

El cáncer de mama, considerado actualmente como la neoplasia maligna más frecuente en mujeres, afecta a una de cada 12 en el mundo occidental.<sup>(1)</sup> Si bien la mayoría de las lesiones surgen del epitelio, el estroma también puede dar origen a neoplasias, las cuales en general son similares en apariencia a las lesiones mesenquimáticas vista en cualquier otro órgano.<sup>(2)</sup>

Los sarcomas mamarios son enfermedades que representan alrededor del 12 % de los sarcomas y menos de 1 % del cáncer en esta localización.<sup>(3)</sup> Los subtipos histológicos varían y los más frecuentes son el angiosarcoma, el fibrohistiocitoma maligno, el sarcoma de células fusiformes, el fibrosarcoma y el tumor phyllodes maligno.<sup>(4)</sup>

Entre los factores de riesgo está la exposición a radiaciones (0,3 %), y entre los factores pronósticos se encuentran el tipo histológico, grado, mitosis, atipias celulares y el estado de los márgenes.<sup>(1)</sup>

Fue descrito por primera vez en el año 1828 por Chibelius.<sup>(3)</sup> 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.<sup>(5)</sup>

Su diagnóstico es difícil y de un curso agresivo, aunque menos que los sarcomas de partes blandas en otras partes del cuerpo, considerándose los sarcomas mamarios primarios tumores muy agresivos, con recidivas locales tempranas y diseminación hematológica, en especial a los pulmones.<sup>(7)</sup>

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. Muy raramente se acompañan de telorragia, piel en corteza de naranja y retracción de la piel, como ocurre con frecuencia en los carcinomas.<sup>(5,6)</sup>

La diseminación linfática axilar es extremadamente rara. Estos tumores metastizan fundamentalmente por vía hemática. Tienen un pronóstico sombrío, con la presencia temprana de metástasis, principalmente a nivel de pulmón, hueso, hígado y cerebro y una sobrevida muy pobre de solo 5 años.<sup>(7)</sup>

El manejo quirúrgico de estas lesiones es actualmente discutido, pero sin lugar a duda el procedimiento más recomendado en la actualidad es la mastectomía radical.<sup>(8)</sup> El objetivo principal de este abordaje consiste en realizar exéresis total de la masa tumoral, puesto que las recidivas locales son el principal temor durante el seguimiento y representan el factor que más afecta la sobrevida de los pacientes.<sup>(9,10)</sup>

La respuesta de los sarcomas de la mama al uso de quimioterapia es poco favorable,<sup>(11)</sup> razón por la cual actualmente se considera a la radioterapia como el tratamiento de elección, pues se ha demostrado que está relacionado con una mayor sobrevida y un período libre de enfermedad más prolongado.<sup>(12)</sup>

La supervivencia global a 5 años alcanza 60 %, la sobrevida libre de enfermedad es de un 52 %, la recurrencia local al año es de un 20 % y hacen metástasis hasta en un 40 %.<sup>(11)</sup>

El objetivo del estudio fue presentar una serie de casos con diagnóstico de sarcoma de la mama por la baja incidencia de esta enfermedad a nivel mundial, por su agresividad y su curso precario.

## Presentación de caso

En la tabla 1 se muestra la distribución de los pacientes consultados en la investigación. Se estudiaron 7 pacientes con diagnóstico de sarcoma de la mama; la edad promedio fue de 52,8 años con un predominio del sexo femenino con 6 casos (85,7 %) sobre el masculino, 1 caso (14,3 %).

En 5 casos la lesión fue localizada en la mama derecha (71,4 %). Se presentaron 2 pacientes en estadio IIa (28,6 %), estadio IIb y IV respectivamente. Solo un paciente se diagnosticó en estadio Ib (14,3 %).

Desde el punto de vista anatomopatológico el diagnóstico fue heterogéneo. En 2 pacientes se diagnosticó tumor phylodes maligno (28,3 %), en 2 fibrosarcomas y en uno sarcoma epitelioides, en otro sarcoma pleomórfico y en una paciente sarcoma de células claras, cada uno de los cuales representaron el 14,5 %.

El 100 % de los pacientes fueron sometidos a cirugía (mastectomía radical) y en 5 pacientes se aplicó quimioterapia y radioterapia adyuvante (71,4 %) según régimen y dosis recomendadas para cada caso.

