

Liposarcoma de la mama. Revisión de la literatura a propósito de un caso

MSc. Dra. Miriam Carrera Iglesias*, MSc. Dra. Giselle Albertini López*, MSc. Dra. Milagro Ival Pelayo**, MSc. Dr. Leopoldo de Quesada Suárez***, Dra. Lilliam María González Martínez****.

* Máster en Investigación en Climaterio y Menopausia. Especialista Primer Grado Cirugía General.

** Máster en Educación Médica Superior. Especialista Primer Grado Cirugía General

*** Máster en Urgencias Médicas y Educación Médica Superior. Especialista de Primer Grado.

**** Especialista Primer Grado Anatomía Patológica.

RESUMEN

Introducción: Los sarcomas primarios de mama constituyen menos del 1 % de los tumores mamarios. El liposarcoma es un tumor circunscrito o encapsulado que puede alcanzar de 8 a 15 cm, se reconocen cuatro subtipos histológicos y el más frecuente es el liposarcoma mixoide. Aparece generalmente en mujeres entre 19 y 76 años como masa de crecimiento lento, dolorosa, generalmente unilateral, sin ganglios axilares palpables, ni cambios en piel. El pronóstico depende de la variedad histológica. **Objetivos:** Describir los hallazgos clínicos, imagenológicos, citopatológicos e inmunohistoquímicos encontrados en la enferma, el tratamiento empleado y revisar la bibliografía relacionada con la afección.

Material y Método: Se presenta el caso clínico de una mujer que acude a consulta de Mastología por aumento de la mama derecha con crecimiento rápido. El ultrasonido describe imagen nodular sólida que ocupa cuadrantes externos de hemisferios superior e inferior, que mide aproximadamente 130 x 88 y 76 mm con áreas de necrosis y distorsión del patrón vecino. La mamografía muestra nódulo denso que ocupa cuadrantes externos. La biopsia aspirativa con aguja fina expresó ser positiva de células neoplásicas. **Resultado:** Se le realizó mastectomía radical modificada derecha y estudio inmunohistoquímico, el diagnóstico histológico fue liposarcoma mixoide bien dife-

renciado, desarrollado en un tumor phyllodes. **Conclusiones:** Los liposarcomas primarios de la mama son neoplasias extremadamente raras, predominan en la mujer y se distinguen como diferenciación liposarcomatosa de un tumor phyllodes. La interpretación de los exámenes complementarios, estudios histológicos e inmunohistoquímicos son necesarios para el diagnóstico de esta afección.

Palabras Claves: Mama, liposarcoma mixoide, tumor phyllodes, inmunohistoquímica.

SUMMARY

Introduction: The primary sarcomas breast they constitute less than 1% of the mammary tumors. The liposarcoma is a bounded tumor or encapsulated that it can reach from 8 to 15 cm, four subtypes histological, the most frequent are recognized it is the liposarcoma myxoid generally appears in women between 19 and 76 years like a slow, painful, generally unilateral mass of growth, without palpable axillary ganglion, neither change in skin. The presage depends on the variety histological. **Objectives:** To describe the clinical discoveries, imagenological, citopathological and immunohistochemical found in the sick person, the used treatment and to revise the bibliography related with the affection. **Material and Method:** The clinical case of a woman is presented that goes to consultation of Mastology for an increase of volume of breast her right with

quick growth. Was carried out ultrasound, mammography and FNAB (fine needle aspirative biopsy): The technique surgical employee was the mastectomy radical modified right type Madden, the diagnostic histopathological and the study immunohistochemical, it was liposarcoma well differentiated myxoid, developed in tumor phyllodes. Conclusions: The primary liposarcomas breast her they are extremely strange neoplasia they prevail in the woman and they are distinguished as differentiation liposarcomatosa of tumor phyllodes. The interpretation of the complementary exams and studies histopathological, immunohistochemical are necessary for the diagnostic of this affection. Him election treatment is the surgical one, the radiotherapy and the chemotherapy they are used according to factors presage.

