

Tumores mesenquimales de la mama: más allá de los tumores epiteliales.

Mikel Merino Aboitiz, Loreto de Llano Ibisate, Sandra Delgado Sáiz, Olatz Gorriño Angulo, Mónica Santamaria Peña, Ana Legorburu Piedra, Ruth González Sánchez, María Udondo González del Tanago
Hospital Universitario de Basurto, Bilbao

Objetivo docente

Revisar las características radiológicas de los tumores mesenquimales de la mama, a través de una recopilación de casos de nuestro centro, con el fin de familiarizar al radiólogo con este grupo de lesiones infrecuentes, considerando la inespecificidad de sus manifestaciones radiológicas y su importancia en el diagnóstico diferencial de las lesiones mamarias atípicas.

Tipos de tumores de la mama acorde a la OMS

Clasificación histológica de los tumores de la mama:

- Tumores epiteliales. Representan un 85-90% de los tumores.
 - Tumores fibroepiteliales. Representan un 7-12%. de los tumores.
 - Tumores mesenquimales. Representan <1% de los tumores.
 - Tumores mioepiteliales.
 - Tumores del pezón.
 - Linfomas.
 - Metástasis.
 - Tumores de la mama masculina.
-

Tumores mesenquimales

Neoplasias derivadas del tejido conectivo:

- Benignos: hemangioma, angiomatosis, hiperplasia estromal pseudoangiomatosa, miofibroblastoma, leiomioma, lipoma, tumor de células granulares, schwanoma o neurofibroma.
 - Borderline: fibromatosis/tumor desmoide, tumor miofibroblástico inflamatorio/pseudotumor inflamatorio, hemangiopericitoma.
 - Malignos: angiosarcoma, liposarcoma, rabdomiosarcoma, osteosarcoma, leiomiosarcoma.
-

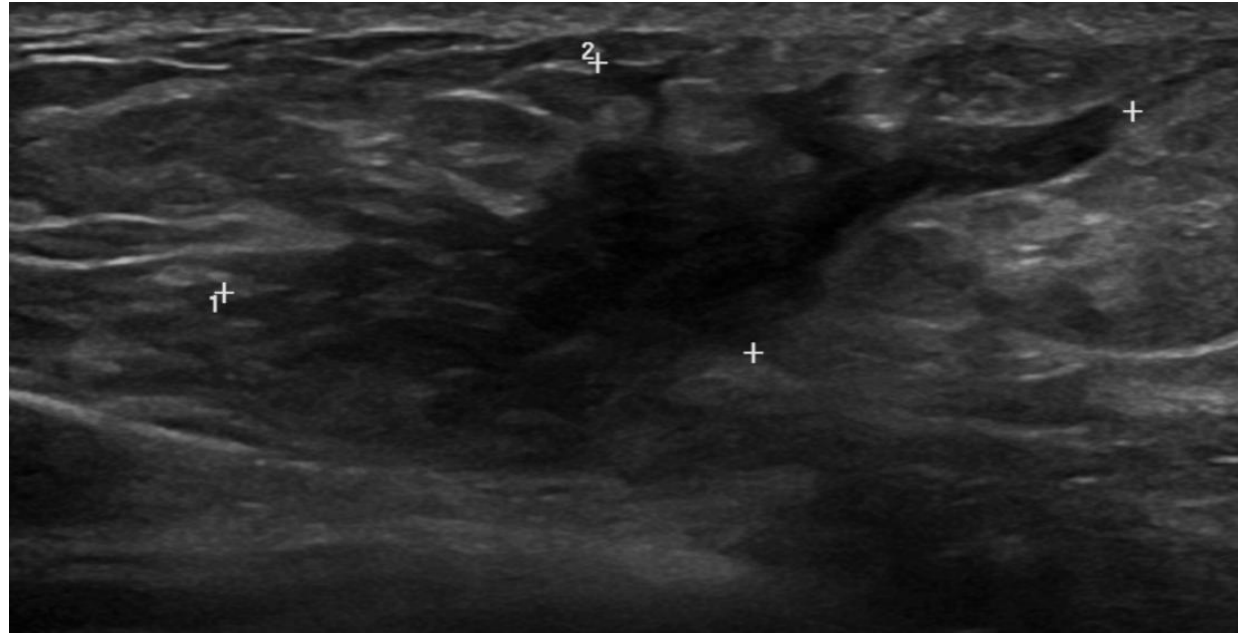
Fibromatosis desmoide

- Tumor fibroblástico de comportamiento intermedio o borderline.
 - Supone el 0,2% de los tumores mamarios. Dos veces más común en mujeres.
 - Puede ocurrir dentro del parénquima mamario o surgir de la fascia pectoral y extenderse hasta la mama.
 - La mayoría esporádicos, no obstante, pueden asociarse a poliposis adenomatosa familiar (Síndrome de Gardner), implantes de silicona y trauma quirúrgico.
 - Proliferación localmente agresiva, pero sin adenopatías axilares ni metástasis a distancia.
 - Alta tasa de recidiva (20-30%) con mayor frecuencia dentro de los 2-3 años tras la cirugía.
-

