

# Sarcoma de mama. Experiencia en el Instituto Oncológico Ángel H. Roffo (IOAR)

*Hernán Ursino,\* Martín Ipiña,\*  
María Eugenia Azar,\* Gastón  
Berman,\* Dolores Mansilla,\*  
E. Armanasco,\* Laura Lay,\*  
Jorgelina A. Cavallero,\*  
Sebastián Alba Posse.\* Ornella  
S. Sturla,\* Eduardo González\**

## RESUMEN

### Introducción

Los sarcomas de mama son una entidad oncológica poco frecuente y heterogénea, por lo cual la literatura se limita a pequeñas revisiones retrospectivas e informes de casos. Por tal motivo, no hay consenso sobre su diagnóstico, tratamiento y seguimiento.

### Objetivo

Sobre la base de un trabajo retrospectivo de la experiencia en el Instituto Ángel H. Roffo en el período comprendido entre 2000 y 2018, el estudio se propuso: a) analizar las propiedades de la enfermedad en cada paciente; b) evaluar el seguimiento, la sobrevida y las características de la población en estudio, acrecentando la interpretación de una entidad poco frecuente.

### Material y método

Se trata de un trabajo retrospectivo, descriptivo, observacional que abarca los últimos 18 años de experiencia en esta patología en el Instituto Oncológico Ángel H. Roffo.

\* Departamento de Mastología, Instituto de  
Oncología Á. H. Roffo,  
Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Correo electrónico de contacto:  
herursino@hotmail.com

## Resultados

Fueron diagnosticados y tratados 20 casos: 19 mujeres y 1 hombre.

La incidencia fue de 0,36% sobre un total de 5.442 pacientes ingresados.

La media de edad al diagnóstico fue de 50,5 años y la mediana de 49,3 años. Al separar los casos en intervalos de cada 2 décadas, se encontró que 6 pacientes tenían entre 20-30 años, 9 entre 40-59 años y 5 más de 60 años.

Según el subtipo histológico, el orden de frecuencia fue el siguiente: 10 Sarcomas Fusocelulares; 2 Angiosarcomas; 1 Mixofibrosarcoma; 1 Cistossarcoma; 1 Liposarcoma Pleomorfo; 1 Dermatofibrosarcoma Protuberans; 1 Osteosarcoma. En tres casos no se obtuvieron datos por pérdida de historia clínica.

La sobrevida libre de enfermedad y la sobrevida global se analizaron utilizando las curvas de Kaplan-Meier, siendo respectivamente de 152 y 260 meses.

## Conclusiones

En conclusión, determinamos que el manejo multidisciplinario de la enfermedad en estadios iniciales ha demostrado una buena sobrevida global en la población evaluada.

## Palabras clave

Sarcoma mama. Cirugía. Tratamientos.

## SUMMARY

### Introduction

Breast sarcomas are a rare and heterogeneous oncological entity, so the literature is limited to small retrospective reviews and case reports. For this reason there is no consensus on its diagnosis, treatment and follow-up.

### Objective

Based on a retrospective work of the experience at the Angel H. Roffo Institute in the period between 2000 and 2018, the study proposed: a)

analyze the properties of the patient's disease; b) evaluate the monitoring, survival and characteristics of the study population, increasing the interpretation of a rare entity.

### Materials and method

It is a retrospective, descriptive, observational work that covers the last 18 years of experience on this pathology at the Angel H. Roffo Institute.

### Results

A total of 20 cases were diagnosed and treated: 19 women and 1 man.

The incidence was 0,36% out of a total of 5,442 patients admitted.

The mean age at diagnosis was 50.5 years and the median was 49.3 years. When we separate the cases every 2 decades, it was found that 6 patients are between 20-30 years old, 9 between 40-59 years old and 5 were more than 60 years old.

According to the histological subtype, the frequency order was the follow: 10 Fusocelular Sarcomas; 2 Angiosarcomas; 1 Mixofibrosarcoma; 1 Cystosarcoma; 1 Liposarcoma Pleomorfo; 1 Dermatofibrosarcoma Protuberans; 1 Osteosarcoma. In 3 cases no data were obtained due to loss of clinical history.

Disease-free survival and overall survival were analyzed using the Kaplan-Meier curves, respectively 152 and 260 months.

### Conclusions

In conclusion, we determined that the multidisciplinary management of the disease, in initial stages, has demonstrated a good overall survival in the evaluated population.

### Key words

Breast Sarcoma. Surgery. Treatments.

## INTRODUCCIÓN

El sarcoma de mama, excluyendo al tumor Phyllodes, es un grupo extremadamente raro y heterogéneo de neoplasias malignas.<sup>6</sup> Representa menos del 5% de todos los sarcomas y constituye menos del 1% de todos los cánceres mamarios.<sup>2, 5, 6, 13, 15</sup> Ocurre principalmente en mujeres; la afectación en hombres es rara variando en la literatura de 0 a 12%.<sup>3</sup> La incidencia es de diecisiete nuevos casos por un millón de mujeres.<sup>2, 3</sup> Otras publicaciones mencionan una incidencia anual, aproximada de 44,8 casos nuevos por 10 millones de mujeres.<sup>1, 8, 15</sup> Los subtipos histológicos más comunes en la serie primaria de sarcomas de mama son: el angiosarcoma,<sup>13, 8</sup> el histiocitoma o maligno y el sarcoma estromal.<sup>8</sup>

Esta baja frecuencia lleva a que la literatura publicada sea escasa y se limite a pequeñas revisiones retrospectivas o informes de casos, dificultando la realización de ensayos clínicos prospectivos para determinar el tratamiento óptimo.<sup>1, 2, 5, 6</sup>

