

Sarcoma neurogénico de la mama masculina. Presentación de un caso

Male breast neurogenic sarcoma. A case

MSc. Misleidy Nápoles Morales^{1*}
Dra. Idania Sánchez Varela¹
Dra. Zaili Gutierrez Aleaga¹
Dra. Fanny López Reina¹

¹ Instituto de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: misleidy.napoles@infomed.sld.cu

RESUMEN

El cáncer de mama en el sexo masculino es una entidad clínica poco frecuente, tiene una presentación unimodal a los 71 años de edad, generalmente se presenta de manera similar a la forma en que se presenta en el sexo femenino. Su causa es poco conocida. Los sarcomas son tumores de componentes mesenquimatoso que constituyen del 0,2-1 % de todos los tumores de mama, y menos del 5 % del total. El sarcoma neurogénico, a su vez, es un tumor extremadamente raro. Representa del 1-2 % aproximadamente, de los tumores de los nervios periféricos con transformación maligna. Debido a la rareza geográfica e histopatológica de este tipo y mucho más en pacientes masculinos se presentó este caso. Paciente masculino de 57 años de edad, con el diagnóstico de un sarcoma de la mama derecha. Se le realizó una mastectomía radical más quimioterapia y radioterapia adyuvante. Los estudios de inmunohistoquímicos permitieron llegar al diagnóstico de sarcoma neurogénico.

Palabras clave: sarcoma neurogénico, cáncer de mama; estudios de inmunohistoquímica.

ABSTRACT

Breast cancer in men (BCM) is a rare clinical entity that has a unimodal presentation at the age of 71 years, and generally presents in a similar way it presents in the female sex. Its etiology remains almost unknown. Sarcomas are tumors of mesenchymal components representing from 0.2 to 1 % of all the breast tumors and less than 5 % of the total. The neurogenic sarcoma is also an extremely rare tumor. It represents around 1-2 % of the peripheral nerves tumors with malignant transformations. Due to location and histopathological rarity of this kind of tumors, much more in male patients, the authors presented the case of a male patient, aged 57 years, with the diagnosis of a left breast sarcoma. He undergone a radical mastectomy plus adjuvant chemotherapy and radiotherapy. The immunohistochemical studies allowed arriving to the diagnosis of neurogenic sarcoma.

Key words: neurogenic sarcoma; breast cancer; immunohistochemical studies.

Recibido: 03/02/2018.

Aceptado: 16/05/2018.

INTRODUCCIÓN

El cáncer de mama en el hombre es una entidad clínica poco frecuente, tiene una presentación unimodal a los 71 años de edad. De manera similar a lo que ocurre en la mujer, su causa es poco conocida y parcialmente caracterizada. La presentación familiar se debe principalmente a mutaciones en el gen BRCA2. Existen diversos factores de riesgo, los más importantes son: disfunción gonadal, hiperestrogenismo, obesidad, ingesta elevada de alcohol; sin embargo, la ginecomastia no parece incrementar el riesgo.

El retraso en el diagnóstico es muy común debido a la ignorancia de la presentación de esta enfermedad en el hombre, por lo que el diagnóstico ocurre en la mayoría de los casos en una etapa clínica III o IV. La gran mayoría de los tumores son de origen ductal el que representa más del 90 % de todos los tumores en el hombre. Otros tipos histológicos menos frecuentes son papilomas invasores y lesiones medulares.⁽¹⁾

Los sarcomas de la mama son tumores de componente mesenquimatoso que constituyen del 0,2-1 % de todos los tumores de mama y menos del 5 % del total. Los subtipos histológicos varían, el angiosarcoma, el fibrohistiocitoma maligno, sarcoma de células fusiformes y el fibrosarcoma los más frecuentes, y a su vez, los que marcan la pauta del tratamiento. Otros subtipos como el leiomiosarcoma, liposarcoma,

rabdomiosarcoma, osteosarcoma y sarcoma sinovial, son descritos en pequeñas series de casos o casos aislados.

El diagnóstico es clínico, patológico e inmunohistoquímico. Los factores pronósticos son el tipo histológico, grado, mitosis, atipias celulares y el estado de los márgenes. La sobrevida global a 5 años, alcanza 60 %; la eliminación de enfermedad, 52 %; recurrencia local al año, es 20 %. Hacen metástasis hasta en un 40 % de los casos.⁽²⁻¹²⁾

El sarcoma neurogénico (SN) es un tumor extremadamente raro. Representa del 1 al 2 % de los tumores de los nervios periféricos con transformación maligna, aproximadamente el 5 % de los pacientes con neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) desarrollan SN.⁽¹³⁾

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 57 años de edad, de procedencia urbana, con antecedentes de salud. Acudió a consulta en junio del 2013 porque hacía más de tres años, que notaba un aumento progresivo en el volumen de su tetilla izquierda, no refirió otro síntoma.