Fibromatosis desmoide

- Mamografía: masa irregular, no calcificada, con bordes espiculados, indistinguible del carcinoma, aunque típicamente próxima a la musculatura pectoral.
 - Ecografía: variable, masa sólida ovalada lisa o de ecogenicidad heterogénea en función de la composición tisular. Suele observarse el “signo de la cola fascial”, una delgada extensión lineal a lo largo de los planos fasciales y el “signo de cuerno de ciervo” por extensiones intramusculares dendríticas del tumor.
 - TC y RM: masas de tejido blando bien definidas o de márgenes infiltrativos con atenuación y realce variable. De elección para valorar extensión y planificar el tratamiento quirúrgico o sistémico, así como para monitorizar la respuesta al tratamiento.
-

Mujer de 20 años que acude por área palpable en mama izquierda.

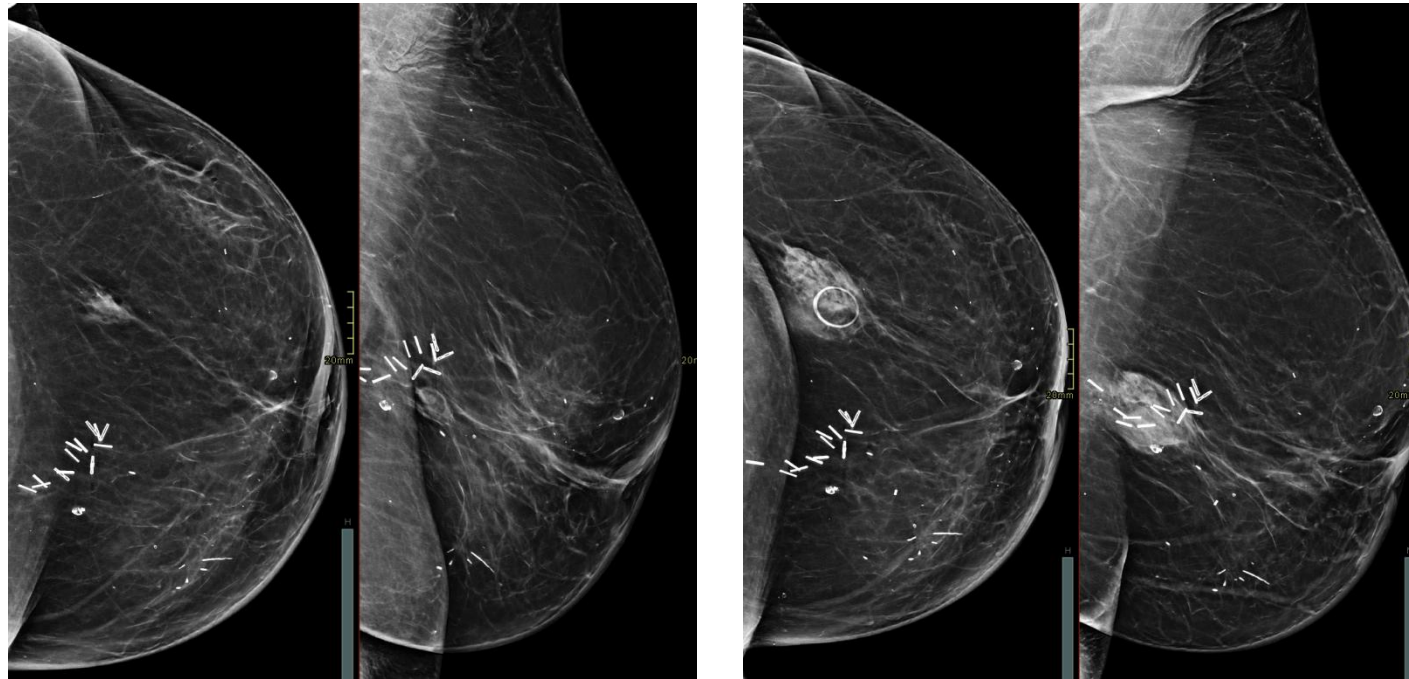


ECO: subyacente al área palpable se identifica una lesión irregular hipoecogénica de morfología dendrítica. El componente profundo de la lesión parece infiltrar fibras del músculo pectoral.

BAG: proliferación mesenquimal, sugestiva de fibromatosis desmoide.