Berg y col. definieron los sarcomas estromales de mama en 1962 como un grupo de tumores malignos mesenquimáticos con componentes fibrosos, mixoides y adiposos, excluyendo los cistosarcomas malignos, los linfomas y los angiosarcomas. No obstante, estos fueron incluidos en muchas series bajo el rubro de sarcomas.<sup>3</sup>

En la mayoría de los casos, se desconoce la etiología del sarcoma de mama; sin embargo, en algunos pacientes pueden relacionarse con factores genéticos (síndrome de Li-Fraumeni o neurofibromatosis de tipo 1) o ambientales (exposición a la radiación, compuestos de arsénico, cloruro de vinilo, alquilantes o inmunosupresores). De estos factores, la exposición a la radioterapia es el factor de riesgo más documentado para los sarcomas de mama y el angiosarcoma en particular. En este contexto, el tiempo transcurrido desde la exposición hasta el diagnóstico oscila entre 5 y 11 años, destacándose el prematuro crecimiento de los angiosarcomas en relación con los otros subgrupos.<sup>8</sup> Otro ejemplo notablemente descrito es el síndrome de Sterward Treves que asocia al linfedema crónico con el linfoangiosarcoma.<sup>2, 4</sup>

La mayoría de los sarcomas de mama se diagnostican en mujeres durante la quinta o sexta década de vida; estos tumores generalmente aparecen como una masa firme unilateral de crecimiento rápido.<sup>8, 16</sup>

El diagnóstico histológico debe tomar en cuenta la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS).

A diferencia de los carcinomas epiteliales, los sarcomas necesitan para su estadificación incluir el grado de malignidad, que debe informarse en todos los casos; habitualmente se utiliza el sistema de clasificación de

la Federación Nacional de Control de Lucha contra el Cáncer (FNCLCC), que distingue 3 grados de malignidad según diferenciación, necrosis y tasa mitótica.<sup>10</sup>

Desde el punto de vista imagenológico, los sarcomas primarios de mama no tienen características patognomónicas y pueden imitar las del carcinoma invasor.<sup>13, 14</sup>

El enfoque estándar para su diagnóstico consiste en múltiples biopsias con aguja gruesa (>14-16 G), pero una biopsia incisional puede ser una opción práctica en tumores cercanos a la superficie. No se recomienda la sección y congelación inmediata.<sup>8, 10</sup>

Al igual que en otros cánceres, la estadificación implica la adquisición de datos clínicos y patológicos para determinar el alcance de la enfermedad y, en consecuencia, el pronóstico y el tratamiento que se implementarán.<sup>8</sup> Una TC de tórax preoperatoria es obligatoria para descartar metástasis pulmonares.<sup>8, 10</sup> La TC abdominal está indicada en el liposarcoma mixoide debido a su tendencia a hacer metástasis en otras áreas que llevan grasa, como el retroperitoneo. Se puede agregar un PET/CT al estudio, en casos relevantes, para aumentar la precisión del proceso de categorización del compromiso a distancia.<sup>8</sup> El centellograma óseo debe realizarse ya que los huesos son el segundo sitio más frecuente de secundarismo.

La cirugía es el tratamiento estándar en los sarcomas localizados.<sup>10</sup> La mayoría de los autores concuerdan en que los márgenes de 1 cm son suficientes para pequeños sarcomas localizados que son compatibles con cirugías conservadoras.<sup>4, 16</sup> Sin embargo, los angiosarcomas requieren márgenes > a 3 cm.<sup>4</sup> Cabe destacar que las cicatrices por punción y de biopsia incisional deben ser removidas durante el procedimiento quirúrgico.<sup>10</sup>

El procedimiento estándar es la resección con márgenes amplios (Ro).<sup>8, 10, 16</sup> Los informes más recientes abogan por la escisión local amplia con márgenes negativos y afirman resultados oncológicos idénticos. Por lo tanto, consideraciones tales como la relación tumor/mama y la preferencia del paciente dictan la selección entre los procedimientos quirúrgicos. En conclusión, no hay superioridad al realizar una mastectomía en comparación con una tumorectomía, siempre que se logren márgenes claros con un resultado cosmético aceptable. Sin embargo, los tumores agresivos y más grandes probablemente requieran un enfoque quirúrgico más agresivo, incluida la resección radical y la reconstrucción compleja.

No se justifica la biopsia de ganglio centinela ya que las metástasis en ganglios son bastante raras (5%) en el sarcoma.<sup>8</sup> Es interesante observar que los ganglios linfáticos pueden palparse hasta en un 25% de los casos, pero tienden a ser reactivos en lugar de estar comprometidos por el proceso maligno.<sup>4</sup>

Estos tumores pueden diseminarse por vía hematogena fundamentalmente al pulmón y, en menor medida, al hueso el hígado y otros sitios. La invasión linfática es muy rara y cuando se presenta es por invasión directa de los ganglios o porque el tumor tiene un componente epitelial maligno.<sup>2,8</sup>