El paciente negó antecedentes familiares y personales de cáncer de mama. No recibió algún trauma, ni tratamiento radiante anteriormente. No tenía hábitos tóxicos.

Examen físico.

Se observó un aumento de volumen de la mama izquierda, aproximadamente de 25x25 cm, con discreta vascularización periférica, sin cambios de coloración de la piel, sin signos de infiltración de la misma. A la palpación era una tumoración dura con áreas fluctuantes, poco móvil pero no adherida a planos profundos, irregular. Sin adenopatías axilares.

Estudios complementarios.

Rx de tórax y cerebro.
Tomografía de tórax y cerebro.
Ultrasonidos de abdomen.
Gammagrafía ósea.

Todos resultaron de enfermedad secundaria.

Se le realizó una biopsia por aguja gruesa (Tru-cut) que resultó ser positiva de un sarcoma.

El paciente fue valorado por un equipo multidisciplinario integrado por mastólogos, patólogos, oncólogos clínicos, oncólogos radioterapeutas y cirujanos estéticos. Se

realizó, como tratamiento inicial, una mastectomía radical y se logró la remoción total del tumor. Se orientó 6 ciclos de quimioterapia con antraciclinas, y radioterapia en el lecho quirúrgico con haces externos.

La biopsia informó al examen macroscópico que se trataba de una pieza quirúrgica, correspondiente a mama derecha masculina de 27x20x9 cm. Recubierta por segmento de piel con complejo areola, y pezón sin alteraciones macroscópicas. A los cortes seriados, se trató de una lesión tumoral de aspecto sarcomatosa con áreas de necrosis y hemorragia que impresionó desplazar músculo. Con margen de sección quirúrgica a menos 0.9 cm en profundidad. (Fig. 1)



Fig. 1. Pieza quirúrgica.

En los estudios de hematoxilina-eosina se observaron células alargadas (Fig. 2)

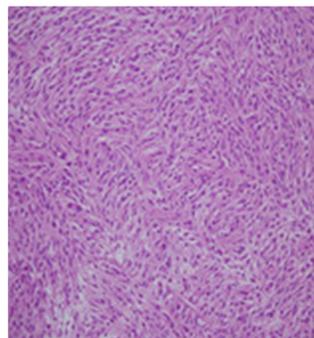


Fig. 2. Estudios de hematoxilina-eosina.

La variedad histológica de la lesión fue posible definirla por los estudios de inmunohistoquímico realizados al tumor: Vimentina(+), S-100(+), Ki 67(+). EMA, CK

34 β E12, CK AE1/AE3, Desmina, CD34, Caldesmon, α – actina, HHF-35, HMB-45, Melan A, Enolasa, CD-38 y Calponina negativos. (Fig. 3, 4 y 5).

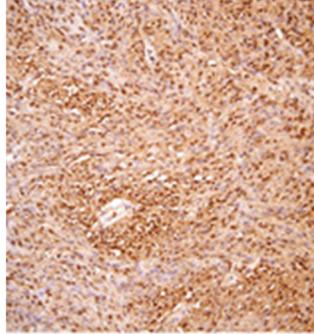


Fig. 3. Estudios de inmunohistoquímico realizados al tumor. S-100 (+).

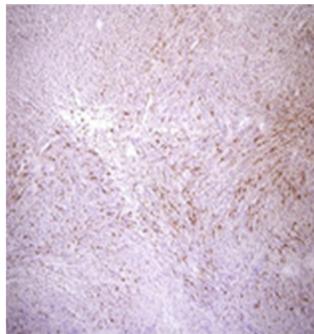


Fig. 4. Estudios de inmunohistoquímico realizados al tumor. Ki67 (+).

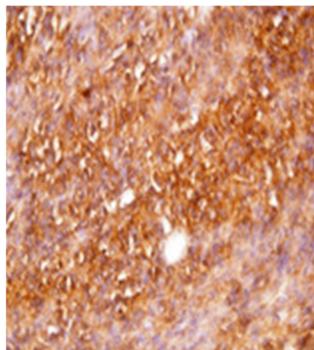


Fig. 5. Estudios de inmunohistoquímico realizados al tumor. Vimentina (+)

Se continuó seguimiento después del tratamiento y se encuentra curada la enfermedad, hasta la actualidad.