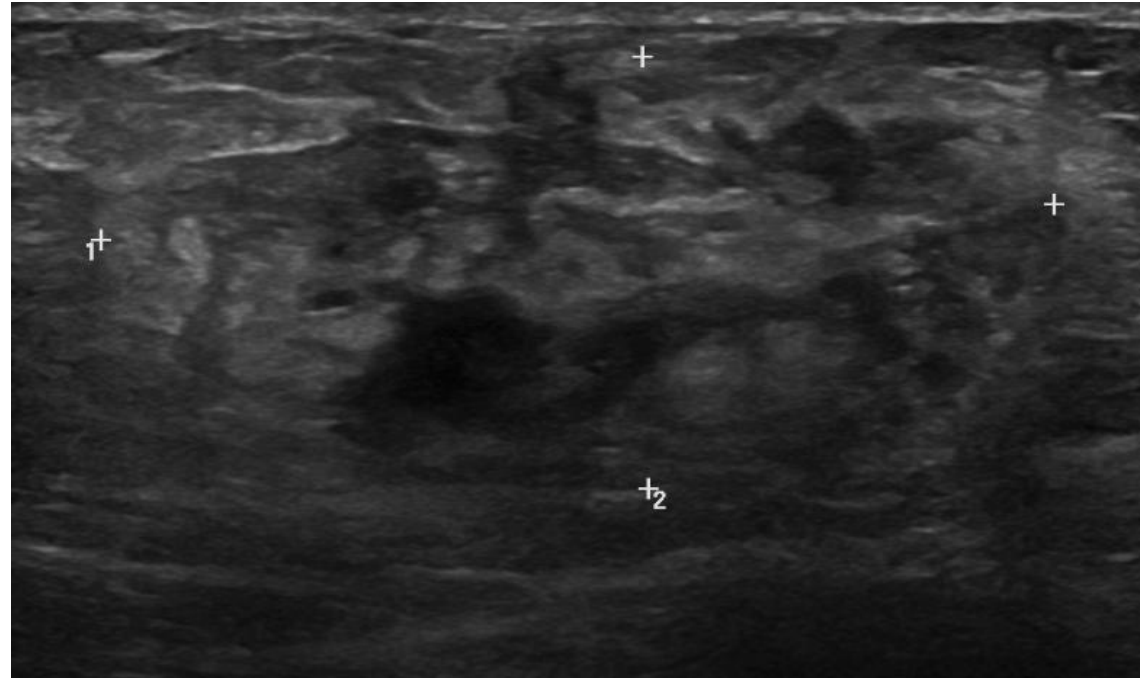
IQ: fibromatosis desmoide con infiltración de músculo estriado adyacente.

Mujer de 64 años con antecedente de cirugía conservadora de mama izquierda. Acude por bulto palpable.



Comparativa de MX previa y actual: distorsión postquirúrgica con suturas metálicas en unión de cuadrantes internos de la mama izquierda. Asimetría focal en unión de cuadrantes externos que ha progresado con respecto a mamografías previas, correlacionándose con marcador superficial colocado en la lesión palpable.

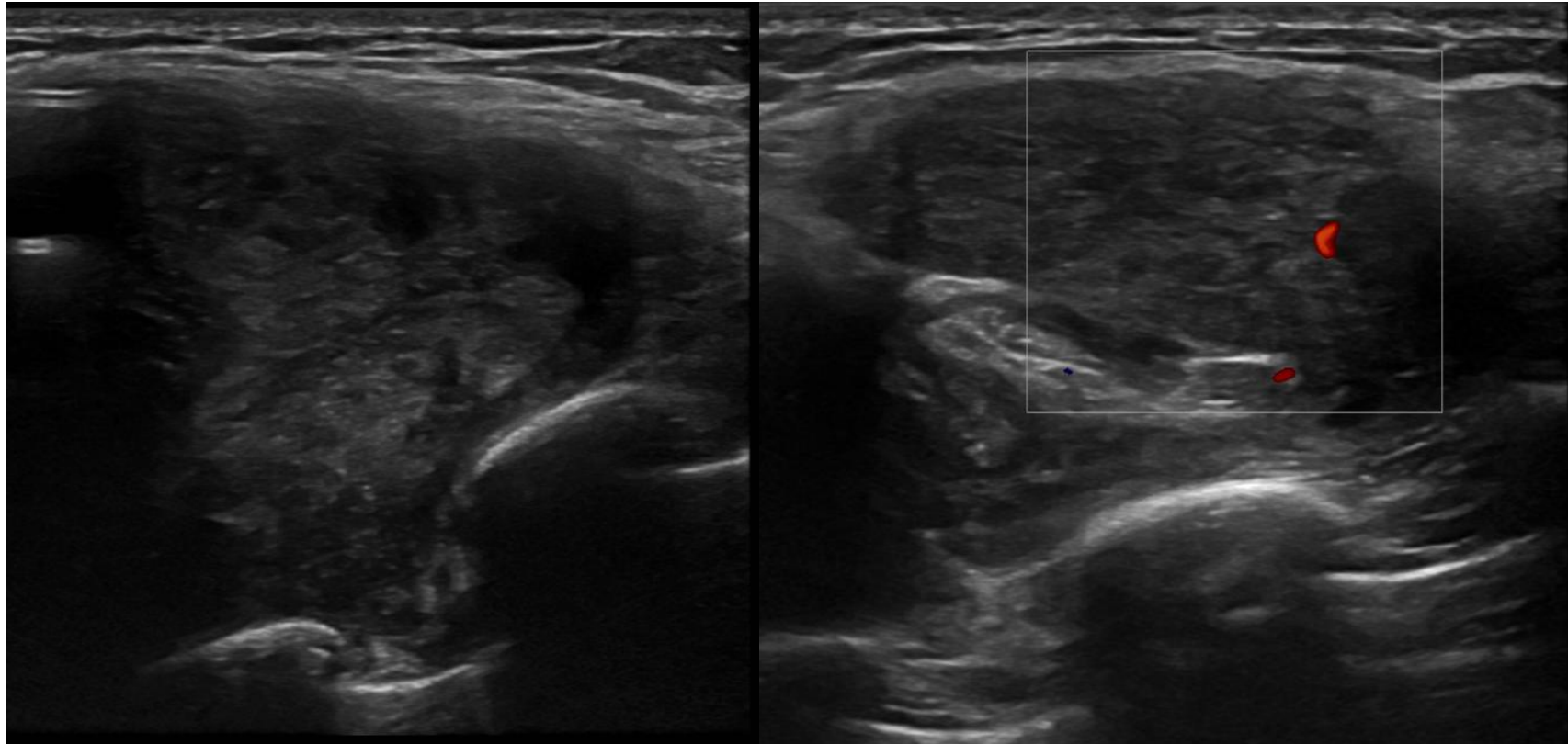
Mujer de 64 años con antecedente de cirugía conservadora de mama izquierda. Acude por bulto palpable.