Key words: Breast, liposarcoma myxoid, phyllodes tumor, immunohistochemical.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas son considerados relativamente infrecuentes, representan aproximadamente el 1% de los tumores malignos. El liposarcoma es la variedad más común de este heterogéneo grupo y representa entre el 3 al 24 %¹, es de origen mesodérmico del tejido adiposo, macroscópicamente son tumores circunscritos o encapsulados que pueden alcanzar los 15 cm, con una superficie de corte amarillenta y de consistencia firme o gelatinosa, generalmente son unilaterales y los ganglios axilares suelen ser negativos y no hay alteraciones en la piel^{2, 3}. Se reconocen cuatro subtipos histológicos diferentes que incluye el liposarcoma bien diferenciado, el liposarcoma mixoide/celular, el desdiferenciado y el liposarcoma pleomórfico,

esta última variedad poco frecuente⁴.

El tratamiento del sarcoma primario de la mama es quirúrgico recomendándose la resección local o la mastectomía total.

La radioterapia, es cuestionable su aplicación después de la resección porque generalmente la vía de diseminación es hematológica. La quimioterapia, se recomienda como tratamiento adyuvante, sólo en las lesiones de grado alto o tumor de gran tamaño.

El pronóstico de la enfermedad está en relación con el tipo histológico, grado de mitosis, atipias celulares y el estado de los bordes de sección quirúrgica (márgenes). Suele comportarse más agresivo en las mujeres gestantes, es de señalar que tienden a recaer y dar metástasis sistémicas tempranamente y estas están asociadas a la exéresis incompleta del tumor.

El propósito de este trabajo es describir los hallazgos clínicos, imagenológicos, citopatológicos e inmunohistoquímicos así como el tratamiento empleado en nuestro caso y a su vez realizar una revisión bibliográfica sobre esta enfermedad por lo poco frecuente que resulta, descrita como caso único o en series pequeñas.

Caso Clínico.

Historia Clínica: 011651

Mujer perimenopáusica de 51 años de edad que acude a la consulta de mama en el Hospital Clínico Quirúrgico General "Freyre de Andrade", con antecedentes de haber sido operada tres años atrás, en otro centro, de un tumor Phyllodes borderlain. Hace 6 meses nota aumento de volumen en la mama derecha de crecimiento rápido y doloroso en ocasiones sin otro síntoma acompañante.

Al examen físico en la mama derecha tumor

de + de 15 cm que ocupa cuadrantes externos y parte del inferior interno, incluyendo parte del complejo areola pezón, movable, libre de planos que adelgaza la piel y se observa vascularización a través de ella, región axilar sin adenopatías. Mama izquierda sin alteraciones. Se le realizó ultrasonido de ambas mamas visualizándose en la mama derecha, imagen nodular, sólida que ocupa el cuadrante externo de hemisferio superior e inferior que mide 130 x 88 y 76 mm, que impresiona con áreas de necrosis con pequeñas calcificaciones y distorsión del patrón mamario vecino, el tumor está bien definido pero sus contornos son irregulares, existe una zona nodular cercana que mide 15x20x7mm, axilas normales. (Figura 1).



Figura 1: tumor que mide 15x20x7mm bien definido de contornos irregulares y áreas de necrosis con pequeñas calcificaciones y distorsión del patrón mamario vecino.

En la mamografía se observó nódulo grande que ocupa casi toda la mama, de 120x93mm y adenomegalias axilares BIRADS 4c.

El resultado del BAAF fue positivo de células neoplásicas, tumor fusocelular de grado intermedio que corresponde a fibrosarcoma, no se observa componente epitelial.

Se discute el caso en el Comité de tumores y sugieren realizar mastectomía radical modificada por la extensión de la lesión.

El resultado de la Biopsia: B-11- 489. Diagnóstico: Macro, tumor que abarca los dos cuadrantes externos y el inferior interno, tamaño 130 x 88 x 76 mm, borde anterior infiltra la piel el

resto de los bordes de sección quirúrgica están entre 20 y 50 mm, no metástasis en los 17 ganglios examinados. Adenitis reactiva.

Se le realizó estudio inmunohistoquímico: CR 1545, informando Liposarcoma mixoide bien diferenciado, desarrollado en un tumor phyllodes. Vimentina positivo. S100 positivo. (Figuras 2,3,4).