DISCUSIÓN

Los sarcomas de partes blandas son masas tumorales mal definidas con infiltración del eje del nervio del que proceden, así como invasión de tejidos blandos adyacentes. Se presenta como un tumor monomorfo, con frecuentes mitosis, necrosis y anaplasia nuclear extrema. Demuestran reactividad para la proteína S-100 en la mitad de los casos, y para la vimentina en un 70 %.⁽¹³⁻¹⁵⁾

Los sarcomas de la mama son tumores de componente mesenquimático que constituyen del 0,2-1 % de todos los tumores de mama, y menos del 5 % del total. Los subtipos histológicos varían; el angiosarcoma, el fibrohistiocitoma maligno, sarcoma de células fusiformes, y el fibrosarcoma son los más frecuentes, y a su vez, los que marcan la pauta del tratamiento. Otros subtipos como el leiomioma, liposarcoma, rhabdomioma, osteosarcoma y sarcoma sinovial, han sido descritos en pequeñas series de casos o casos aislados.⁽⁴⁻⁸⁾

En un estudio realizado en la *Mayo Clinic* (EE.UU.) donde recopilaron todos los sarcomas primarios de mama desde 1910 hasta 2000, se identifican 25 casos, los cuales corresponden a fibrosarcomas, angiosarcomas, leiomiomas, mixofibrosarcomas, sarcomas pleomórficos, un hemangiopericitoma y un osteosarcoma.⁽¹⁶⁾ Igualmente se observan los mismos tipos histológicos de sarcomas, en el Departamento de Oncología de la Universidad de Toronto, Canadá, en 78 casos estudiados, entre 1958 y 1990. El mismo comportamiento se presenta en un estudio del Instituto *Gustave-Roussy* (Francia) quienes diagnostican estos tipos de sarcomas en 83 pacientes, en un período de 47 años.⁽¹⁷⁾

En el Instituto de Oncología "Angel H. Roffo", Facultad de Medicina de la Universidad de Buenos Aires, en un estudio retrospectivo de enero de 1999 hasta abril de 2004. Se diagnostican 315 tumores malignos de mama, solamente nueve fueron sarcomas primarios, para un 0.7 % del total de las neoplasias. El estudio histológico de los sarcomas mostró: tres angiosarcomas, dos de alto grado histológico (tipo III), uno de bajo grado (tipo I); un leiomioma y un sarcoma fibromixoides de bajo grado. De liposarcoma, de dermatofibrosarcoma protuberans y de osteosarcoma hubo un caso en cada uno, más un tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos.⁽¹⁷⁾

El sarcoma neurogénico es un tumor maligno de nervios periféricos, también conocido como *Schwannoma* maligno o neurofibrosarcoma. Se origina más de la vaina del nervio que propiamente del nervio. Su localización habitual es en extremidades y en muchos casos, se identifica el nervio a partir del cual se origina el tumor. También puede localizarse en retroperitoneo, en cabeza y cuello.

Estos tumores no proceden casi nunca de una degeneración maligna como los schwannomas, sino que surgen como tumores de novo o a partir de una transformación maligna de un neurofibroma plexiforme asociándose con frecuencia a la NF -1.⁽¹³⁾ Esta

entidad conocida también como enfermedad de *Von Recklinhausen*, se asocia a neurofibromas múltiples, cutáneos o plexiformes, manchas café con leche, nódulos de Lisch en iris y efélides; alrededor de pezones y axilas. Se puede asociar a otros tumores del sistema nervioso central como glioma óptico, glioblastoma y hemangioma.⁽¹⁵⁾

Como todos los sarcomas de partes blandas, el sarcoma neurogenico tiene una diseminación típica por vía hematogena y es el pulmón el sitio más frecuente de aparición de metástasis. Clínicamente se sospecha la presencia de un sarcoma de partes blandas, por el desarrollo de una masa voluminosa generalmente con un tamaño mayor de 5 cm. Puede ocasionar signos irritativos o deficitarios neurológicos (dolor, debilidad, parestesia, anestesia) y alteraciones vasculares.⁽¹³⁻¹⁵⁾

El manejo terapéutico y pronóstico de los sarcomas depende en gran medida de una clasificación histológica certera, que hasta ahora no ha sido sustituida por los métodos de gradación que incluyen el concepto de atipias y conteo mitótico, los que presentan errores subjetivos individuales.⁽¹⁷⁾ La escisión quirúrgica se utiliza asiduamente con la radioterapia como adyuvante de la cirugía. La quimioterapia posquirúrgica produce mejoría significativa tanto en la supervivencia global de los pacientes, como en la curación de los mismos.⁽¹³⁾

En la actualidad, los métodos inmunohistoquímico permiten el diagnóstico del tipo de tumor cuando la clasificación histológica es dificultosa, y determinan los factores pronósticos de proliferación, son más objetivos y eficaces. La utilización de técnicas de inmunohistoquímico para determinar cada fenotipo tumoral es muy útil, no sólo para certificar la clasificación histológica, sino al momento de descartar un carcinoma sarcomatoide, ya que este requiere un vaciamiento ganglionar axilar adicional.