ECO: asimetría focal en unión de cuadrantes externos que se correlaciona con el hallazgo mamográfico y el área palpable.

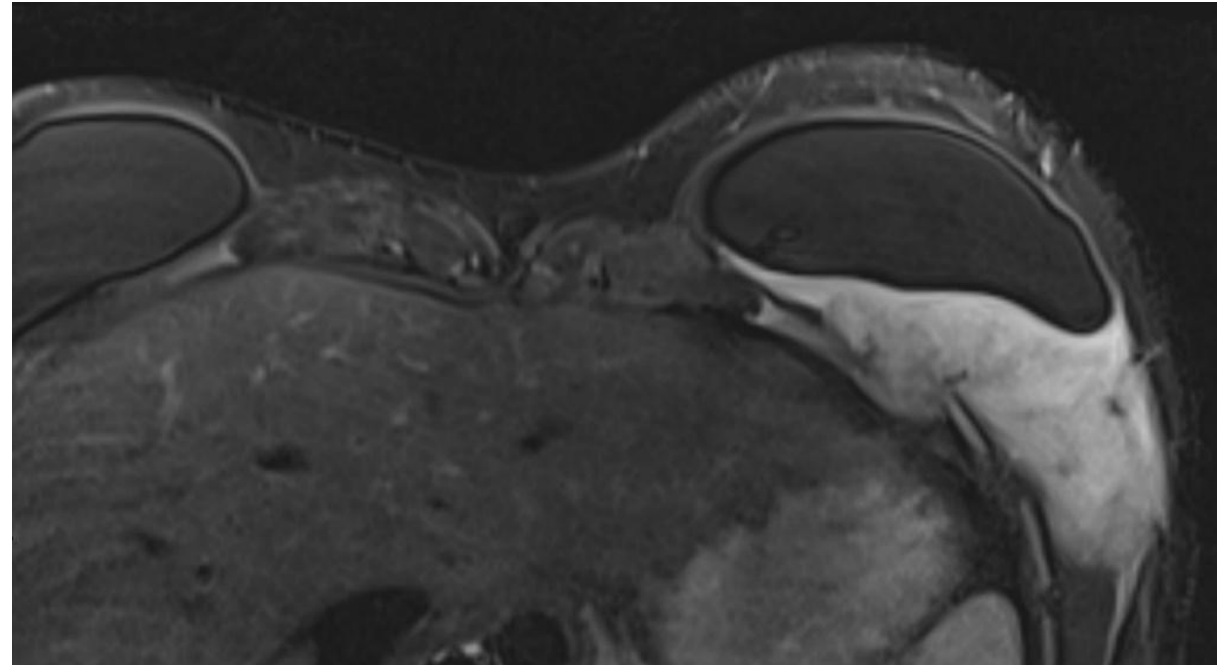
BAG: proliferación mesenquimal fusocelular de bajo grado compatible con fibromatosis.

Mujer de 29 años portadora de prótesis mamarias retropectorales desde hace 4 años que acude por área palpable en mama izquierda.



ECO: coincidiendo con el bulto palpable se aprecia en, contacto con la prótesis mamaria, un extenso tejido heterogéneo de partes blandas vascularizado. Se extiende en profundidad a la prótesis hasta contactar con la pared torácica.

BAG: fibromatosis desmoide.



TC: masa de densidad partes blandas de con tenue captación de contraste posterior a la prótesis mamaria, que en profundidad impronta sobre los espacios intercostales anteriores entre las 4º, 5º y 6º costillas sin destrucción ósea asociada.

RM: masa homogénea en íntima relación con la prótesis mamaria que presenta captación homogénea tras administración de contraste. Se introduce en los espacios intercostales de 4º, 5º y 6º costilla con infiltración de la musculatura intercostal, el serrato anterior y el dorsal ancho.