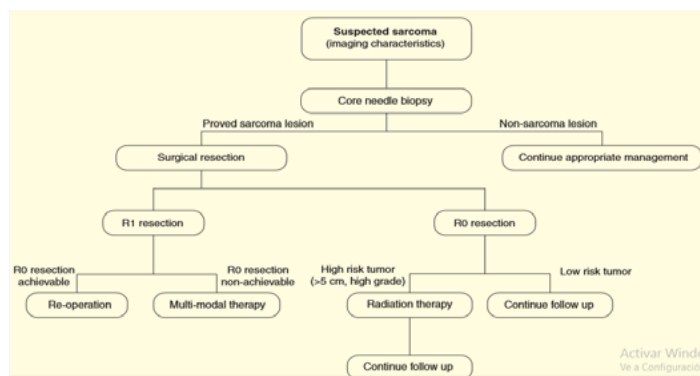
La estadificación se basa en el American Joint Comitee on Cancer (AJCC) que incorpora el grado histológico, el tamaño tumoral, el estado ganglionar y la metástasis a distancia.<sup>2,6,10</sup> Es de destacar que el compromiso ganglionar regional se agrupa dentro de los Estadios IV dado su mal pronóstico.<sup>2,8</sup> A su vez, la Unión Internacional de Control del Cáncer (UICC) enfatiza la importancia del grado de malignidad, además de otros factores pronósticos como el tamaño y la profundidad (en extremidades).<sup>10</sup>

No existe consenso sobre el uso de la radioterapia en estos pacientes. Mientras que varios autores informan sobre un posible beneficio en pacientes previamente operados con sarcoma de mama, otros demuestran resultados contradictorios.<sup>8,16</sup> De acuerdo con estas limitaciones, se puede establecer lo siguiente: la radioterapia adyuvante después de la resección R0 debe adaptarse según el riesgo de recidiva tumoral. Extrapolando la conducta en los sarcomas de extremidad, los tumores de alto grado de más de 5 cm se definen como sarcomas agresivos con mayor propensión a la recidiva; por lo tanto, es razonable considerar la radioterapia en tales pacientes para mejorar el control local,<sup>2,8,10,16</sup> así como en resecciones marginales o R1-R2 que no pudieran ser candidatos a una nueva cirugía de rescate.<sup>10,16</sup>

El rol de la quimioterapia adyuvante o neoadyuvante es menos claro.<sup>2,4</sup> La tasa de respuesta es relativamente baja y corresponde al 20%-40%.<sup>8</sup> No existe consenso en su utilización y no se consideran tratamiento estándar.<sup>4,10,16</sup> Por lo tanto, pueden considerarse una opción individualizando la conducta en pacientes de alto riesgo.<sup>10</sup>

El algoritmo terapéutico propuesto por un comité de expertos (*update*) es el que se muestra en el Cuadro 1.<sup>8</sup>

Cuadro 1. Algoritmo terapéutico



Al igual que en los otros aspectos del tratamiento, el seguimiento no se encuentra definido. La mayoría de las recurrencias ocurren entre 2 a 3 años luego de la cirugía. Se sugiere un examen físico de rutina e imágenes del tórax (tomografía computarizada de tórax o resonancia magnética) cada 3 o 4 meses durante los primeros 2 o 3 años, seguido de una evaluación anual<sup>8</sup> o semestral hasta el quinto año.<sup>10</sup> Para pacientes con tumores de bajo grado o pequeños que pueden recaer más tar-

de, parecería apropiado un control clínico de rutina cada 4 a 6 meses durante el primero hasta el quinto año y luego anualmente.<sup>8,10</sup>

## OBJETIVO

Tomando en cuenta estas consideraciones introductorias, hemos decidido desarrollar este trabajo retrospectivo sobre sarcomas de mama, con el objeto de describir nuestra experiencia en el Instituto Oncológico Ángel H. Roffo durante los últimos 18 años incluyendo las variables diagnósticas, terapéuticas y de estadificación a lo largo de dicho período.

Complementando el análisis, evaluamos el seguimiento, la sobrevida y las características de la población en estudio, acrecentando la interpretación de una entidad poco frecuente.

## MATERIAL Y MÉTODO

Como se señaló, se trata de un estudio retrospectivo, descriptivo, observacional en un período comprendido entre 2000 y 2018.

*Criterios de inclusión:* sarcomas de mama con diagnóstico por biopsia o espécimen quirúrgico.

*Criterios de exclusión:* carcinomas metaplásicos y carcinomas sarcomatoides (carcinosarcomas).

### Metodología y recolección de datos:

**Primera etapa:** búsqueda de casos de sarcoma de mama confirmados por anatomía patológica.

Período 2000-2009: búsqueda manual en libros de archivo diarios de anatomía patológica del IOAR.

Período 2010-2018: búsqueda en datos informatizados del servicio de anatomía patológica del IOAR.

**Segunda etapa:** pedido y revisión manual de las historias clínicas para certificación de anatomía patológica y recolección de datos a estudiar.

Confeción base de datos tabla Excel.

**Tercera etapa:** procesamiento de datos según objetivos del trabajo anteriormente detallados, confección de tablas y gráficos, resultados y conclusiones comparando nuestra experiencia con bibliografía disponible.

## RESULTADOS

En el período comprendido desde enero de 2000 a diciembre de 2017 ingresaron al Instituto Oncológico Ángel H. Roffo (IOAR) 5.442 pacientes con diagnóstico de cáncer de mama. En la revisión sistemática de los sarcomas de mama evaluados en los archivos de anatomía patológica del IOAR durante el período antes mencionado, se encontraron 23 casos confirmados de la población en estudio. Del total, 1 fue excluido por tratarse de un Sarcoma Phyllodes maligno con “diferenciación sarcomatosa”; además, dos casos constaron de revisión de preparados y no realizaron apertura de historia clínica en la institución, por lo cual, al no contarse con datos, también fueron excluidos.

Un total de 20 pacientes fueron ingresadas y tratadas en el IOAR; la incidencia fue de 0,36%. En distribución por sexo, se registraron 19 mujeres y 1 hombre, representando al 95% y el 5% respectivamente.

