

## SARCOMA MAMARIO: EL GRAN OLVIDADO

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** **Rafael Reina Cubero**, Maria Rosario Campos Arenas, Soraya Garcia Gomez, Eva Marie Heursen ., Teresa Maria Guijo Hernandez, Andres Garcia Gamez

### Objetivos Docentes

- Conocer la presentación clínica y radiológica de los sarcomas mamarios.
- Conocer los distintos tipos histológicos, el curso natural de esta entidad y las opciones de tratamiento más adecuadas.

### Revisión del tema

Los **sarcomas mamarios primarios** constituyen entidades **poco frecuentes** (0.2-1% de los tumores de mama diagnosticados): es necesario excluir enfermedad metastásica de carcinoma o tumor filodes maligno con sobrecrecimiento sarcomatoso. Su apariencia en mamografía y ecografía puede ser similar pero la afectación ganglionar axilar es extremadamente infrecuente en el sarcoma, siendo más característico del carcinoma.

Los sarcomas mamarios primarios son un **grupo heterogéneo** de neoplasias que se originan de los elementos mesenquimales interlobulares, que forman el estroma mamario de soporte. La forma más frecuente de sarcoma mamario es el angiosarcoma; otros sarcomas mamarios incluyen el liposarcoma, fibrosarcoma, leiomiomasarcoma, sarcoma con hueso y cartílago, e histiocitoma fibroso maligno. Los sarcomas mamarios primarios tienen un tamaño variable, entre 1-30 cm, con un tamaño medio diagnóstico de 3 cm (mediana de 4 cm).

El patrón de crecimiento en la mayoría de sarcomas primarios de mama es el de una masa rápidamente expansiva con bordes relativamente bien definidos (aunque el margen histológico muestre invasión). Esto puede explicar la aparición de masas ovaladas de márgenes bien circunscritos o indistintos, a diferencia del carcinoma de mama (que típicamente tiene una morfología estrellada o márgenes macroscópicamente mal definidos, con invasión amplia a nivel microscópico). Son tumores localmente agresivos, con **alta tasa de recurrencia** local a pesar de la excisión quirúrgica y con alta frecuencia de recidiva en la mama contralateral (hasta del 21%).

Los tumores de alto grado y de gran tamaño (> 5 cm) generalmente tienen un peor pronóstico. De todos los subtipos histológicos, el angiosarcoma es el más agresivo.

Cada subtipo presenta diferente etiología, historia natural y respuesta al tratamiento.

Los sarcomas mamarios primarios pueden darse en un amplio rango de edad, pero la mayoría se dar predominantemente en mujeres entre la **5ª y 6ª década de la vida**, a excepción de los angiosarcomas (que normalmente se dan en mujeres más jóvenes (edad media 35 años), y en pacientes con historia previa de irradiación).

### **1. HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO (figura 1 y 2):**

- Masa de tejidos blandos en pared torácica de contornos lisos o lobulados, bien definidos, que normalmente presenta gran tamaño al diagnóstico (tamaño medio: 6 cm).
- Suele localizarse en la fascia profunda o en el músculo, y que con frecuencia afecta a las estructuras óseas adyacentes. Puede presentar calcificaciones u osificación.
- Presenta realce heterogéneo tras la administración de contraste.
- Edad media de aparición: 55 años. Predominio en mujeres.
- Tratamiento: Excisión local amplia (papel incierto de radioterapia y quimioterapia).
- Mal pronóstico: si tumores mayores de 5 cm, localización profunda y alto grado histológico. Metástasis al diagnóstico en el 30.50% de los casos.

### **2. ANGIOSARCOMA PRIMARIO DE MAMA (figura 3):**

- Etiología: indeterminada, si bien se asocian a tratamiento previo con radioterapia y linfedema postquirúrgico. Los sarcomas de extremidad superior también se ha relacionado con el antecedente de mastectomía previa.
- Epidemiología: Aunque se trata de una entidad rara, suele presentarse en mujeres premenopáusicas (pocos casos publicados).
- Clínica: Masa palpable unilateral de crecimiento rápido, con decoloración cutánea asociada.
- Diagnóstico por imagen: masa o asimetría mamaria, sin calcificaciones.
- Tratamiento: Excisión amplia o mastectomía total (en ninguna de las series consultadas está indicado asociar linfadenectomía, debido al bajo número de metástasis axilares).
- Pronóstico: Desfavorable.

### **3. LIPOSARCOMA**

- Masa hiperdensa, circunscrita o de márgenes indistintos.
- En ecografía suele presentarse discretamente hiperecoica respecto a la grasa adyacente.

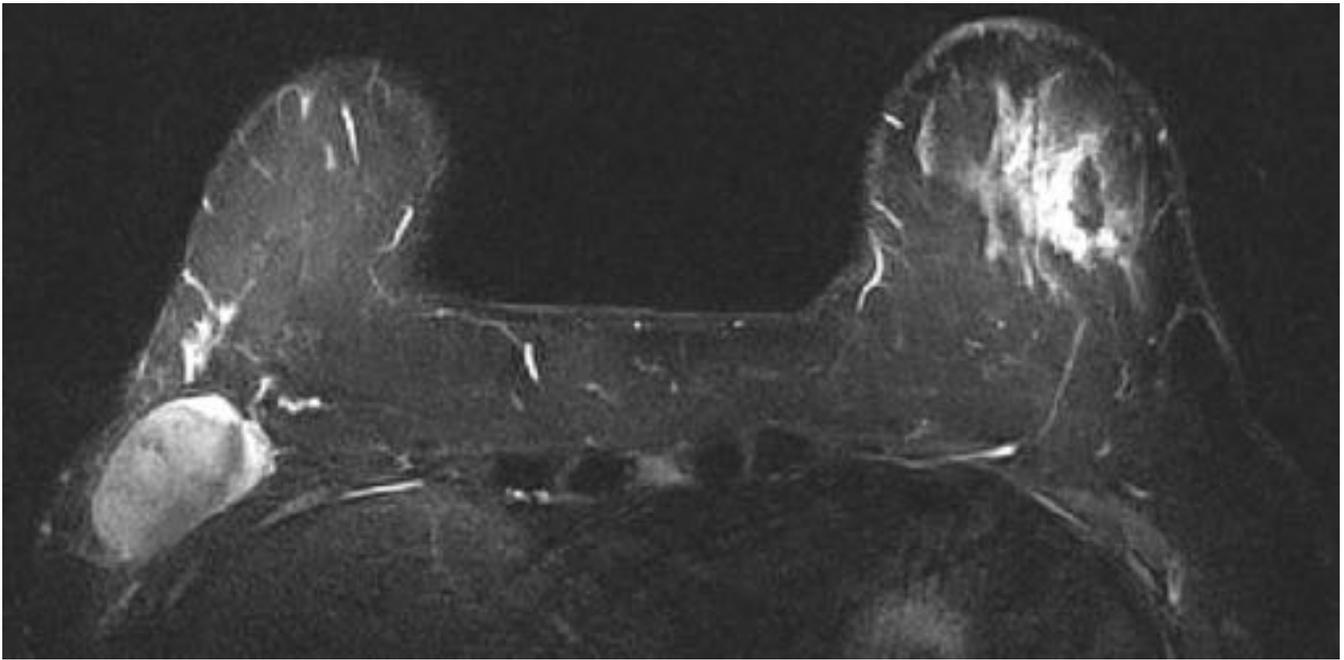
### **4. OSTEOSARCOMA PRIMARIO DE MAMA (Figura 4-7):**