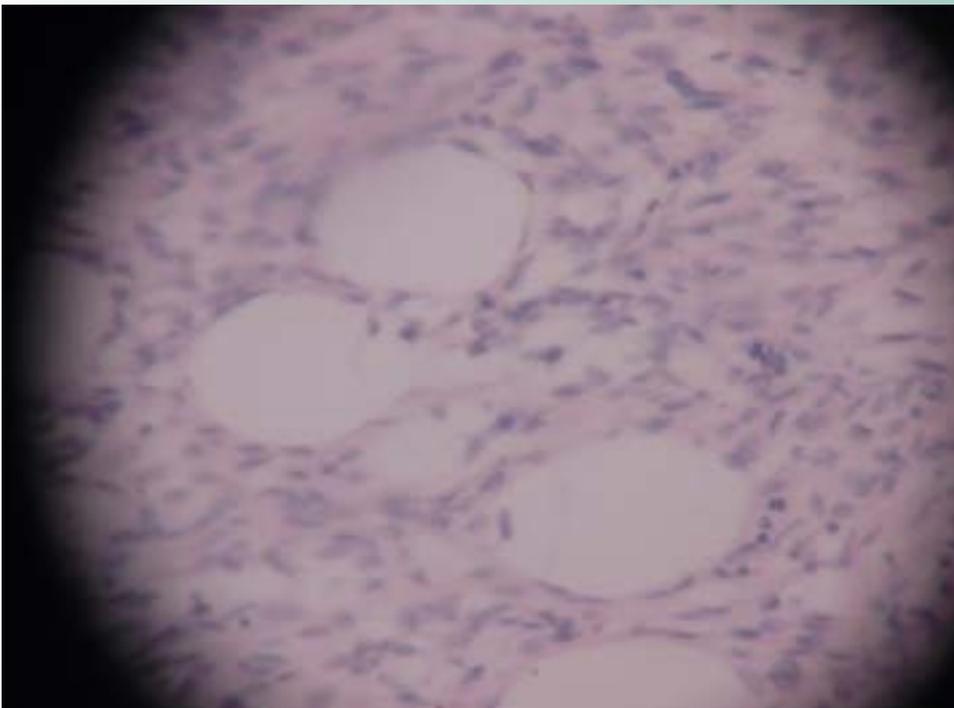


Figura 2: liposarcoma bien diferenciado de la mama de bajo grado tipo mixoide.

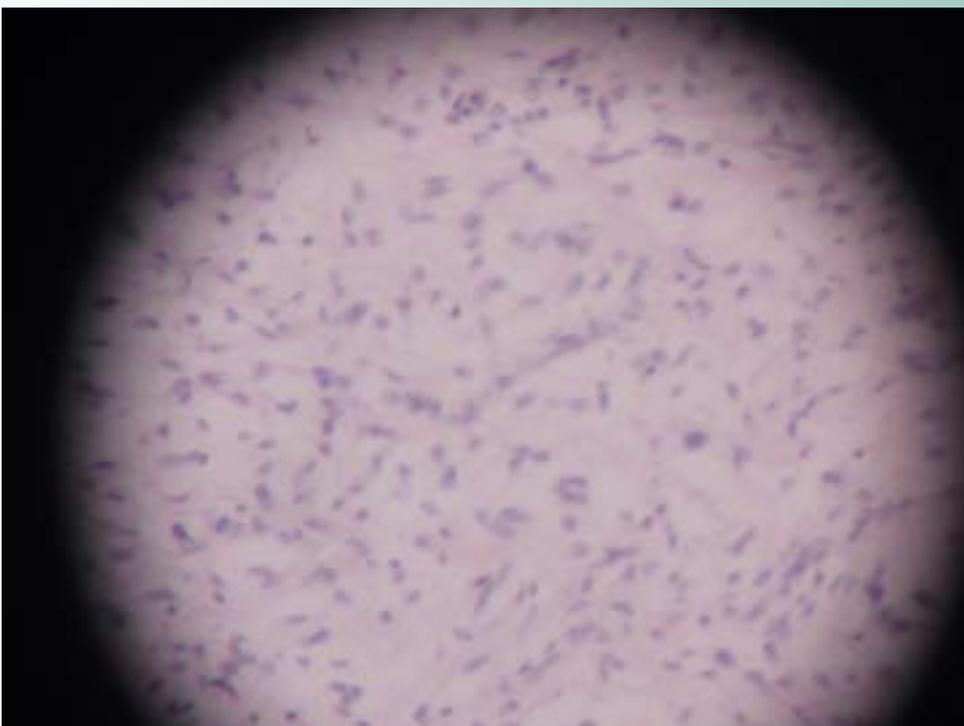


Figura 3: liposarcoma mixoide en conjunción con tumor phyllodes de la mama.