Sarcomas

- Tumores malignos derivados del estroma mesenquimal mamario.
 - <1 % de los tumores malignos de mama y <5 % de todos los sarcomas de partes blandas.
 - Masas palpables, generalmente grandes, de crecimiento rápido.
 - Menor afectación ganglionar que los carcinomas.
 - Diseminación principalmente hematológica con metástasis más frecuentes a pulmón, hígado y hueso.
 - Tratamiento: cirugía con márgenes amplios y radioterapia o quimioterapia en casos seleccionados.
-

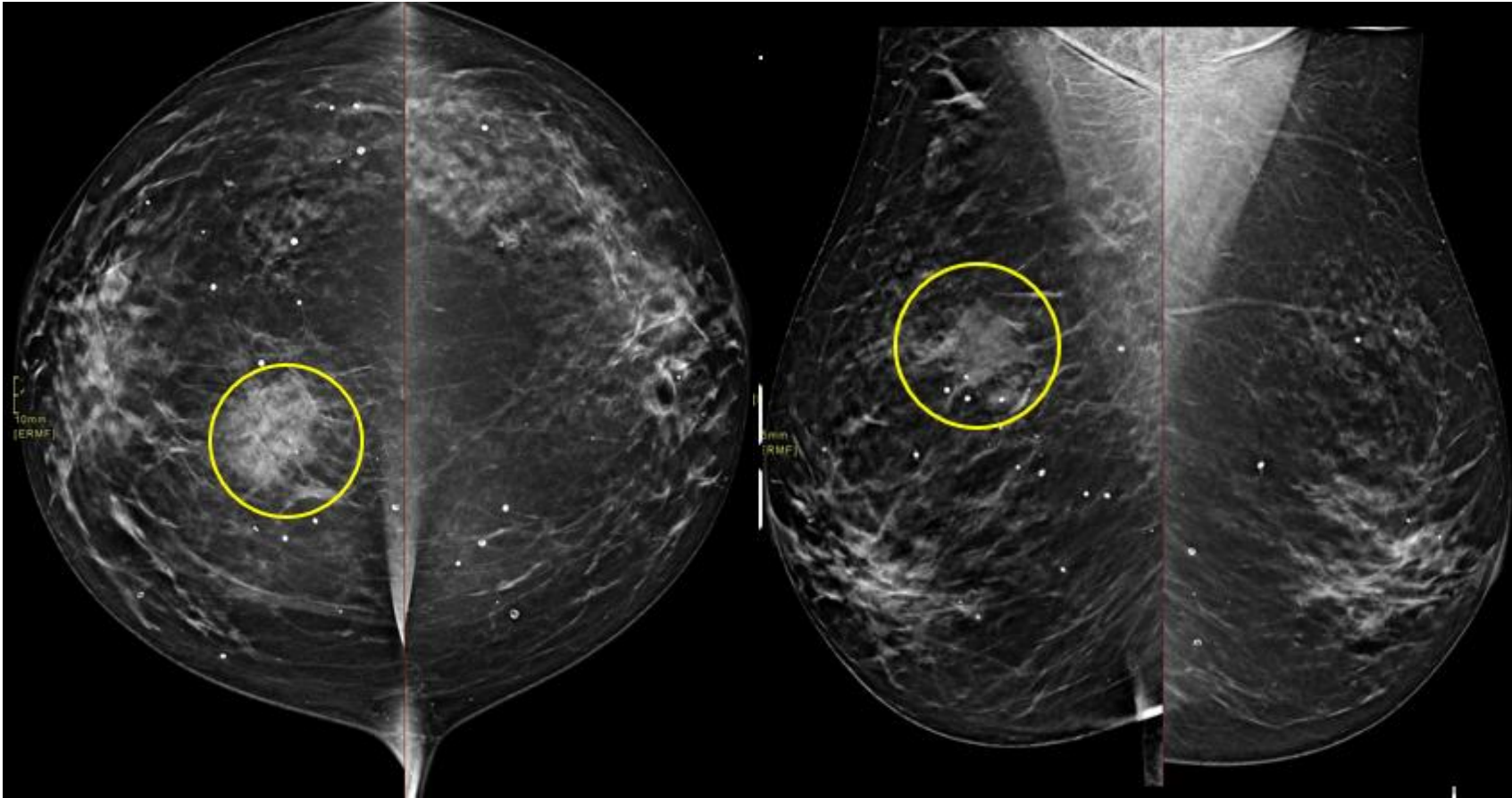
Angiosarcoma

- Sarcoma maligno originado en células endoteliales vasculares.
 - Representa el sarcoma mamario más frecuente.
 - Tumor muy agresivo con alta tasa de recidiva local y diseminación hematológica precoz.
 - Clasificación:
 - Angiosarcoma primario.
 - Angiosarcoma secundario:
 - Radioinducido.
 - Asociado a linfedema crónico (síndrome de Stewart-Treves).
-