- Entidad infrecuente (osteosarcoma extraóseo).
- Pocos casos descritos en la literatura.
- Masa hiperdensa con calcificaciones osteoides.
- Diagnóstico diferencial (presencia de hueso en lesiones mamarias): lesiones benignas y malignas: fibroadenoma, tumor filodes y carcinoma metaplásico.

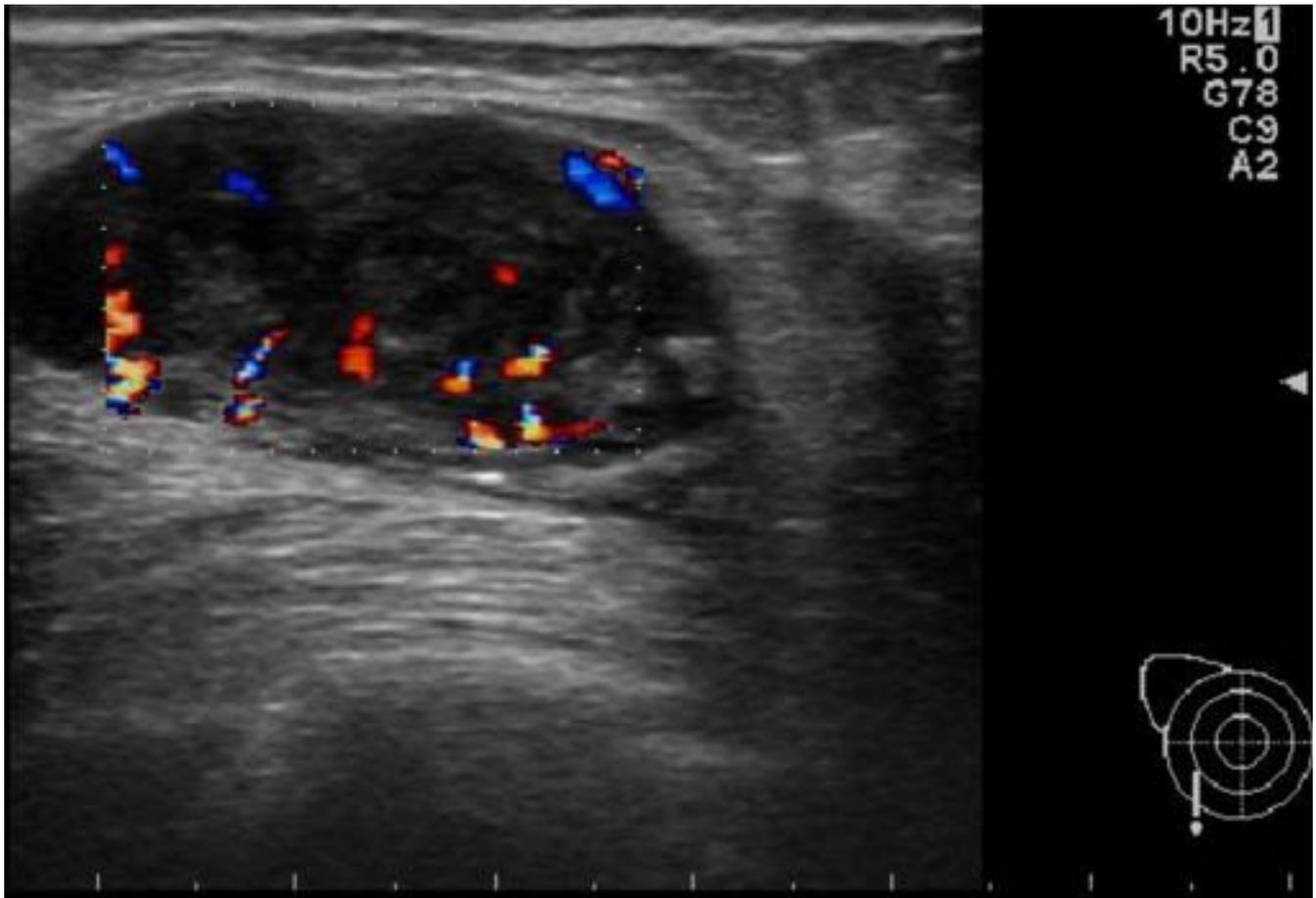
### **5. OTROS SARCOMAS MAMARIOS**

- El sarcoma granulocítico (cloroma) - Figura 8- a menudo se asocia con leucemia mieloblástica. Se trata de un tumor maligno muy infrecuente que raramente afecta a la mama. El diagnóstico definitivo vendrá dado por biopsia.
- Metástasis de sarcoma indiferenciado (figura 9).

**Imágenes en esta sección:**



**Fig. 1:** HISTIOCIOMA FIBROSO MALIGNO de pared torácica derecha. En RM se demuestra lesión con captación intensa del contraste, sin signos de infiltración de la grasa adyacente.