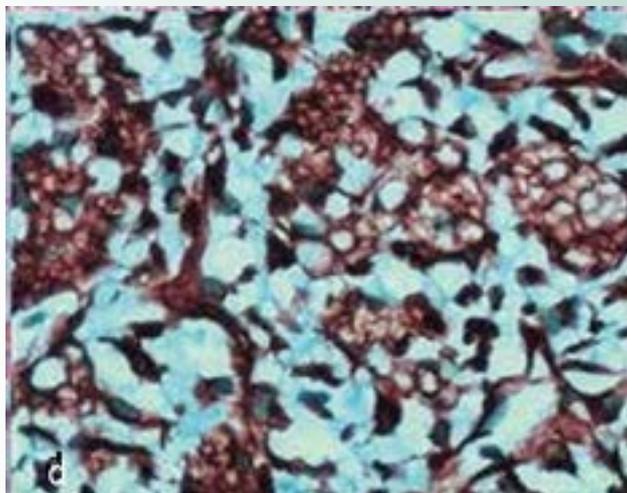


Figura 4: inmunohistoquímica positiva a vimentina.

La enferma recibió tratamiento con quimioterapia y actualmente tiene su seguimiento por la consulta de Oncología. Está controlada y no hay signos de recurrencia ni metástasis a distancia.

DISCUSIÓN

El término sarcoma (del griego sarkoma, crecimiento carnosos) se aplica a tumores no epiteliales. Es una enfermedad rara, representa menos del 1 % de todos los tumores malignos de la mama y menos del 5 % de todos los sarcomas de tejidos blandos.

Las principales variantes histológicas son el sarcoma estromal, los angiosarcomas, fibrosarcomas, liposarcomas y el tumor phylloides maligno 5-,7.

La etiología del sarcoma mamario se desconoce pero el principal factor de riesgo para desarrollar sarcomas en la mama, es la irradiación previa por un carcinoma de mama, además del linfedema crónico 8.

En los estudios de González Ortega y Torres Aja, el sarcoma primario de la mama estuvo representado por el 1,2 % y el 2,2 % respectivamente 9-11. Resultados similares a los encon-

trados en la literatura internacional revisada 5, 6.

La media de edad en que aparece es de 52 años. La mayoría de las pacientes refieren un crecimiento rápido y brusco de una masa ya conocida.

Los liposarcomas constituyen el grupo más numeroso de sarcomas del adulto, y representan el 20% de estos. La aplicación de las técnicas de citogenética y de biología molecular .han provocado cambios conceptuales y en la clasificación de esta neoplasia lo que ha permitido definir cuatro variedades histológicas de liposarcomas malignos: el liposarcoma desdiferenciado que incluye la evolución maligna del liposarcoma bien diferenciado y el tumor lipomatoso atípico, el liposarcoma mixoide y celular, el liposarcoma pleomórfico y el liposarcoma mixto ; el más frecuente es el liposarcoma mixoide y representa aproximadamente el 40-50% de todos1, 2,10, 12,13.

Su diagnóstico se realiza por la correlación clínica y el uso de las técnicas histológicas clásicas, más que por el aporte de la inmunohistoquímica, sólo la proteína S-100 puede ser de cierta ayuda en el reconocimiento de las formas más complicadas de liposarcoma mixoide (variedad de células redondas) puesto que la inmunoreacción a la proteína S-100 es positiva en los lipoblastos.

El lipoblasto, célula mesenquimal poco desarrollada, durante muchos años ha sido la clave para el diagnóstico del liposarcoma sin embargo pueden estar presente, en ciertas lesiones benignas: lipoblastoma, lipoma pleomórfico y otras13-15.