Angiosarcoma primario

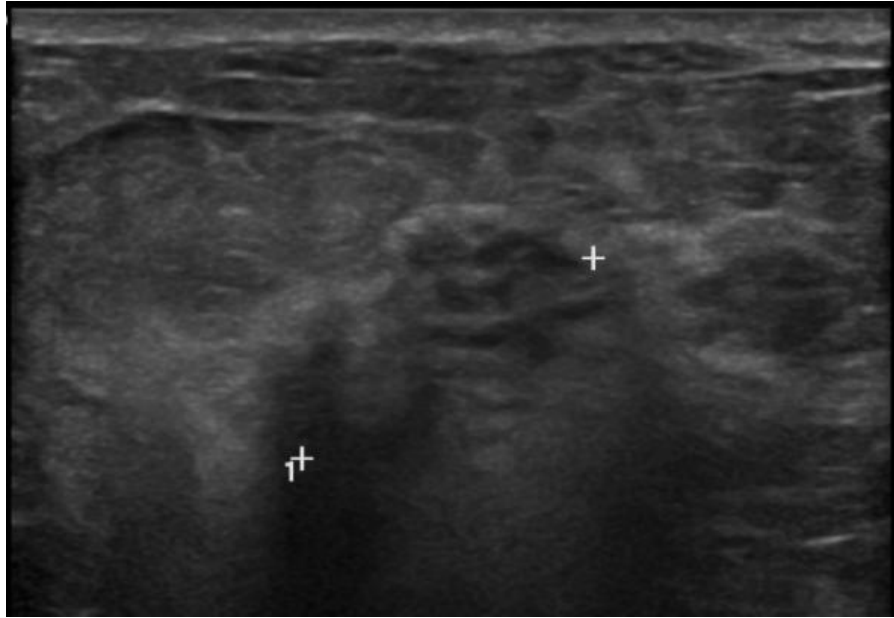
- Angiosarcoma que se desarrolla de novo en el parénquima mamario.
 - Extremadamente raro, $\approx 0,04\%$ de los tumores de mama.
 - Suele afectar a mujeres jóvenes (30–50 años).
 - Imagen:
 - Mamografía: nódulo mal definido o asimetría.
 - Ecografía: masa sólida heterogénea de contornos irregulares.
 - RM: lesión heterogénea con realce intenso.
-

Mujer de 67 años que acude al programa de cribado.



MX: nódulo irregular de contornos espiculados en cuadrante superointerno de la mama derecha.

Mujer de 67 años que acude al programa de cribado.



ECO: área irregular hipoecogénica de contornos indistintos que se correlaciona con el hallazgo mamográfico.

TC: nódulo irregular con atenuación de partes blandas en mama derecha. Clip metálico como marcador post biopsia.

BAG: angiosarcoma primario de grado intermedio.

Mujer de 58 años que acude al programa de cribado.



MX: nódulo irregular mal definido en unión de cuadrantes internos de la mama derecha.

ECO: nódulo heterogéneo, predominantemente hiperecogénico que se correlaciona con el hallazgo mamográfico.

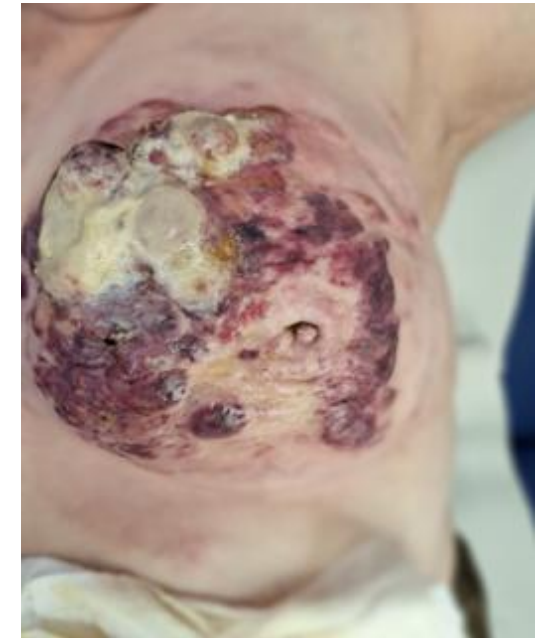
BAG: lesión vascular atípica compatible con angiosarcoma de bajo grado.