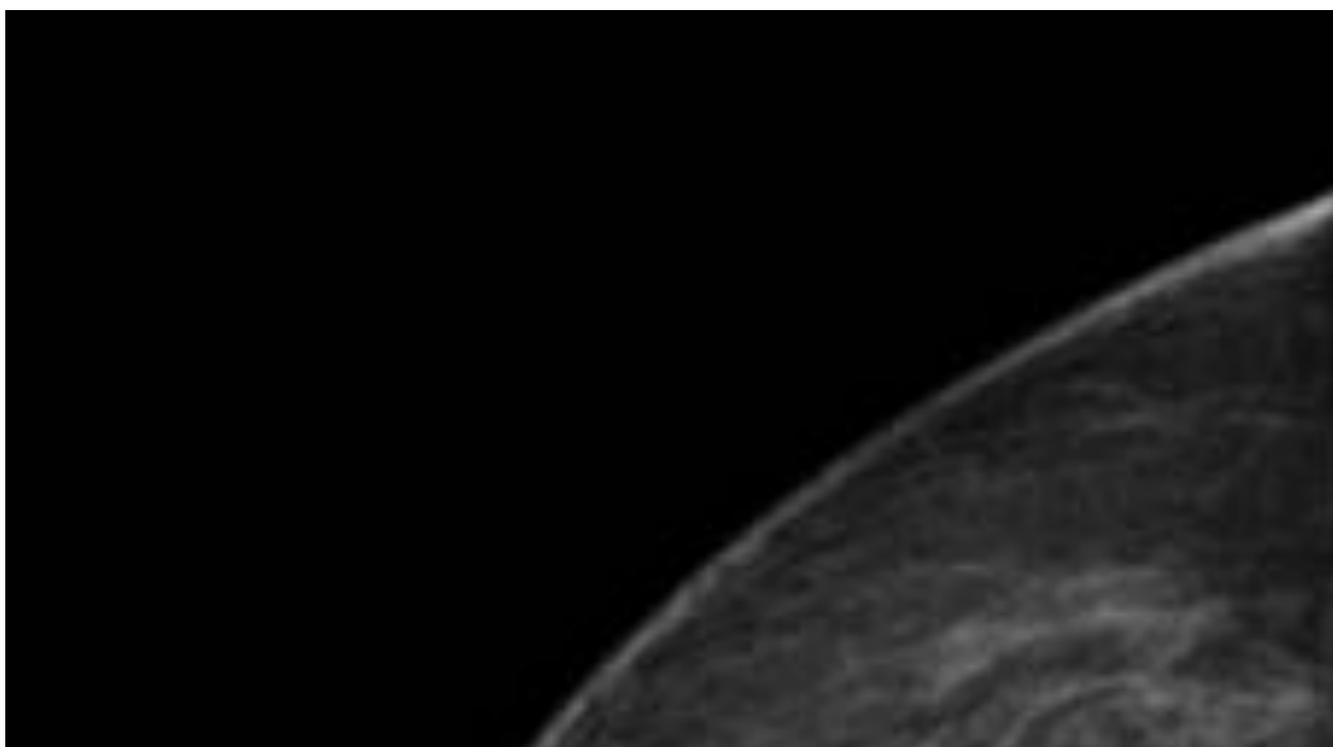


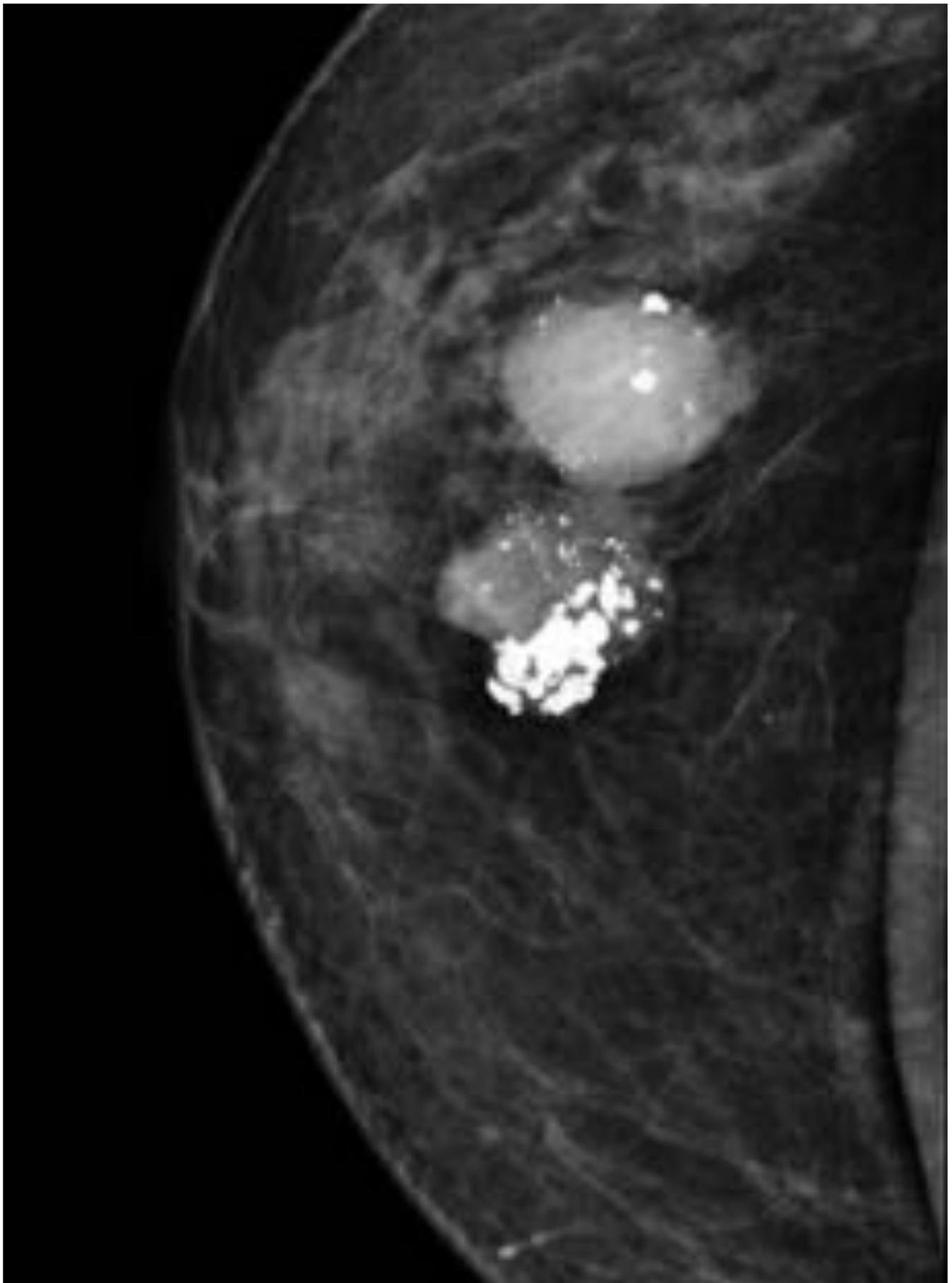
**Fig. 2:** HISTIOCIOMA FIBROSO MALIGNO de pared torácica derecha. Ecografía: Lesión