La media de edad al diagnóstico fue de 50,5 años y la mediana de 49,3 años. Al separar los casos en períodos de 2 décadas, se encontró que 6 pacientes tenían entre 20-30 años, 9 entre 40-59 años y 5 eran de más de 60 años.

La presentación clínica fue, en el 100% de los casos, como un nódulo unilateral unifocal duro de crecimiento rápido e indoloro.

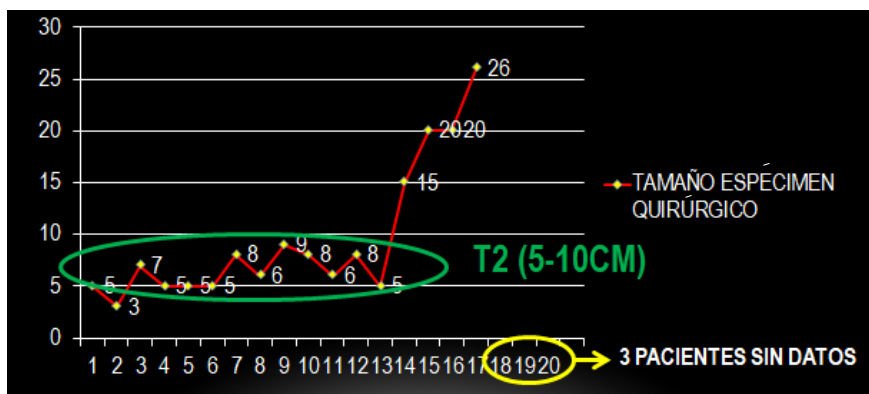
El tamaño del tumor en espécimen quirúrgico presentó una media de 7 cm y una mediana de 9,34 cm: el más frecuente fue el T2 (12 pacientes); 1 paciente presentó un tumor de 2,5 cm (T1); hubo 1 tumor T3 de 15 cm; y 3 pacientes tuvieron tumores mayores a 15 cm, es decir, T4 según el TNM vigente. (Figura 1)

No se encontró en nuestra población, acorde a la bibliografía disponible, una imagen por mamografía o ecografía característica o “patognomónica” de sarcoma de mama; en su mayoría, por mamografía se observaron nódulos de alta densidad asociados o no a calcificaciones. En las ecografías realizadas, tampoco se encontró una imagen característica, siendo predominantes nódulos heterogéneos lobulados irregulares.

En la estadificación no se realizaron RNM mamarias. Como método para la evaluación del tórax, en 17 historias clínicas se encontró lo siguiente: 16 (94%) TAC con 1 hallazgo de secundarismo; 1 Rx de tórax (6%) que fue normal; y 1 PET/TC (5%) normal. En 3 pacientes no constan imágenes torácicas.

En la estadificación no se realizaron RNM mamarias. Como método para la evaluación del tórax, en 17 historias clínicas se encontró lo siguiente: 16 (94%) TAC con 1 hallazgo de secundarismo; 1 Rx de tórax (6%) que fue normal; y 1 PET/TC (5%) normal. En 3 pacientes no constan imágenes torácicas.

Figura 1. Tamaño del tumor en espécimen quirúrgico





15 pacientes (75%) realizaron centellograma óseo corporal total, de los cuales todos fueron negativos en la estadificación inicial y 2 (13%) presentaron secundarismo óseo en estudios realizados durante el control postoperatorio (ambos en columna).

Al analizar el tipo de biopsia para diagnóstico, se encontraron datos de 18 pacientes: 12 (67%) CORE, 3 (17%) biopsia excisional, 2 (11%) biopsia incisional y 1 (5%) PAAF. 2 de las biopsias tipo CORE indicaron la necesidad de resección total de la lesión para diagnóstico y la PAAF obtuvo un resultado negativo para células neoplásicas.

Los subtipos histológicos analizados tuvieron la siguiente distribución: el más frecuente fue el Sarcoma Fusocelular (10 casos), y hubo 2 casos de Angiosarcomas, 1 de Mixofibrosarcoma, 1 de Cistosarcoma, 1 de Liposarcoma Pleomorfo, 1 Dermatofibrosarcoma Protuberans, 1 de Osteosarcoma. En 3 casos no se obtuvieron datos de subtipo histológico por pérdida de historia clínica. (Tabla I)