Angiosarcoma secundario

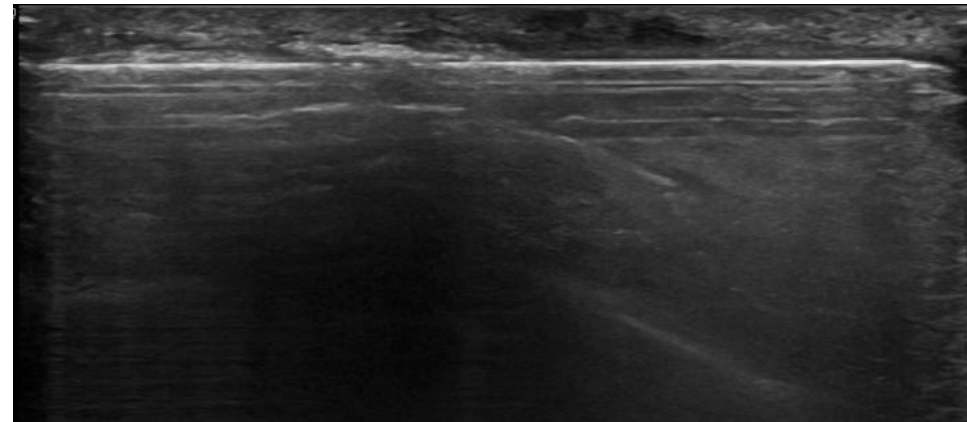
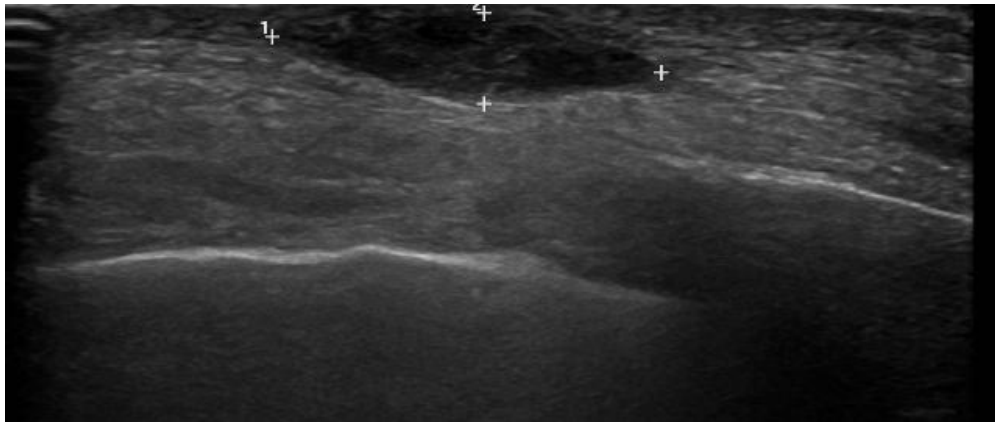
- Angiosarcoma que se desarrolla sobre tejido previamente alterado, generalmente tras radioterapia.
 - Tumor raro, pero de incidencia creciente debido al aumento de cirugía conservadora + radioterapia.
 - Latencia tras radioterapia de unos 5–10 años.
 - Predomina en piel y tejido celular subcutáneo de la mama irradiada o pared torácica. Menos frecuente como masa intraparenquimatosa.
-

Angiosarcoma secundario

- Presentación clínica típica:
 - Lesiones cutáneas violáceas o eritematosas.
 - Engrosamiento cutáneo.
 - Placas o nódulos tipo hematoma persistente.
- Mamografía / ecografía: engrosamiento cutáneo y aumento de densidad del tejido celular subcutáneo.
- RM: realce cutáneo-subcutáneo heterogéneo con alta vascularización.