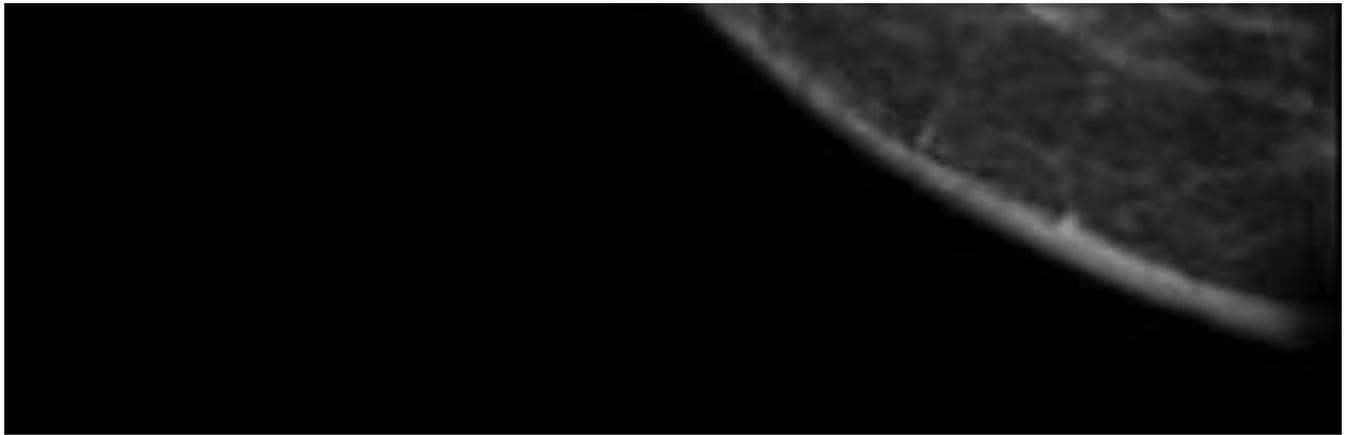
hipoecogénica de 4 cm de bordes bien definidos con importante vascularización.



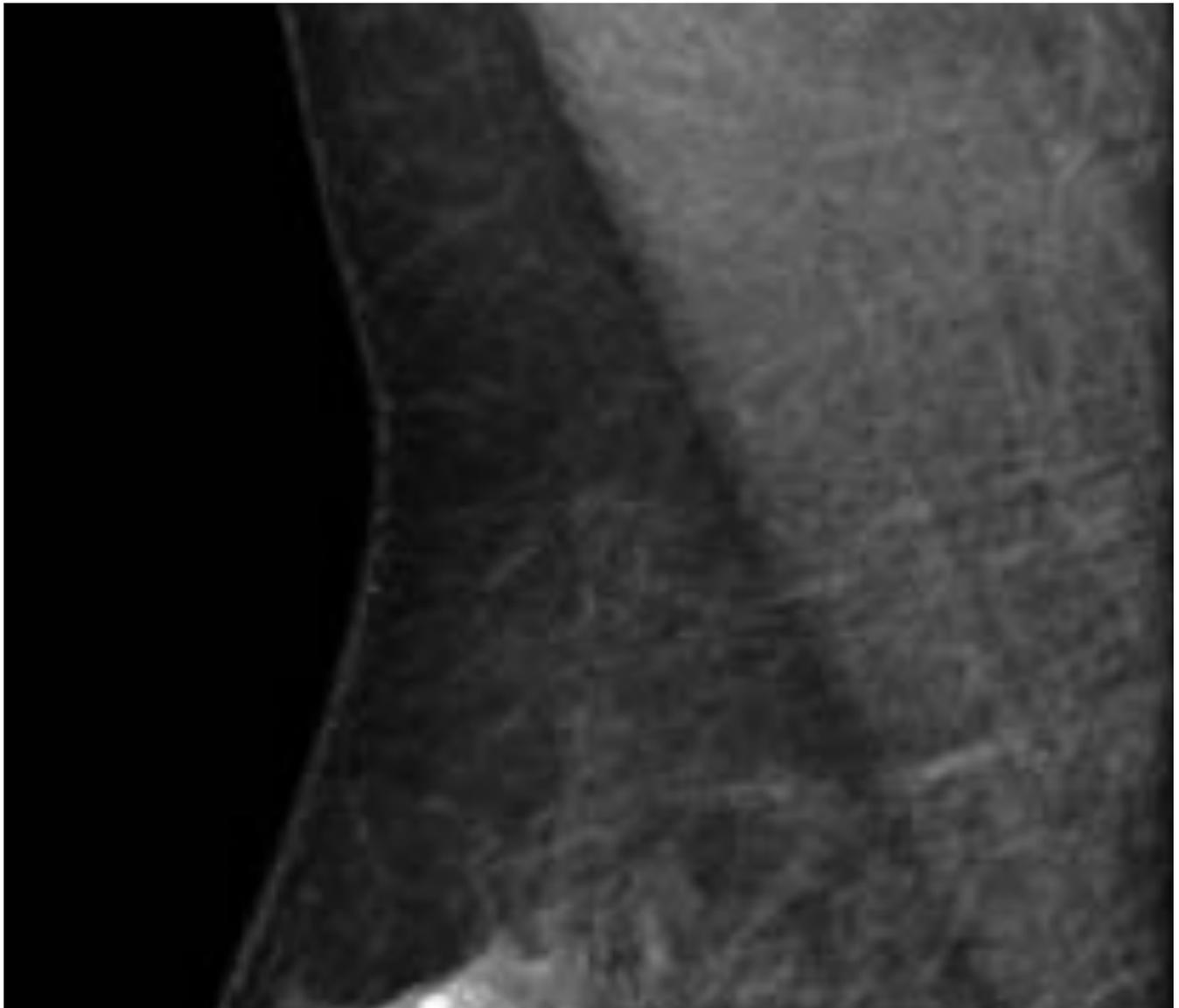
**Fig. 3:** Angiosarcoma mamario de bajo grado de mama derecha.