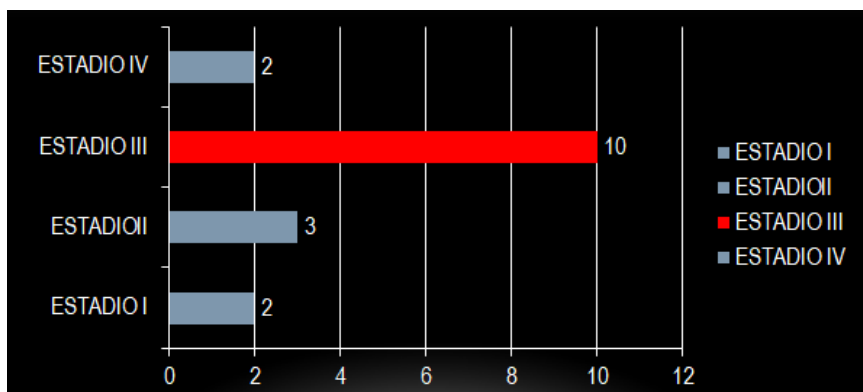
**Tabla I. Subtipos histológicos**

SUBTIPO HISTOLÓGICO	CASOS	INMUNOHISTOQUÍMICA
Fusocelular	10	CITOK P30%, CD99 P60%, BCL-2:70%, VIMENTINA:80%, KI67:40%, ACTINA SP:NEG, ACTINA L:NEG, DESMINA:NEG, MIF-4: NEG, S-100: NEG, CKIT:NEG
Mixofibrosarcoma	1	S100: NEG CD56: + 70% KI67:30%
Cistosarcoma	1	N/C
Angiosarcoma	2	PANQUERATINA (-) CD34 (+) RH (-) KI67 4%
Liposarcoma pleomorfo	1	VIMENTINA:90%, S100: 20% EMA:10%, DESMINA:NEG ACTINA L:NEG, ACTINA SP: NEG, CD34:NEG, MELAN A: NEG, HMB45:NEG, CITOK:NEG, KI67:10%
Dermatofibrosarcoma protuberans	1	VIMENTINA 90%, CD34 90%, CD68 NEG, CITOK NEG, DESMINA NEG, ACTINA SP NEG, ACTINA L: NEG,
Osteosarcoma	1	ATINA L:30% ACTINA SP:NEG MYO-D1:NEG, DESMINA:NEG MYF-4:NEG P63:NEG
Sarcoma (sin subtipo)	3	

Según grado histológico, la distribución de los tumores fue la siguiente: 1 caso Grado I, 3 casos Grado II y 13 casos Grado III. En 3 pacientes no se obtuvieron datos.

Al analizar por estadios, encontramos 2 pacientes (10%) Estadio I, 3 (15%) Estadio II, 10 (50%) Estadio III y 2 pacientes (25%) Estadio IV de inicio. 3 pacientes no pudieron estadificarse correctamente por falta de datos. (Figura 2)

Figura 2. Tumores según Estadios



Las cirugías realizadas fueron las siguientes: 2 tumorectomías (10%); 14 mastectomías simples (70%); 3 mastectomías con RMI (15%); 1 mastectomía + VAC axilar (5%). En las 3 reconstrucciones inmediatas se realizó 1 colocación de expansor definitivo + colgajo dorsal ancho, 1 TRAM pediculado, 1 SSM + expansor transitorio. De las 14 pacientes sometidas a mastectomía, 3 realizaron reconstrucción diferida con expansor: 1 realizó expansión completa y completó el segundo tiempo; en 1, por mala expansión, se realizó reconstrucción con colgajo DIEP; y la tercera se encuentra actualmente en plan de segundo tiempo para reconstrucción postergada por estar embarazada. En el 100% de los casos se obtuvo resección Ro y 6 pacientes requirieron ampliación de márgenes para lograrlo.

Se documentaron 9 recaídas locales: 2 fueron recaídas post mastectomía y VAC (el segundo rescate requirió colgajo dorsal ancho pediculado para cubrir defecto); 6 en lecho post mastectomía simple (2 en una misma paciente); y 1 en colgajos dermograsos de la paciente con mastectomía y reconstrucción inmediata con expansor definitivo (se realizó resección con márgenes libres + desinflado de expansor de necesidad manteniendo la reconstrucción).

El 70% de los pacientes realizó tratamiento oncológico adyuvante: 1 paciente comenzó neoadyuvancia en otra institución con progresión de enfermedad, razón por la cual fue derivada al IOAR e ingresó para cirugía; 10 (50%) realizaron quimioterapia adyuvante, de las cuales 7 fueron indicadas posterior a la cirugía y 3 luego de la recaída.

En cuanto a la radioterapia, la realizaron 10 pacientes: 7 fueron indicación post cirugía y 3 casos luego de recaída local.

De los 20 pacientes incluidos en el estudio, 5 (25%) presentaron secunda-  
rismo: 3 pacientes lo presentaron como hallazgo en la estadificación ini-  
cial y 2 como progresión de enfermedad. Sus localizaciones fueron: 3 casos  
en pulmón y 2 óseas.

La sobrevida libre de enfermedad y la sobrevida global se analizaron uti-  
lizando curvas Kaplan-Meier y fueron, respectivamente, de un promedio  
de 152 meses y 260 meses (Figura A y B). Al comparar con el mismo método  
la sobrevida de las pacientes que presentaron recaídas con las que no, se  
encontró, según lo esperado, una diferencia significativa de superviven-  
cia mayor en el grupo que no recae con enfermedad local o a distancia (p:  
0,05).

Figura A. Función de Supervivencia. SLE. Medias y medianas del tiempo de supervivencia