Los liposarcomas no suelen ser lipomas degenerados sino que aparecen de "novo". Se visualiza como una masa mal delimitada de los tejidos circundantes con un tamaño medio entre 13-15 cm 16 La media de edad a la que se presentan es de 52 años. La mayoría de las pacientes refieren un crecimiento rápido y brusco de una masa ya conocida 8, 14,16.

El liposarcoma al ser poco vascularizado tiene baja tendencia a producir metástasis a distancia y su pronóstico depende de su variedad histológica y de una posible multicentricidad que dificulta la exéresis quirúrgica completa. Entre los factores pronósticos, el grado de malignidad histológica y el tamaño del tumor primario, constituyen los más importantes, así como la diferenciación celular, el número de mitosis y la extensión de la necrosis.

Las metástasis a distancia no son significativas en las formas bien encapsuladas, bien diferenciadas o en los tumores mixoides y cuando aparecen se localizan esencialmente en el pulmón y hueso 14.

La cirugía es la piedra angular del tratamiento para el control de la enfermedad. La cirugía conservadora y la radioterapia tienen excelentes resultados locales y relativamente pequeño riesgo de metástasis para pacientes con liposarcomas bien diferenciados y mixoideo y la mastectomía total en tumores de mayor tamaño, la disección axilar no está indicada así se refiere en la revisión realizada por Campos y colaboradores 16 dado a que la diseminación linfática no es frecuente.

La misma estrategia de tratamiento parece apropiada para el liposarcoma pleomórfico pero con menos expectativas de resultados satisfactorios.

A pesar de que los tumores mesodérmicos son radiorresistentes, el liposarcoma es el más radiosensible. La radioterapia postoperatoria ha demostrado disminuir la tasa de recurrencia local especialmente cuando los márgenes tienen un patrón infiltrativo; en algunas otras publicaciones se sugiere que puede administrarse como tratamiento neoadyuvante para prevenir la recurrencia local 4.

Hay apuntes que refieren que la radioterapia aumenta la supervivencia y el intervalo libre de enfermedad, sin embargo hay otros autores para los que este tratamiento no mejora la supervivencia de la enfermedad específica a largo plazo en casos de resecciones macroscópicamente completas 4, 15,16.

La mayoría de los sarcomas de tejidos blandos son poco sensibles a la quimioterapia siendo, el liposarcoma mixoideo relativamente quimio sensible en comparación con otros liposarcomas, según centros de referencia como el MD Anderson y la Clínica Mayo, las enfermas con tumores de más de 5 cm deben recibir radioterapia y quimioterapia adyuvante 16-22.

Gronchi y colaboradores sugieren utilizar la quimioterapia neoadyuvante en casos de liposarcomas mixoides localmente avanzados 23.

Consideraciones finales

Los liposarcomas primarios de la mama son neoplasias extremadamente raras, predominan en la mujer y se distinguen en ocasiones como diferenciación liposarcomatosa de un tumor phyllodes. La interpretación de los exámenes complementarios y estudios inmunohistoquímicos son necesarios para el diagnóstico de esta afección. El tratamiento de elección es el quirúrgico, la radioterapia y la quimioterapia se utilizan según la interpretación de los facto-