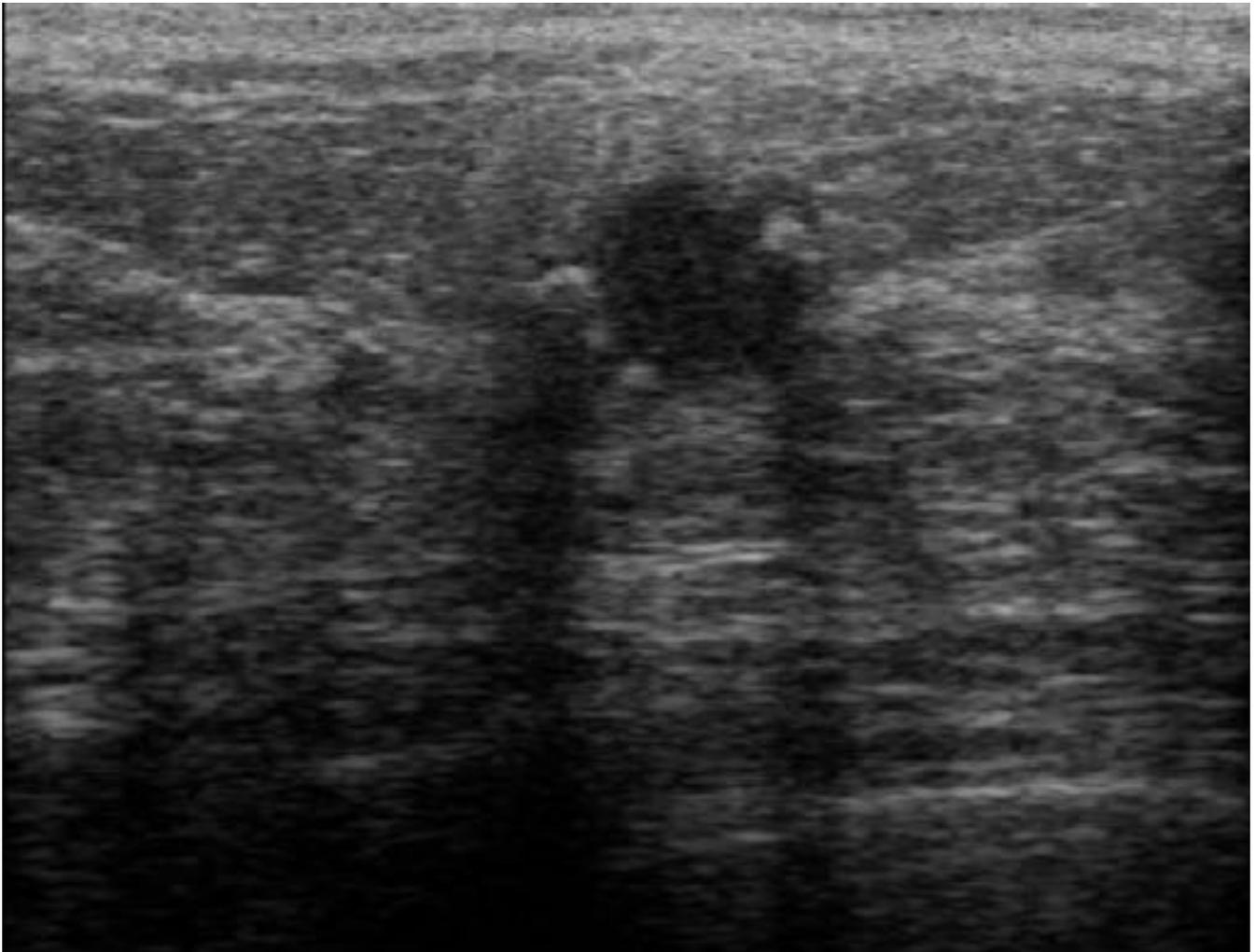
**Fig. 4:** FIBROADENOMA CALCIFICADO en unión de cuadrantes inferiores de mama derecha y SARCOMA OSTEOGÉNICO DE 30 mm en cuadrante superoexterno de mama derecha. En proyección CC y OML de mamografía se identifican dos nódulos de unos 2 cm con calcificaciones groseras en su interior en CSE y UCI de la mama derecha.