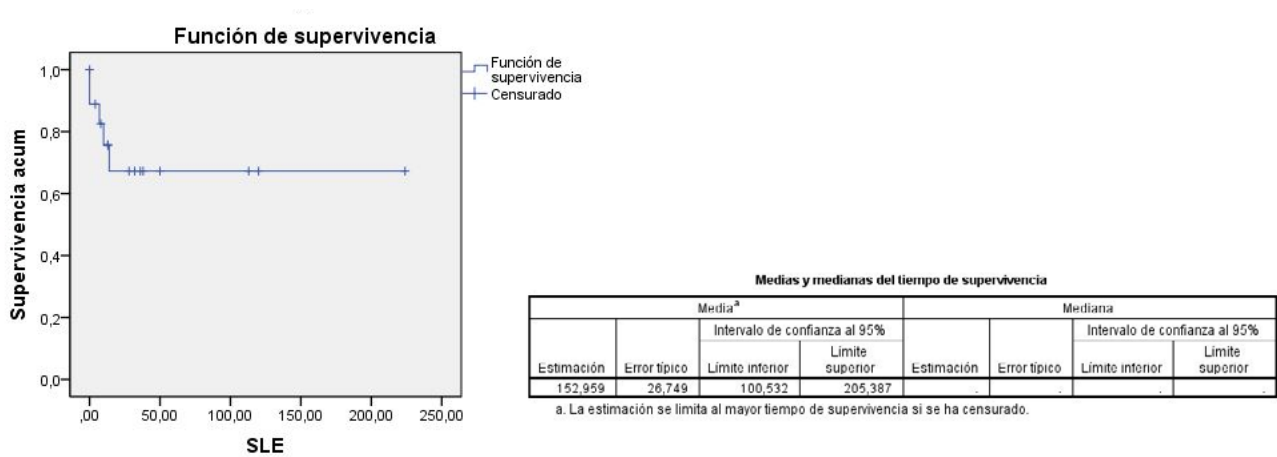
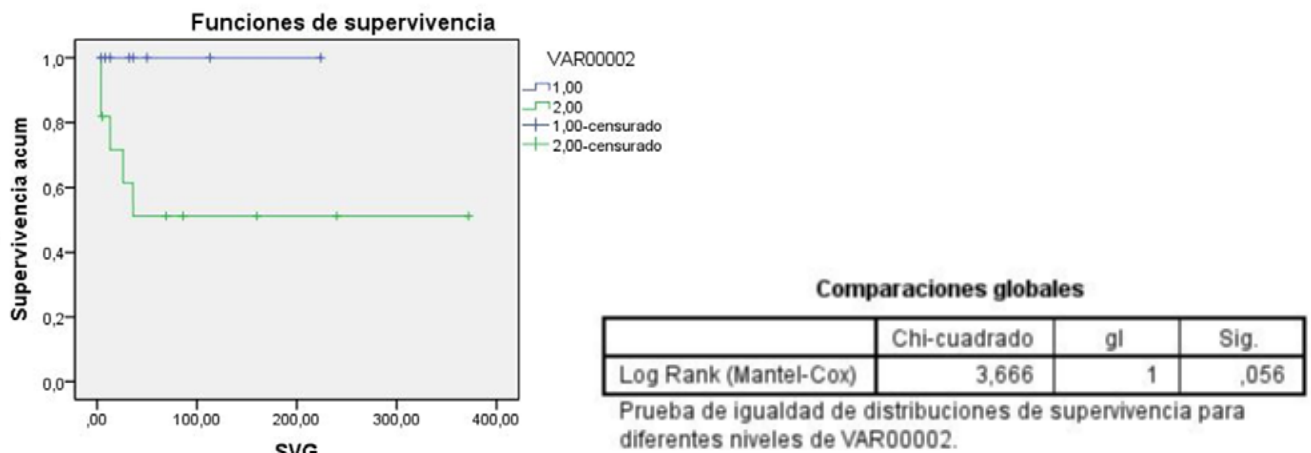


Figura B. Funciones de supervivencia. SVG. Comparaciones globales



## DISCUSIÓN

Los sarcomas de mama son una entidad rara, heterogénea y representan menos del 1% de los cánceres de mama. La rareza de los sarcomas de mama impide cualquier estudio prospectivo y plantea desafíos significativos en su diagnóstico, tratamiento e investigación.<sup>6</sup> Las conclusiones de tales estudios, por esta razón, deben considerarse con precaución dadas las limitaciones inherentes al análisis retrospectivo de un pequeño número de pacientes.<sup>5</sup>

Existe una amplia variación en las características clinicopatológicas descritas en las series de casos informadas, como la mediana de edad del diagnóstico (30-60 años), la tasa de supervivencia a 5 años (14-90%), la tasa de recurrencia local (15-73%) y el subtipo común de sarcoma.<sup>6</sup> Esta información inconsistente impide la capacidad de formular recomendaciones clínicas firmes.

En nuestra institución, se encontró concordancia con la bibliografía internacional en cuanto a que el tumor se presenta mayormente en mujeres (95%) y luego de la cuarta década de vida (70%), aunque creemos que no es un dato de menor relevancia el hecho de que su diagnóstico se da en el 30% de los casos antes de esta edad.

A pesar del potencial de crecimiento local agresivo y metástasis a distancia, las mujeres con sarcoma de mama tuvieron un pronóstico relativamente favorable con una mediana de SG de 108 meses, que en nuestro estudio fue de 260 meses.

Histológicamente, el subtipo principal para algunos estudios fue el Angiosarcoma, mientras que en otros fueron los Sarcomas Phyllodes. En nuestro estudio, el subtipo más frecuente fue el Fusocelular con 10 casos.

La evidencia sugiere que tanto la cirugía conservadora como la mastectomía parecen factibles, si se puede lograr la resección Ro. El tratamiento de primera línea es la escisión quirúrgica con márgenes adecuados, con pequeñas ventajas de supervivencia para la radioterapia postoperatoria. En nuestra serie, se realizaron 2 cirugías conservadoras y 18 mastectomías, de las cuales un porcentaje menor fueron reconstruidas. En todas las pacientes se logró ya sea en una o dos intervenciones resecciones Ro.

La diseminación linfática local es poco frecuente y, por lo tanto, actualmente no se puede recomendar el muestreo axilar ni la disección de rutina.<sup>16</sup> En nuestra serie, solo 2 pacientes recibieron tratamiento axilar, no encontrando evidencia de enfermedad; tampoco hubo hallazgo de compromiso ganglionar en ningún paciente incluido durante el seguimiento.