En los pacientes en estadio IV (2) los sitios de metástasis fueron pulmón, hígado y hueso, una de ellas presentó metástasis en los 3 sitios señalados. Solo cinco pacientes (71,4 %) se mantuvieron vivos y controlados de su enfermedad.

**Tabla 1-** Distribución de pacientes según características clínicas, anatomopatológicas y conducta terapéutica

Edad	Sexo	Localización	Diagnóstico histológico	Etapas clínicas	Metástasis	Tratamiento	Estado actual
35	F	Mama derecha	Sarcoma epitelioides	IV	Hígado Pulmón Hueso	Cirugía Radioterapia Quimioterapia	Viva
54	F	Mama izquierda	Tumor phyllodes maligno	IIa	No	Cirugía Radioterapia	Viva

56	M	Mama derecha	Fibrosarcoma	Iib	No	Cirugía Radioterapia Quimioterapia	Fallecido
58	F	Mama derecha	Tumor phyllodes maligno	Iia	No	Cirugía Radioterapia Quimioterapia	Viva
52	F	Mama derecha	Fibrosarcoma	Ib	No	Cirugía	Viva
49	F	Mama derecha	Sarcoma pleomórfico	IV	Pulmón	Cirugía Quimioterapia	Fallecida
66	F	Mama izquierda	Sarcoma de células claras	Iib	No	Cirugía Radioterapia Quimioterapia	Fallecida

*Fuente:* Historias clínicas de las pacientes.

## Discusión

El sarcoma de la mama, excluyendo el tumor phyllodes, es un grupo extremadamente raro y heterogéneo de neoplasias malignas. Su rareza plantea desafíos significativos en su diagnóstico, tratamiento e investigación.<sup>(13)</sup>

En un estudio realizado en Venezuela, por el Servicio Oncológico Hospitalario del Instituto Venezolano de Seguridad Social, se reportó una serie de casos de 11 pacientes con sarcoma de la mama en los años comprendidos entre 1988 y 2011 en edades entre 23-60 años. Estos datos coinciden con nuestros pacientes en estudio, ya que la edad de presentación estuvo entre los 35 y 66 años. Los subtipos histológicos reportados: angiosarcomas (6/11), liposarcomas (2/11), fibrosarcoma (1/11), sarcoma alveolar (1/11), sarcoma neurogénico (1/11). De todos esos datos solo coinciden con nuestro estudio los relacionados con el fibrosarcoma. El principal factor de riesgo reportado fue la irradiación previa por un carcinoma de mama anterior y el linfedema crónico.<sup>(14)</sup>

En el estudio realizado entre 1999 y 2004 por Chirife y otros en Argentina sobre sarcomas primarios de la mama, se diagnosticaron 9 pacientes con sarcomas primarios de la mama: 3 angiosarcomas, 1 leiomioma, 1 sarcoma fibromixóide de bajo grado, 1 dermatofibrosarcoma, 1 liposarcoma, 1 osteosarcoma y 1 tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos. Todas las pacientes fueron intervenidas quirúrgicamente y los sitios

afectados por metástasis fueron pulmón, hígado y sistema nervioso central.<sup>(15)</sup> En nuestras pacientes los sitios metastásicos más afectados fueron hígado pulmón y hueso; sin embargo, ninguna paciente presentó metástasis a sistema nervioso central.

En un estudio realizado en la Mayo Clinic, donde recopilaron todos los sarcomas primarios de la mama desde 1990 hasta el año 2000 presentes en sus archivos, se identificaron 25 casos, los cuales correspondieron a fibrosarcomas, angiosarcomas, leiomiomas, mixosarcomas, sarcomas pleomórficos, 1 hemangiopericitoma y 1 osteosarcoma.<sup>(16)</sup>

De la misma forma, en la Universidad de Toronto (Canadá) analizaron 78 casos entre 1958 y 1990. En esa investigación se observaron los mismos diagnósticos histológicos que en la Mayo Clinic. Además, se establecieron como factores pronósticos el grado histológico tumoral y el grado quirúrgico de resección.<sup>(17)</sup>

Martin Ipiña y otros en un estudio de 18 años en pacientes con sarcoma de mama en el Instituto Oncológico Ángel H. Roffo reportaron 20 casos; 19 mujeres y 1 hombre con sarcomas primarios de la mama, la media de edad al diagnóstico fue de 50,5 años, dato que coincide con lo reportado en nuestra investigación. Según el subtipo histológico el orden de frecuencia fue el siguiente: 10 sarcomas fusocelulares, 2 angiosarcomas, 1 mixosarcoma, 1 cistosarcoma, 1 liposarcoma pleomorfo, 1 dermatofibrosarcoma protuberans y 1 osteosarcoma.<sup>(18)</sup>

En conclusión, el sarcoma de la mama es una entidad rara y poco frecuente que presenta gravedad en su pronóstico.