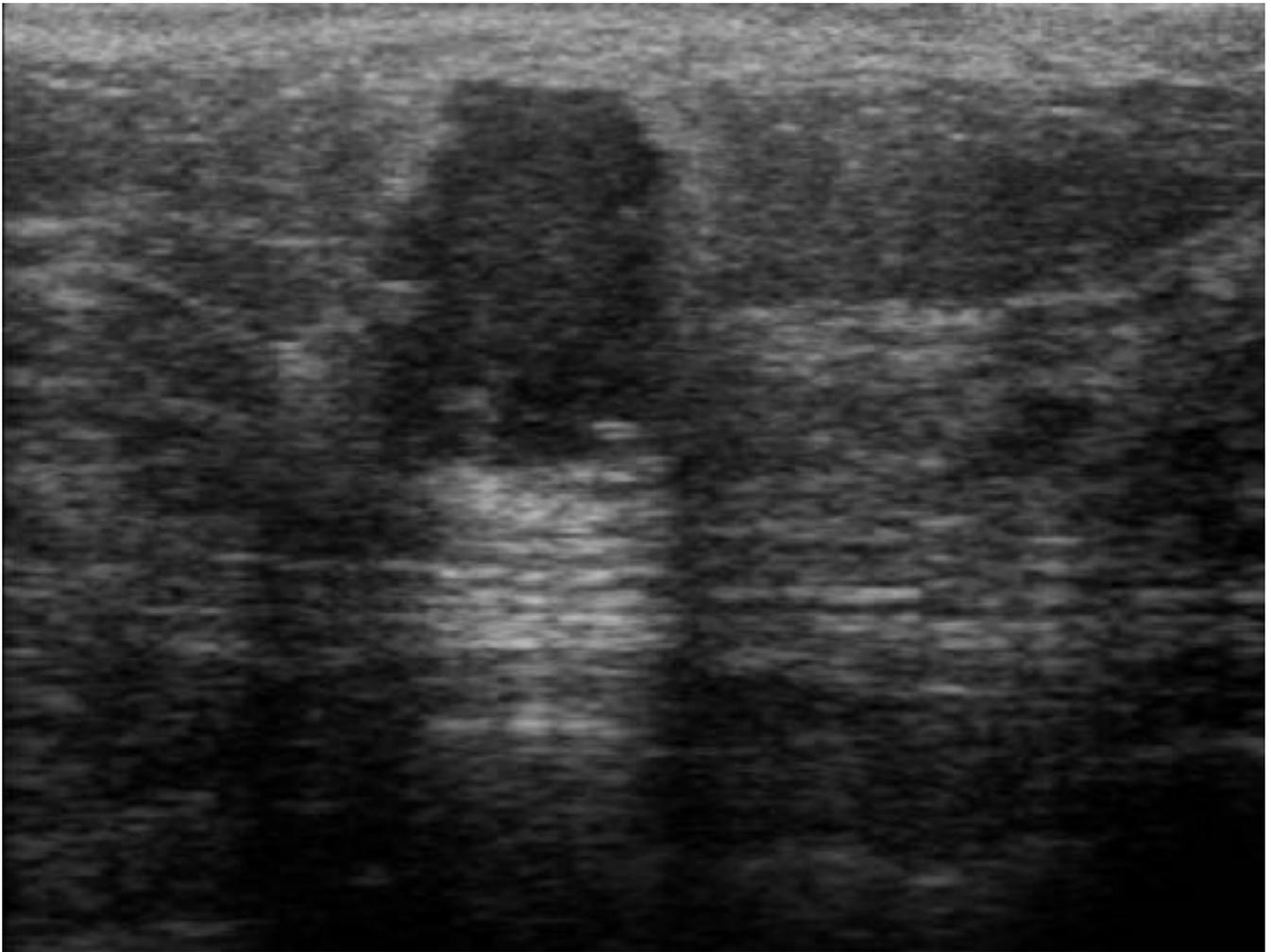




**Fig. 5:** FIBROADENOMA CALCIFICADO en unión de cuadrantes inferiores de mama derecha y SARCOMA OSTEOGÉNICO DE 30 mm en cuadrante superoexterno de mama derecha. En proyección CC y OML de mamografía se identifican dos nódulos de unos 2 cm con calcificaciones groseras en su interior en CSE y UCI de la mama derecha.