El papel de la radioterapia después de la resección Ro no está claro y no hay criterios consensuados sobre quién debe recibir radioterapia ady-

vante, aunque está aceptado realizarla en tumores mayores a 5 cm, márgenes insuficientes o menores a 1 cm, cirugía conservadora y en los casos que presentan alto grado tumoral. De los 20 casos incluidos en nuestra corte, la mitad realizaron radioterapia: 7 fueron indicadas luego del tratamiento quirúrgico y 3 luego de presentar recaída local.

Las tasas de respuesta a las terapias sistémicas siguen siendo deficientes, lo que refuerza la necesidad de estrategias precisas de diagnóstico preoperatorio y un tratamiento quirúrgico adecuado.

En una serie de Kapris *et al.* el secundarismo pulmonar y óseo constituyeron los principales sitios metastásicos, con el 91% y el 44% respectivamente. En nuestro estudio, fueron los únicos sitios de hallazgo de metástasis.

Teniendo en cuenta lo aquí expuesto, se considera que se debe personalizar las decisiones en cada caso debido a la falta de guías para el tratamiento y seguimiento de los sarcomas mamarios, siempre considerando que la mejor terapéutica con beneficios demostrados es una resección quirúrgica con márgenes libres amplios.

## CONCLUSIONES

Este trabajo nos permitió evaluar y describir una población con diagnóstico de un tumor raro como el sarcoma de mama. Dicho tumor se manifiesta como una tumoración unilateral de rápido crecimiento, más frecuentemente en mujeres mayores de 50 años, aunque siempre debe sospecharse en pacientes más jóvenes.

La cirugía Ro sigue siendo la piedra angular del tratamiento: es el “*gold standard*” y el principal predictor de recidiva local.

El subtipo histológico influiría sobre el pronóstico, aunque la bibliografía es contradictoria y el escaso número de pacientes incluidos en nuestro estudio no nos permite realizar conclusiones reproducibles.

La radioterapia y la quimioterapia tienen un lugar controvertido en la terapéutica y debe discutirse caso por caso en comités multidisciplinares.

## REFERENCIAS

1. Zelek L *et al.* Prognostic factors in primary breast sarcomas: a series of patients with long-term follow-up. *J Clin Oncol* 2003 Jul 1; 21(13): 2583-8.
2. Sarcomas de Mama. Pautas en Oncología. Diagnóstico, tratamiento y seguimiento del cáncer. Buenos Aires: Instituto de Oncología Ángel H. Roffo, Universidad de Buenos Aires, 2015, pp. 171-173.
3. Adem *et al.* Primary Breast Sarcoma. Clinicopathologic series from the Mayo Clinic and review of the literature. *Br J Cancer* 2004 Jul; 91(2): 237-241.
4. Pencavel T, Hayes A. Sarcoma Breast: a review of diagnosis and management. *Int J Surg* 2009 Feb; 7 (1): 20-3.
5. Holm M, Aggerholm-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 May; 55 (5): 584-90.
6. Yin M *et al.* Primary female breast sarcoma: clinicopathological features, treatment and prognosis. *Sci Rep* 2016 Aug 11; 6: 31497.
  7. Chirife A, Bello L, Celeste F, Giménez L, Gorostidy S. Sarcomas Primarios de Mama. *Rev Medicina* 2006; 66: 135-138.
  8. Nizri E, Merimsky O, Lahat G. Optimal Management of Sarcomas of the Breast: an update. *Expert Rev Anticancer Ther* 2014 Jun; 14 (6): 705-10.
  9. Al-Benna S, Poggemann K, Steinau H, Steinstraesser L. Diagnosis and management of primary breast sarcoma. *Breast Cancer Res Treat* 2010 Aug; 122 (3): 619-26.
  10. The ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Clinical practice guidelines. *Ann Oncol* 2014 Sep; 25 Suppl 3: iii102-12.
  11. Virtanen A, Pukkala E, Auvine A. Angiosarcoma after radiotherapy: a cohort study of 332.163 Finnish cancer patients. *Br J Cancer* 2007 Jul 2; 97(1): 115-7.
  12. Bansal A, Kaur M, Dalal V. Pleomorphic Sarcoma of Breast: A Report of Two Cases and Review of Literature. *Acta Med Iran* 2017; 55(4): 272-276.
  13. Wienbeck S *et al.* Imaging findings of primary breast sarcoma: Results of a first multicenter study. *Eur J Radiol* 2017 Mar; 88:1-7.
  14. Smith T, Gilcrease M, Santiago L, Hunt K, Yang W. Imaging features of primary breast sarcoma. *AJR Am J Roentgenol* 2012 Apr; 198 (4): W386-93.
  15. Confavreux C *et al.* Sarcomas and malignant phyllodes tumours of the breast. A retrospective study. *Eur J Cancer* 2006 Nov; 42 (16): 2715-21.
  16. El Amine Elhadj O *et al.* A. Sarcomes mammaires primitifs: a propos de 30 cas traites a l'institut Salah-Azaiez de Tunis. *Cancer/Radiothérapie* 2017; s/d.
  17. Bousquet G *et al.* Outcome and prognostic factors in breast sarcoma: a multicenter study from the rare cancer network. *Radiother Oncol* 2007; 85: 355-61.
  18. Moore MP, Kinne DW. Breast sarcoma. *Surg Clin North Am* 1996;76: 383-92.
  19. Lahat G, Lev D, Gerstenhaber F, Madewell J, Le-Petross H, Pollock RE. Sarcomas of the breast. *Expert Rev Anticancer Ther* 2012; 12: 1045-51.
  20. Norris HJ, Taylor HB. Sarcomas and related mesenchymal tumors of the breast. *Cancer* 1968; 22: 22-8.
  21. Fields RC, Aft RL, Gillanders WE, Eberlein TJ, Margenthaler JA. Treatment and outcomes of patients with primary breast sarcoma. *Am J Surg* 2008; 196: 559-61.

