

# SARCOMAS DE LA MAMA

Dr. Bernardo Koffmann I., Dra. Olga Andrade W.,  
Dr. Santiago Cornejo S., Dr. Jorge Cornejo S.

Son tumores raros y de baja frecuencia de aparición; el primer caso descrito en la literatura aparece mencionado por Chelius en 1828<sup>(1)</sup>. Representan entre el 0.2 al 1% de todos los tumores malignos<sup>(2)</sup>, y su incidencia anual en los Estados Unidos, excluyendo el Cystosarcoma Phylloides, es aproximadamente 17.5 nuevos casos por millón de mujeres<sup>(3)</sup>

Uno de los tipos histológicos que parece afectar mas frecuentemente a las mamas es el angiosarcoma, cuya frecuencia de aparición es mayor en mama que en otros sitios del organismo<sup>(4-5)</sup>

La enfermedad puede afectar tanto a mujeres pre como post menopáusicas, sin tener una incidencia marcada en algunos de estos grupos en particular<sup>(6)</sup>

Su presentación clínica usualmente es un nódulo único, firme y bien circunscrito e indoloro, cuyo tamaño es muy variable (1 a 10 cm y más).

El estudio de imágenes con mamografía convencional no siempre es categórico de malignidad.

Su baja incidencia y la ausencia de un patrón específico de presentación hace que la sospecha diagnóstica sea baja, alcanzando sólo un 50% de los casos<sup>(6)</sup>.

Para enfrentar correctamente esta enfermedad, lo primero que se debe hacer es sospechar el diagnóstico y considerar que a pesar de su baja incidencia, debe ser un diagnóstico diferencial frente a una tumoración en la mama.

Los métodos de confirmación de la sospecha diagnóstica de un sarcoma de la mama obligan al análisis histopatológico de una muestra de tejido del tumor. No se recomienda la obtención de muestras con punción con aguja fina, debido a que no permite un análisis adecuado. La biopsia core puede usarse a condición que el espécimen recobrado sea suficiente. El rendimiento de este método puede aumentar considerablemente al agregar técnicas de inmunohistoquímica con marcadores específicos para sarcomas como la vimentina. En caso que el diagnóstico histológico no sea categórico, y exista la sospecha que se trata de un sarcoma, deberá considerarse la obtención de un espécimen para biopsia a través de cirugía abierta.

Los datos de la literatura coinciden en que la variable más importante a considerar, y que está, además, relacionada con la recidiva local y el pronóstico a largo plazo, lo constituye el tamaño del tumor, cuyo límite está dado por tumores de hasta 5 cms. y por tumores mayores de 5 cm. (T1 y T2)<sup>(6)</sup>.

Considerando esta premisa recomendamos que el tratamiento quirúrgico sea efectuado basado en el tamaño tumoral del sarcoma, es así como para los tumores de hasta 5 cms. y si la relación tamaño tumoral-tamaño mama lo permiten, recomendamos la resección local amplia con un margen de 2 a 3 cms. de tejido sano, y para aquellos tumores mayores de 5 cms. recomendamos la mastectomía simple, ya que la resección local en estos casos se acompaña de una considerable tasa de recidiva local<sup>(6-7)</sup>.

El tratamiento de los ganglios axilares en los sarcomas no está indicado en forma rutinaria ya que su compromiso es bajo, alcanzando aproximadamente un 2%<sup>(2-6-8)</sup>. Sólo recomendamos su exéresis cuando están clínicamente comprometidos.

Cuando se trate de tumores avanzados, que comprometen piel, músculo o parrilla

costal y la resección es posible, recomendamos efectuar la mastectomía junto con la resección amplia de todo el tejido comprometido.

En el caso que la enfermedad presente lesiones multifocales recomendamos efectuar la mastectomía.

Al igual que los sarcomas de las extremidades recomendamos, basados en la literatura, que toda cirugía debe ir seguida de tratamiento radiante complementario, tanto cuando se ha efectuado la resección local amplia como cuando se ha efectuado la mastectomía<sup>(9-10)</sup>.

Cabe considerar en este punto que cuando se trate de tumores de gran tamaño, al igual que los sarcomas de las extremidades, puede considerarse efectuar la radioterapia preoperatoria con el fin de disminuir el tamaño tumoral.