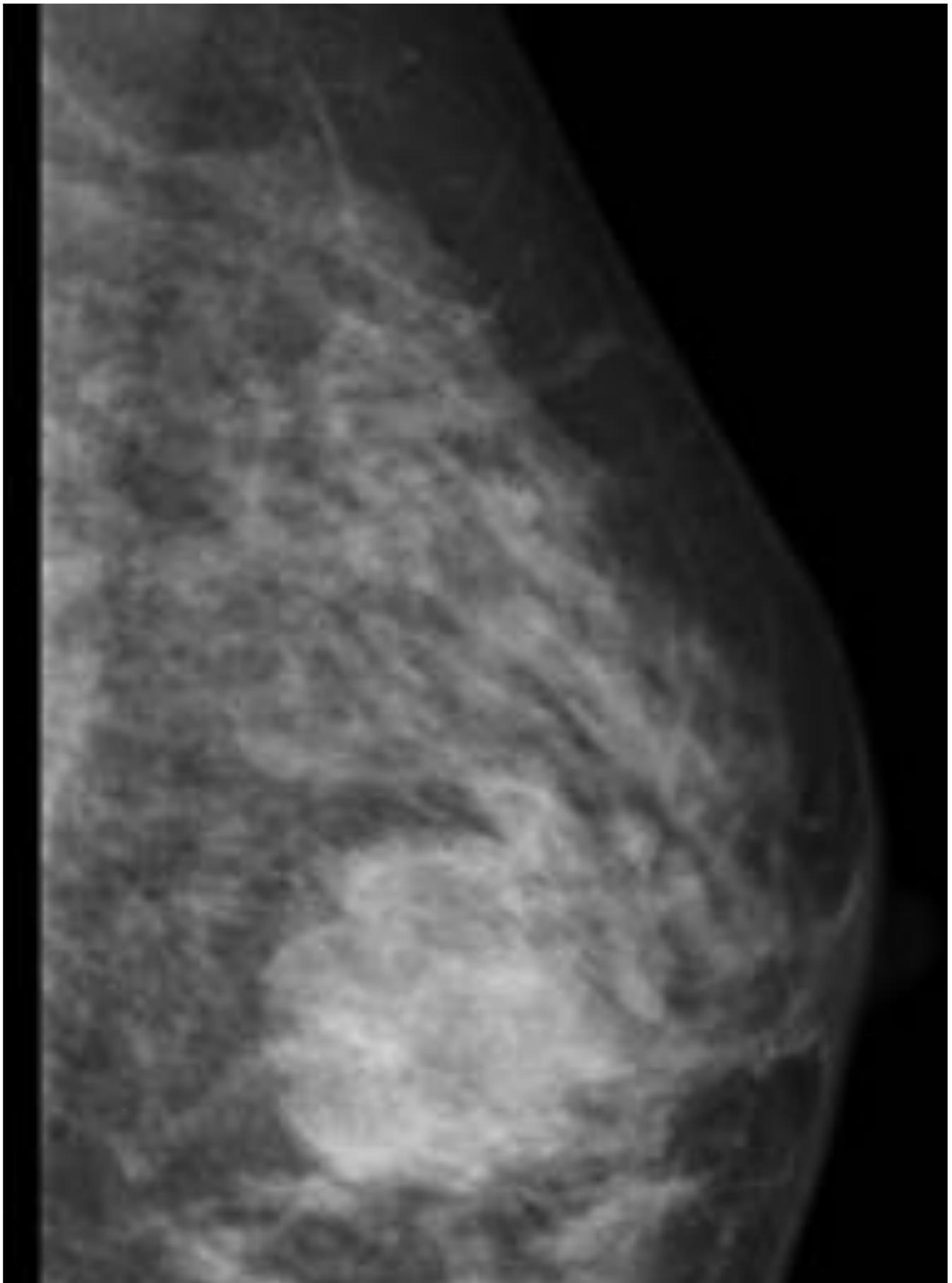


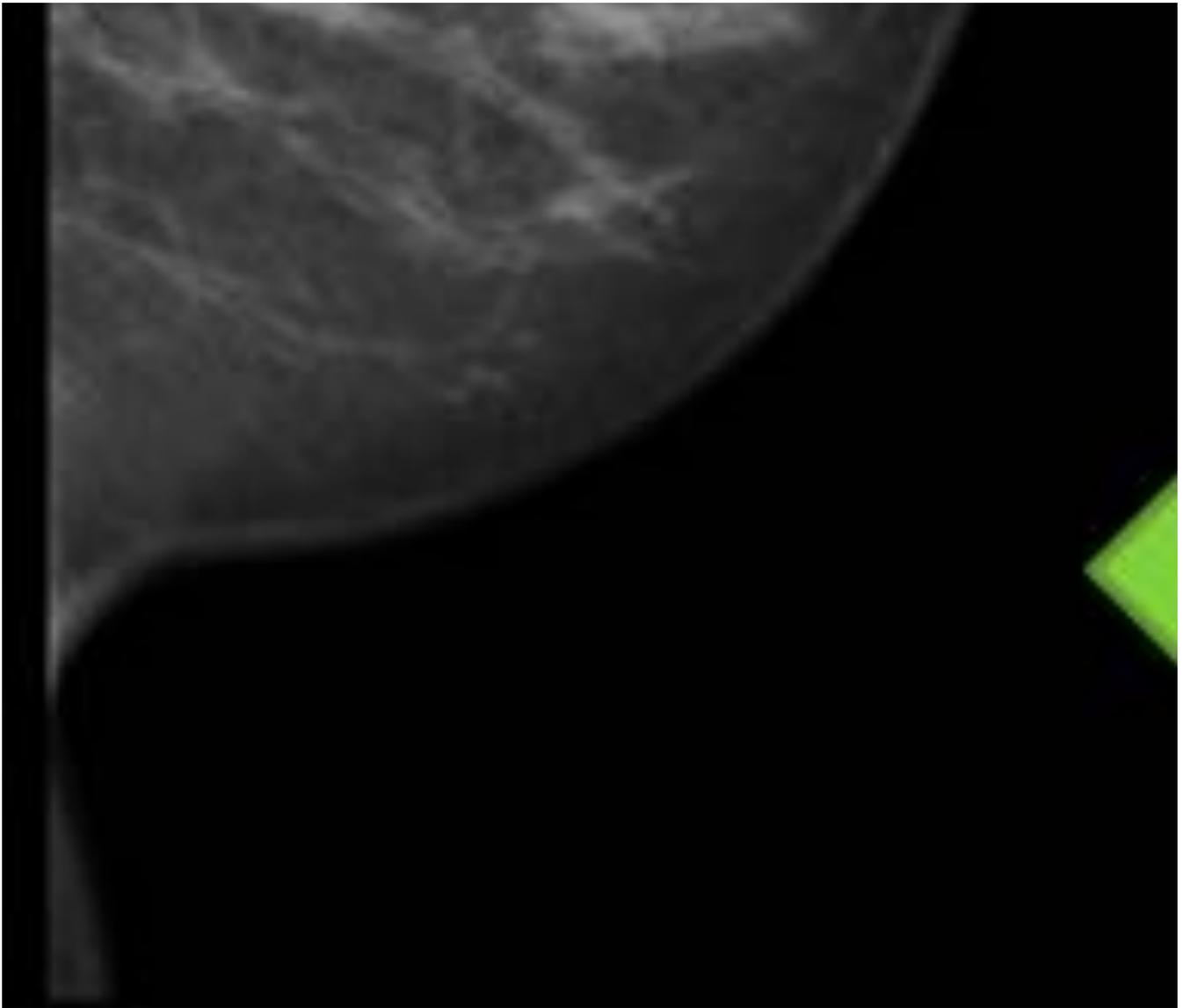
**Fig. 6:** FIBROADENOMA CALCIFICADO en unión de cuadrantes inferiores de mama derecha y SARCOMA OSTEOGÉNICO DE 30 mm en cuadrante superoexterno de mama derecha. En ecografía: lesiones hipoeoicas con calcificaciones groseras.