## DEBATE

**Dr. González:** Muchas gracias, doctor Ursino. Siempre me resulta interesante ver casuísticas y presentaciones de patologías raras o infrecuentes y ustedes, como centro de derivación que son, seguramente por eso las reciben y han podido reunir esta casuística. Mencionaste como objetivo del trabajo comparar la evolución de los sarcomas de la serie de ustedes con el Sarcoma Phyllodes maligno. Siempre repetimos y conocimos que el Sarcoma Phyllodes, cuando se maligniza, a veces lo hace como liposarcoma o lipomixosarcoma y, hasta donde sabíamos en general, la evolución no es tan agresiva como el resto de los sarcomas. Pusiste eso como objetivo, pero no vi que estuviera como conclusión.

**Dr. Ursino:** Sí, exactamente, porque en realidad eran tantos datos expuestos que no lo puse. Lo que encontré y analicé, que es lo que usted dijo, es que la evolución de los Sarcomas Phyllodes y su malignización es de pronóstico mucho mejor que el resto de los sarcomas.

**Dr. González:** Perdón, ¿cuántos de estos eran Phyllodes?

**Dr. Ursino:** Ninguno. Los terminé excluyendo porque, en la definición de sarcoma, cuando se ven todas las definiciones de diferentes autores, uno encuentra que se dividen los sarcomas primarios y los sarcomas inducidos, que el más frecuente es por la radioterapia y que

el Angiosarcoma es el más conocido y el más frecuente. Después, en cuanto a los Sarcomas Phyllodes, la gran mayoría de las definiciones los sacan pero lo que se encuentra cuando se leen los trabajos es que en casi todas las publicaciones lo incluyen. En todos los trabajos que tienen más de 40 casos están incluyendo también los Sarcomas Phyllodes. El estudio tunecino, que tenía 30 casos, y después otro que tenía 24 en Estados Unidos eran los únicos que verdaderamente tenían sarcomas primarios. Entonces, al ser una lesión tan heterogénea y al encontrar una diferencia tan disímil en cuanto al comportamiento, decidí excluirlo. Igualmente, lo que sí dice la bibliografía es que el tratamiento del Sarcoma Phyllodes debe ser exactamente igual al de los sarcomas de mama primarios.

**Dr. González:** Sería interesante desarrollarlo si lo pusieron como objetivo y luego ponerlo como conclusión. Si tienen el dato sería bueno conocerlo y si no, sacarlo de los objetivos. También mencionaste, no sé si no retuve la cifra, una serie de casos que tuvieron terapia neoadyuvante.

**Dr. Ursino:** Un solo caso. Una paciente que fuera del Instituto había sido mal interpretada. Se empezó con la quimioterapia neoadyuvante, tuvo progresión. Nos llegó a nosotros derivada como una progresión de un carcinoma epitelial. Ante la duda, hicimos una biopsia con un punch, vino positivo para un sarcoma, por lo cual obviamente ya se había suspendido la neoadyuvancia ante la progresión. Se realizó la mastectomía y, después, esa paciente no hizo quimioterapia adyuvante, pero sí radioterapia.

**Dr. Poet:** Muy bueno el trabajo, muy interesante. Quisiera que hagas un comentario con respecto a la correlación que existe entre la punción histológica por el tipo de sarcoma y la biopsia definitiva.

**Dr. Ursino:** No estudié eso. La revisión fue manual, muy laboriosa, y uno lo que encontraba era en

la biopsia que decía sarcoma de mama; de ahí me tenía que ir a la fichita a buscar la inmunohistoquímica y, generalmente, lo que teníamos con ella era lo que nos daba el resultado. Si me pasó que decía sarcoma de mama primario en la biopsia y después, cuando íbamos a la anatomía patológica, me venía un Sarcoma Phyllodes. Esa fue la mayor discrepancia. El “n” se elevaba muchísimo si yo calculaba los Sarcomas Phyllodes; pero el título del trabajo era Sarcoma de Mama y, cuando uno va a la definición verdadera, se excluye el sarcoma de mama. De hecho, en la gran mayoría de los trabajos se dice: se excluye el sarcoma de mama, pero, como el tratamiento es el mismo y el “n” es chico, nosotros lo agregamos. No me pareció así y por eso lo excluí. Pero sí, realmente la mayor diferencia es de sarcoma a Sarcoma Phyllodes, sí.

**Dr. Isetta:** ¿Qué es lo que te lleva a decidir si investigo o no la axila?

**Dr. Ursino:** No hay indicación. No tiene indicación de ganglio centinela ante la punción, cuando uno ya tiene el diagnóstico de sarcoma; eso está claro en toda la bibliografía. La paciente que se hizo el vaciamiento fue una paciente que se operó antes de que yo entrara al Instituto; así que en el reporte de la historia clínica estaba que se hizo el vaciamiento. Se sacaron 25 ganglios y dieron todos negativos. En el caso de la segunda paciente, que fue un “*sampling*”, ahí sí estuve. Fue operada por la Dra. Noblía, que no sé si está ahora en esta reunión. Se realizó el “*sampling*” del primer nivel porque eran ganglios duros, pétreos, fijos, muy patológicos, que indicaban una axila muy comprometida. Sacamos un ganglio, negativo, sacamos otro ganglio, negativo, sacamos 4 ganglios, todos negativos. Se terminó ahí, y la diferida vino todo negativo. Esos fueron los dos casos que tuvimos.

**Dr. González:** Muchas gracias, doctor Ursino.