res pronósticos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mazaki T, Tanaka T, Suenaga Y, Tomioka K, Takayama T. Liposarcoma of the breast: A case report and review of the literature. *Act Cytol.* 2002; 87(3):164-170.
2. Demaria S, Yee HT, Cangiarella J, Cohen JM, Chhieng DC. Fine needle aspiration of primary pleomorphic liposarcoma of the breast: A case report. *Act Cytol.* 1999; 43:1131-1136.
3. Tavasson F.A, Devilee P. (Eds): World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumors of the breast and female genital organs. IARC Press Lyon 2003. 89-98.
4. Saito T, Ryu M, Fukumura Y, Asahina M, Arakawa A, Nakai K, Miura H, Saito Yao T. A case of myxoid liposarcoma of the breast. *Int J Clin Exp Pathol.* 2013; 6 (7): 1432-1436.
5. Caro Sánchez Claudia HS, Flores Balcázar Christian H, Mejía Pérez A, López-Navarro O, Robles Vidal Carlos D, Rosales Pérez S, Pérez Sánchez V. Liposarcoma mixoide y de células redondas con metástasis mamaria bilateral reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev Mex Mastol* 2014; 4 (2): 52-57.
6. Al-Benna S, Poggemann K, Steinau HU, Steinstraesser L. Diagnosis and management of primary breast sarcoma. *Breast Cancer Res Treat.* 2010; 122(3):619-626.
7. McGowan TS, Cummings BJ, O'Sullivan B, Catton CN, Miller N, Panzarella T. An analysis of 78 breast sarcoma patients without distant metastases at presentation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2000; Jan 15, 46 (2):383-390.
8. Voutsadakis L, Zaman K, Leyvraz S. Breast sarcomas: Current and future perspectives. *The Breast.* 2011; 20(3):199-204.
9. Torres L. Sarcomas primitivos de la mama. Estudio de 29 años. *Medisur.* 2011; 9 (2): 1-15.
10. González Ortega JM, Morales MM, Gómez MM, López ZC, Escaig RL, González R. Tumores mesenquimales de mama. *Revista Médica Electrónica [revista en Internet].* 2008 [cited 12Abr 2011]; 30 (2): [aprox. 15p]. Available from: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revistamedica/ano%202008/vol2%202008/tema07.htm>.
11. Torres Ajá L. Sarcoma primitivo de mama. Presentación de un caso. *Revista Finlay [revista en Internet].* 2013 [citado 2015 Jun 16]; 3(2): [aprox. 2p]. Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/185>.
12. Franceschi K, Herrera Nelson J, Hurtado Oscar A, Orta Gregorio J. Liposarcoma primario de mama: Presentación de caso y revisión de literatura. *Rev. venez. oncol. [periódico na Internet].* 2007 Maio [citado 2015 Set 13]:19(2):152-157. Disponible en: http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0798-05822007000200009&lng=pt.
13. Segura Sánchez J, Pareja Megía MJ, García Ricardo Escudero A, Vargas de los Monteros MT, González Cámpora R. Liposarcomas. Aspectos clínico-patológicos y moleculares. *Rev Esp Patol* 2006; 39, (3): 135-148.
14. Dei Tos AP. Liposarcoma new entities and evolving concepts. *Ann Diagn Pathol* 2000; 4: 252-66.
15. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (Eds): Adipocytic tumors. In World Health Organization Classification of tumors. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2002: 19-46.
16. Campos L, Gómez Á, Velásquez Y, Koury Y, Escalante M, Pérez S. Sarcoma bilateral de

- la mama, revisión de la literatura propósito de un caso Rev Venez Oncol 2014;26(1):50-52.
17. Pencavel T, Allan CP, Thomas JM, Hayes AJ. Treatment for breast sarcomas: A large, single center series. *Eu J Surg Oncol.* 2011; 37:703-708.
 18. Rivera R, Henríquez C, Varela S. Metástasis pulmonar de tumor phyllodes: reporte de caso y revisión de literatura. *Rev med hondur.* 2008; 76.
 19. Ferrari A, Besana-Ciani I, Rovera F, Siesto G, Dionigi G, Boni L, Dionigi R. An unusual case of breast liposarcoma with liver metastases: The role of radical surgery. *Breast J.* 2007; 13: 324-325.
 20. Moreau LC, Turcotte R, Ferguson P, Wunder J, Clarkson P, Masri B, Canadian Orthopaedic Oncology Society (CA-NOOS). Myxoid/round cell liposarcoma (MRCLS) revisited: an analysis of 418 primarily managed cases. *Ann Surg On-col.* 2012; 19: 1081-1088.
 21. Fields RC, Aft RL, Gillanders WE, Eberlein TJ, Margenthaler JA. Treatments and outcomes for patients with primary breast sarcoma *Am J Surg.* 2008; 196 (4):559-561.
 22. Eilber FC, Eilber FR, Eckardt J, Rosen G, Riedel E, Maki RG, Brennan MF, Singer S. The impact of chemotherapy on the survival of patients with high-grade primary extremity liposarcoma. *Ann Surg.* 2004; 240: 686-697.
 23. Gronchi A, Bui BN, Bonvalot S, Pilotti S, Ferrari S, Hohenberger P, et al. Phase II clinical trial of neoadjuvant trabectedin in patients with advanced localized myxoid liposarcoma. *Ann Oncol.* 2012; 23:771-776.