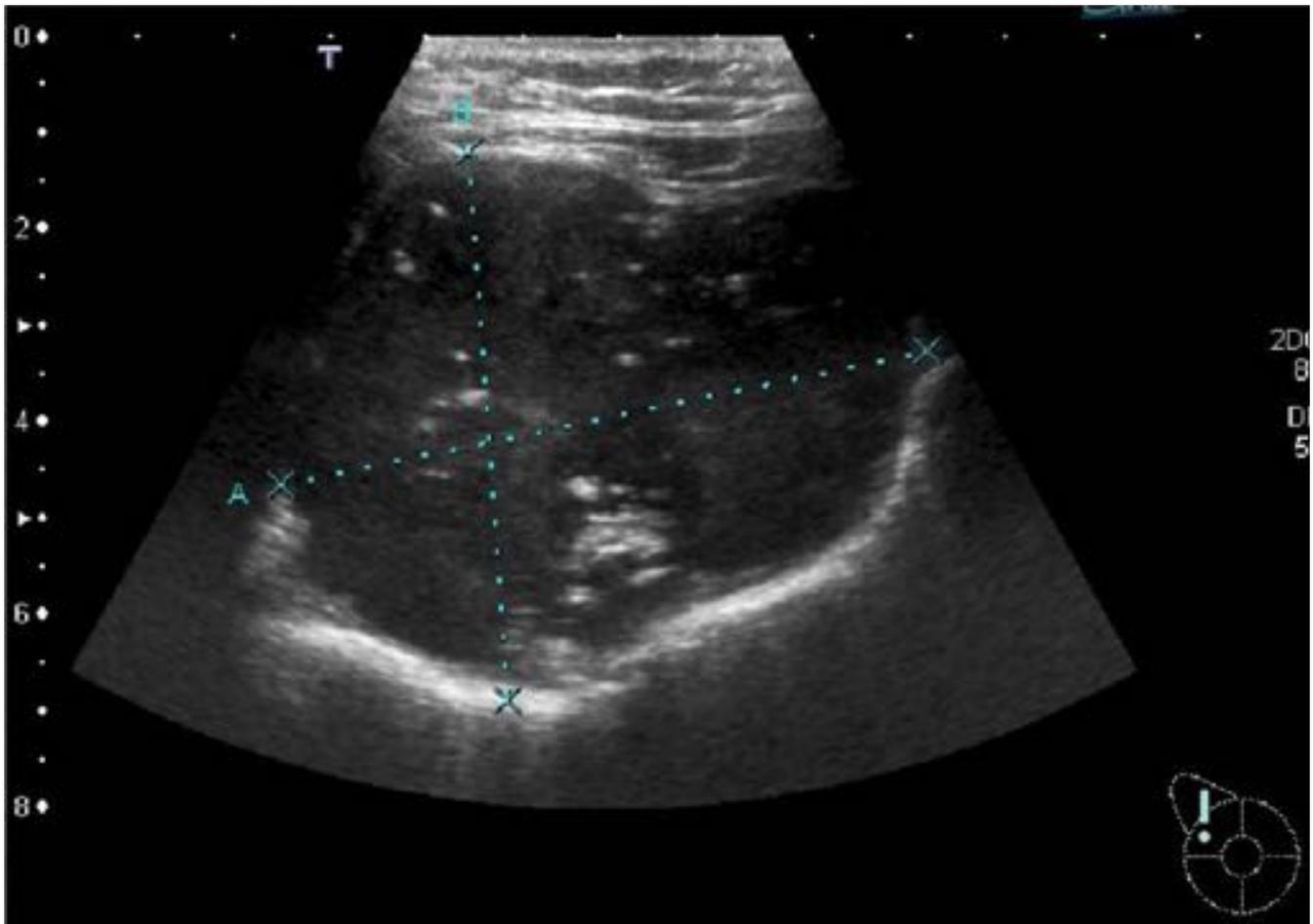
**Fig. 7:** FIBROADENOMA CALCIFICADO en unión de cuadrantes inferiores de mama derecha y SARCOMA OSTEOGÉNICO DE 30 mm en cuadrante superoexterno de mama derecha. En ecografía: lesiones hipocóicas con calcificaciones groseras.







**Fig. 8:** SARCOMA GRANULOCÍTICO. Nódulo de 24 mm en mama izquierda en paciente de 37 años con antecedente de LLA.



**Fig. 9: METÁSTASIS DE SARCOMA INDIFERENCIADO.** Lesión hipocogénica de contornos bien definidos, con focos hiperecogénicos en su interior (calcificaciones).

## Conclusiones

- Los sarcomas mamarios son una entidad poco frecuente. Aun así, no debemos olvidarnos de ella, sobre todo en aquellas lesiones mamarias de rápido crecimiento.
- Presentan una alta tasa de recidiva local, por lo que el tratamiento quirúrgico local debe incluir unos amplios márgenes de resección.
- La diseminación a distancia suele ser hematogena: no es necesario el tratamiento quirúrgico axilar.
- Por todo esto, hemos de conocer su semiología clínico-radiológica y las opciones de tratamiento ya que, aunque infrecuentes, suponen el 1% de las neoplasias mamarias malignas.

## Bibliografía / Referencias

1 Casper E, Gaynor J, Harrison L. Preoperative and postoperative adjuvant combination chemotherapy for adults with high grade soft tissue sarcoma. *Cancer* 1994;73:1644-51.

- 2 Pezzi CM, Pollack RE, Evans ML. Preoperative chemotherapy for soft tissue sarcoma of the extremities. *Ann Surg* 1990;211: 476-81.
- 3 Mc Grath P, Sloan D, Kenedy D. Adjuvant therapy of soft tissue sarcoma. *Clin Plast Surg* 1999;22:21-9.
- 4 Eilber F, Giuliano A, Huth J, Mirra J, Rosen G, Morton D. Neoadjuvant chemotherapy radiation and limited surgery for high grade soft tissue sarcoma of the extremity. *Dev Oncol* 1988;55:115-22.
- 5 De Medici D, Cebrelli CF, Venegani A, Mottola D. Sarcoma osteogenico della mammella. *Minerva Chir* 1997;52:135-8.
- 6 Dannel RM, Rosen PP, Lieberman PH. Angiosarcoma and other vascular tumors of the breast. *Am J Surg Pathol* 1981;7: 53-60.
- 7 Ciatto S, Bonardi R, Cataliotti G. Sarcoma of the breast: a multicenter series of 70 cases. *Neoplasia* 1992;39:375-9.
- 8 Smola M, Rotschek M, Amann W. The impact of resection margins in the treatment of primary sarcomas of the breast. *Eur J Surg Oncol* 1993;19:61.
- 9 Terrier P, Terrier-Cocombe M, Mouriesse H. Primary breast sarcoma. A review of 33 cases with immunohistochemistry and prognostic factors. *Breast Cancer Res Treat* 1989;13:39-48.
- 10 Fong Y, Coit D, Woadruft J. Lymph node metastasis for soft tissue sarcoma in adults. Analysis of data from a prospective data of 1722 sarcoma patients. *Am Surg* 1993;217:72-7.
- 11 Li K, Hizawa K, Okazaki K. Liposarcoma of the breast fine structural and histochemical study of a case and review of 42 cases in the literature. *Tokushima J Exp Med* 1980;27:49.
- 12 Johnstone P, Pierce L, Merino M. Primary soft tissue sarcoma of the breast: local-regional control with postoperative radiotherapy. *Int J Radio Oncol Biol Phys* 1993;27:671-5.