## Referencias bibliográficas

1. Puerto Lorenzo JA, Torres Aja L. Sarcoma primitivo de la mama: presentación de un caso. Rev Archivos Médicos de Camagüey. 2019;23 (6):797-801.
2. Holm M, Aggeholm-Pedersen N, Mele M, Jorgensen P, Baerentzen S, Safwa A. Primary breast sarcoma: A retrospective study over 35 years from a single institution. Acta Oncol. 2016;55(5):584-90.
3. López R, Hernández M, Reigosa A, Prince J. Sarcoma granulocítico de la mama posterior a trasplante de medula ósea. Reporte de un caso. Revista Venezolana de Oncología. 2021;33(2).

4. Garza Montemayor ML. Sarcoma pleomórfico indiferenciado: un sarcoma excepcional en la glándula mamaria. Presentación de un caso. *Anales de Radiología. México.* 2016; 15 (1).
5. Nápoles Morales M, Sánchez Varela I, Gutiérrez Aleaga Z, López Reina F. Sarcoma neurogénico de la mama. Presentación de un caso. *Rev Médica Electrónica.* 2019;41(4):1003-11.
6. Martínez Navarro J, Fumero Roldan L, Izquierdo Reyes E. Sarcoma pleomórfico indiferenciado de la glándula mamaria. *Rev Elect Dr. Zoilo Marinello Vidarrueta.* 2019;44(3).
7. Ramalho I, Campos S, Rebelo T, Figueiredo Días M. A scary Onset of a rare and aggressive type of primary breast sarcoma: A case report. *Case Rep Oncol.* 2016; 9:796-801.
8. Alfaro Cervello C, Burgues O. Sarcoma sinovial primario de la mama. *Revista Española de Patología.* 2018; 51 (2): 134-7.
9. López Zamudio J, Zamora Lemus D, Ornelas Soto P. Mixofibrosarcoma de la mama. Reporte de caso y revisión de la literatura. *Revista Mexicana de Mastología.* 2017;7(1):11-4.
10. Herrera F, Redondo K, Vega E, Osorio C, Fernández A, Caraballo P, *et al.* Sarcoma Pleomórfico Gigante de la mama. *RevChil Cir.* 2016;68(1).
11. Reina Cubero R, Campos Arenas MR, Garcia Gomez S, Marie Heursen E, Guijo Hernandez TM, Garcia Gamez A. Sarcoma Mamario: El gran olvidado. *Radiologia.* 2016;58:1050.
12. Gutman H, Pollock RE, Ross MI, Benjamin RS, Johnston DA, Janjan NA, *et al.* Sarcoma of the breast: implications for extent of therapy. The MD Anderson experience. *Surgery.* 1994;116(3):505-9.
13. Yin M, Mackley HB, Drabick JJ, Harvey HA. Primary female breast sarcoma: clinicopathological features, treatment and prognosis. *Journal of Clinical Oncology.* 2016;34(15).
14. Saldivia F, Vegas Y, Mora A, Borges A, Pérez R, Mora E. Experiencia en el tratamiento de los sarcomas de novo: en la glándula mamaria. *Rev vene oncol.* 2005;17(1).
15. Chirife A, bello L, Celeste F, Gimenez L, Gorostidy L. sarcomas primarios de mama. *Medicina (Buenos Aires)* 2006;66:135-8.

16. Adem C, Reynolds AC, Ingle JN, Nascimento AG. Primary breast sarcoma: clinicopathologic series from the Mayo Clinic and review of the literature. *Br J Cancer* 2004;9:237-41.
17. McGowan TS, Cumming BJ, O Sullivan B, Catton CN, Miller N, Panzarella T. An analysis of 78 breast sarcoma patients without distant metastases at presentation. *Int J Rad Oncol Biol Physics* 2000;46(2):383-90.
18. Martín Ipiña HU, Azar Gastón ME, Dolores Mansilla B, Lay L, Cavallero J, Ornella S, *et al.* Sarcoma de la mama. Experiencia en el Instituto Oncológico Ángel H. Roffo (IOAR). *Revista Argentina de Matología*. 2019; 38(139):29-43.

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.