Debido a la rareza geográfica e histopatológica de este tipo de tumor se presentó este estudio de caso para su conocimiento en la comunidad médica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Martínez-Tlahuel JL, Arce C, Lara FU. Cáncer de mama en el hombre Cancerología [Internet]. 2006 [citado 18/01/2018]; (1): 201-10. Disponible en: <http://incan-mexico.org/revistainvestiga/elementos/documentosPortada/1172289546.pdf>
2. Mojgan Haji Seyed ED, Azavedo E. Male Breast Cancer Clinical Features, Risk Factors, and Current Diagnostic and Therapeutic Approaches. IJCI [Internet]. 2014 [citado 18/01/2018]; 5: 1068-86. Disponible en: http://www.scirp.org/pdf/IJCM_2014091211331937.pdf
3. Angel J, Ibarra J, Diaz S, et al. Comportamiento clínico de cáncer de mama en hombres en una población latinoamericana. Rev Colomb Cancerol [Internet]. 2015 [citado 18/01/2018]; 19(3): 150-155. Disponible en: <http://www.elsevier.es/cancerología>

4. Chavez-Macgregor M, Clarke CA, Lichtensztajn D, Hortobagyi GN, et al. Male breast cancer according to tumor subtype and race: a population based study. *Cáncer*. 2013;119(9): 1611–7. Citado en PubMed; PMID: 23341341.
5. Torres Aja L. Sarcoma primitivo de mama. Presentación de un caso. *Rev Finlay* [Internet]. 2013 [citado 18/01/2018];3(2). Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/185>
6. Campos L, Gómez A, Velasquez Y, et al. Sarcoma bilateral de la mama, Revision de la literature a propósito de un caso. *Rev Venez Oncol* [Internet]. 2014 [citado 18/01/2018]; 26(1):50-2. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/3756/375633968009.pdf>
7. Voutsadakis L, Zaman K, Leyvraz S. Breast sarcomas: Current and future perspectives. *Breast*. 2011;20(3):199-204. Citado en Pubmed; PMID: 21398126.
8. Pencavel T, Allan CP, Thomas JM, et al. Treatment for breast sarcomas: A large, single center series. *EJSO* [Internet]. 2011 [citado 18/01/2018];37:703-8. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0748798311002526>
9. Fields RC, Aft RL, Gillanders WE, et al. Treatments and outcomes for patients with primary breast sarcoma. *Am J Surg* [Internet]. 2008 [citado 18/01/2018];196(4):559-61. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0002961008004704>
10. Al-Benna S, Poggemann K, Steinau HU, Steintraesser L. Diagnosis and management of primary breast sarcoma. *Breast Cancer Res Treat* [Internet]. 2010 [citado 18/01/2018]; 122(3):619-26. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s10549-010-0915-y>
11. Busquet G, Confavreux C, Magné N, et al. Outcome and prognostic factors in breast sarcoma: A multicenter study from the rare cancer network. *Radiother Oncol* [Internet]. 2007 [citado 18/01/2018];85(3):355-61. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0167814007005282>
12. Barrow BJ, Janjan NA, Gutman H, et al. Role of radiotherapy in sarcoma of the breast. A retrospective review of the MD Anderson experience. *Radiother Oncol* [Internet]. 1999 [citado 18/01/2018];52(2):173-178. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0167814099000705>
13. De Vita VT, Hellman S, Rosemberg SA. *Cáncer: Principios y Práctica de Oncología*. Tomo I. 10ma ed. España: Editorial Médica Panamericana; 2017.
14. Robbins SL, Cotran RS, Kumar V. *Patología estructural y funcional*. 5ta ed. Madrid: Editorial McGraw-Hill-Interamericana; 1995.
15. Rueda Arenas E, Pinilla Orejarena A, García Corzo JR. et al. Tumor maligno de la vaina del nervio periférico retroperitoneal en un niño preescolar. *Bol Med Hosp Infant Mex* [Internet]. 2016 [citado 18/01/2018];73(3):188-95. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S1665-11462016000300188&script=sci_arttext&tlng=en

16. Adem C, Reynolds AC, Ingle JN, et al. Primary breast sarcoma: clinicopathologic series from the Mayo Clinic and review of the literature. *Br J Cancer*. 2004;91(2):237-41. Citado en PubMed; PMID: 15187996.

17. Mc Gowan TS, Cummings BJ, O'Sullivan B, et al. An analysis of 78 breast sarcoma patients without distant metastases at presentation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2000;46(2):383-90. Citado en PubMed; PMID: 10661345.

Conflicto de intereses:

El autor declara que no existen conflictos de intereses.

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Nápoles Morales M, Sánchez Varela I, Gutierrez Aleaga Z, López Reina F. Sarcoma neurogénico de la mama masculina. Presentación de un caso. *Rev Méd Electrón [Internet]*. 2019 Jul-Ago [citado: fecha de acceso];41(4). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2647/4395>