Estudios retrospectivos han demostrado que el uso de la radioterapia puede tener un impacto en la sobrevida libre de enfermedad. Con radioterapia, la mediana de sobrevida aumenta a 110 meses y sin radioterapia alcanza sólo a 12 meses ( $p = 0.007$ ). La sobrevida global aumenta a una mediana de 133 meses con radioterapia versus 57 meses sin radioterapia ( $p = 0.063$ )<sup>(6)</sup>.

Para aquellos tumores considerados de alto riesgo (adenopatías palpables positivas axilares al momento del diagnóstico, o extensa permeación vascular y/o linfática, o tumores mayores de 5 cms., o con compromiso de parrilla costal o que tengan un alto grado de malignidad (G2 ó G3) y para aquellos tumores que sean considerados como quimiosensibles, como el angiosarcoma y el rabdomiosarcoma), recomendamos, quedando a criterio del grupo tratante sin que esto sea una norma, incluir esquemas de quimioterapia coadyuvante basados en doxorubicina<sup>(11-12-13)</sup>.

**Nota: Recomendación muy discutida en reunión de consenso, existiendo opiniones discordantes sobre el uso de quimioterapia en sarcoma de mama.**

En las fallas locales recomendamos la exéresis quirúrgica amplia de la lesión, ya que los datos disponibles demuestran que cuando ésta no se acompaña de diseminación a distancia estos pacientes son rescatables en 50% de los casos<sup>(6-14)</sup>.

Por último, cuando existe una falla a distancia, especialmente pulmón e hígado, y dependiendo de las características de ésta —si es única, tiempo de aparición en relación con el tratamiento del tumor primario, localización en el órgano y control o no del tumor primario—, se podrá plantear su remoción quirúrgica con el fin de controlar la enfermedad.

## Bibliografía

1. Chelius M.J. Teleangiectasie. *Heidelberg Klin Ann.* 1828:499,517.
2. Haberthur F, Torhorsst J, Feichter GE. "Rare Breast Tumors" *Ther-Umsch.* 1993 May; 50 (5) : 359-65.
3. May DS, Stroup NE. The incidence of sarcomas of the breast among women in the U.S. 1973-1986. *Plast Reconstructive Surg.* 1991;87:193-4.
4. Myerowitz R, Pietruzka M, Barnes E. Primary angiosarcoma of the breast 1978; 239:403.
5. Donell R, Rosen P, Lieberman P. et al. Angiosarcoma and other vascular tumors of the breast. *Am. J. Surg. Pathol.* 1989; 5:629.

6. Gutman et al. Sarcoma of the breast: Implications for extent of therapy. *Surgery*. Vol 166 Nro.3 505:509.
7. Berg JW, Decosse JJ, Fracchia AA. Stromal sarcoma of the breast: a unified approach to connective tissue sarcoma other than cystosarcoma phylloides. *Cancer* 1962;15:418-22.
8. Habertur F et al. *Helv-Chir-Acta*.1992 May ; 59(1):221-3.
9. Pollard SG, Marks PV, Temple LN, Thompson HH. Breast sarcoma: a clinicopathological review of 25 cases. *Cancer* 1990; 66 : 914-4.
10. Suit HD, Mankin HJ, Wood WC, Proppe KH. Preoperative, intraoperative and postoperative radiation in the treatment of primary soft tissue sarcoma. *Cancer* 1985; 55:2659-67.
11. Benjamin RS, Teriamian TO, Fenoglio CJ. et al. The importance of combination chemotherapy for adjuvant, treatment of high-risk patient with soft tissue sarcomas of the extremities. In: Salmon SE, ed. *Adyuvant therapy of cancer*; Vol 5 Orlando, Florida: Grune & Stratton, 1987:735-44.
12. Pezzi CM, Pollock RE, Evans HL, et al. Preoperative chemotherapy for soft tissue sarcomas of the extremities. *Ann Surg*. 1990; 211: 476-81
13. Eilber F, Gluliano A, Huth J, Mirra J, Rosen G, Morton D. Neoadjuvant chemotherapy radiation and limited surgerid for high grade soft tissue sarcoma of the extremity. *Dev. Oncol*. 1988; 55:155-22
14. Shiu MH, Castro ELB, Hajdu SI, Fortner JG. Surgical treatment of 297 soft tissue sarcoma of the lower extremity. *Ann Surg*. 1975; 182:597-602.