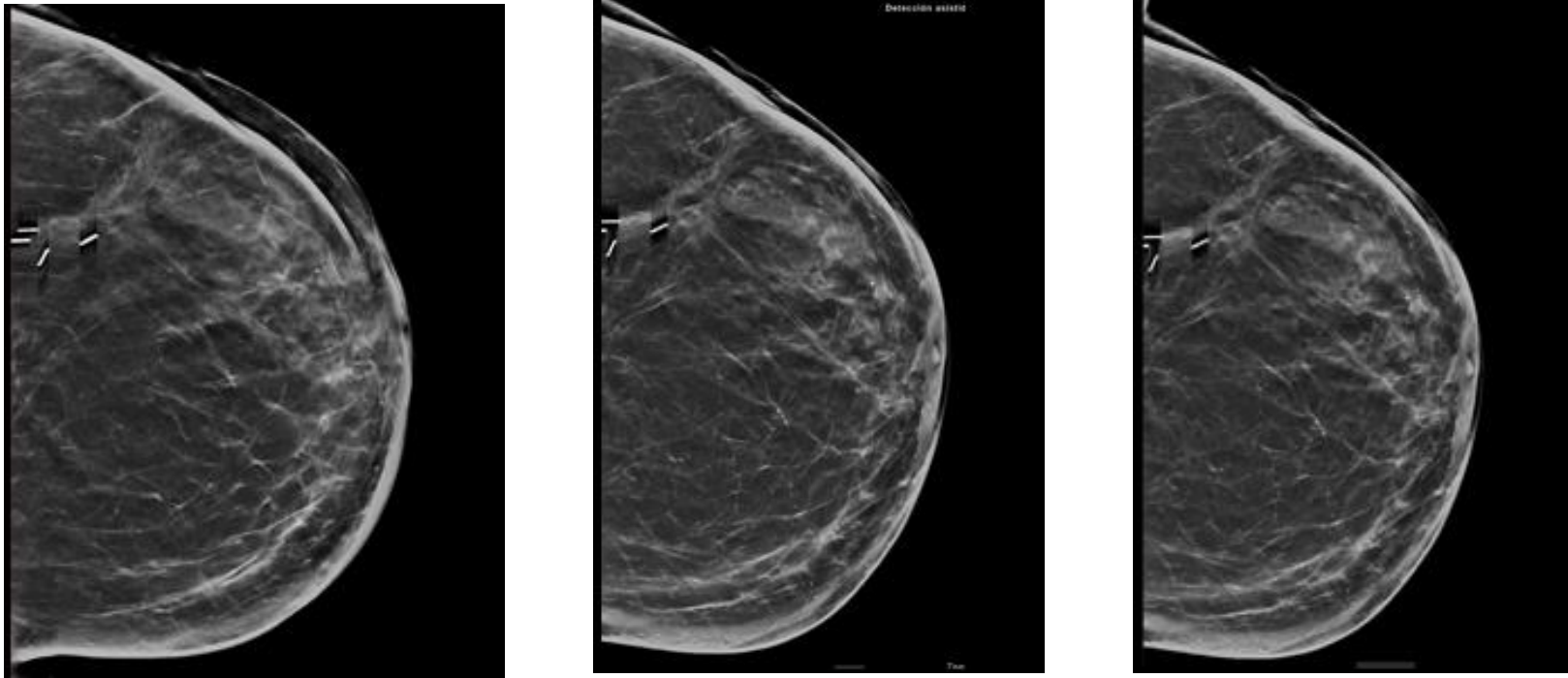


Mujer de 82 años con antecedente de cáncer de mama, tratada con cuadrantectomía y radioterapia. Acude por bulto palpable en lecho quirúrgico, que se acompaña de área de enrojecimiento cutáneo.



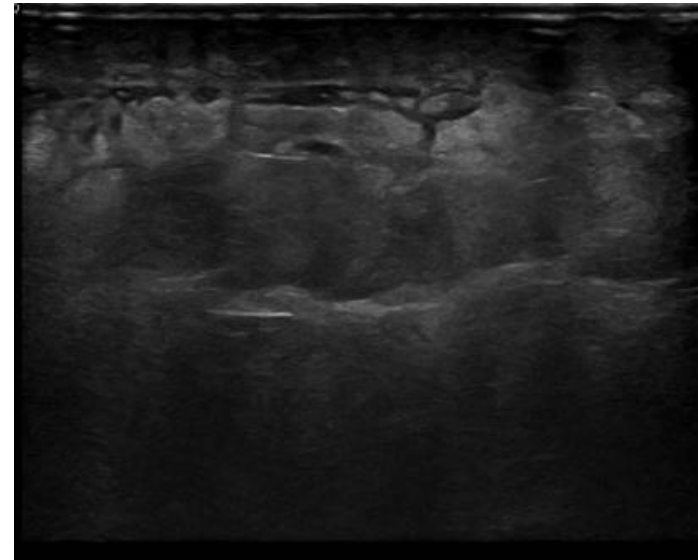
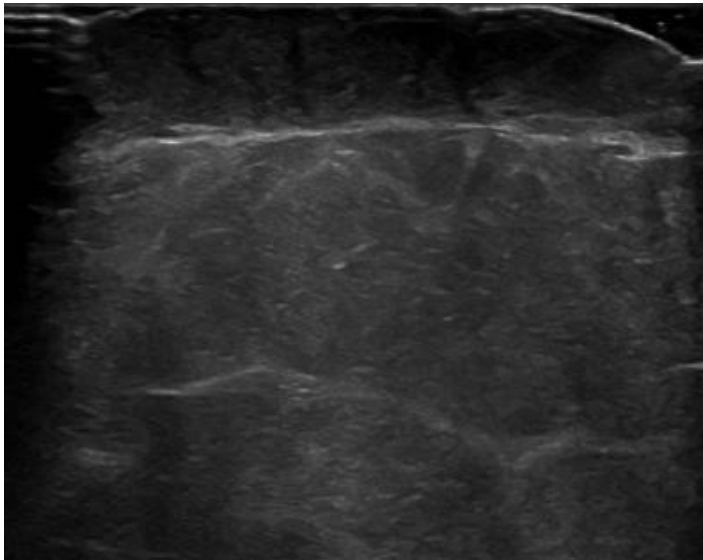
ECO: lesión superficial hipoecogénica bien delimitada de morfología ovoidea.
BAG: angiosarcoma pobremente diferenciado.

Mujer de 62 años con antecedente de cáncer de mama, tratada con cuadrantectomía y radioterapia.



MX de control anuales en los que se objetiva distorsión postquirúrgica y disminución gradual del engrosamiento cutáneo difuso, en relación con buena evolución radiológica de los cambios postradioterapia.

Tras pérdida de seguimiento acude por induración mamaria, levemente dolorosa a la palpación.



ECO: marcado engrosamiento difuso cutáneo y del tejido celular subcutáneo.

Punch cutáneo: angiosarcoma secundario radioinducido.

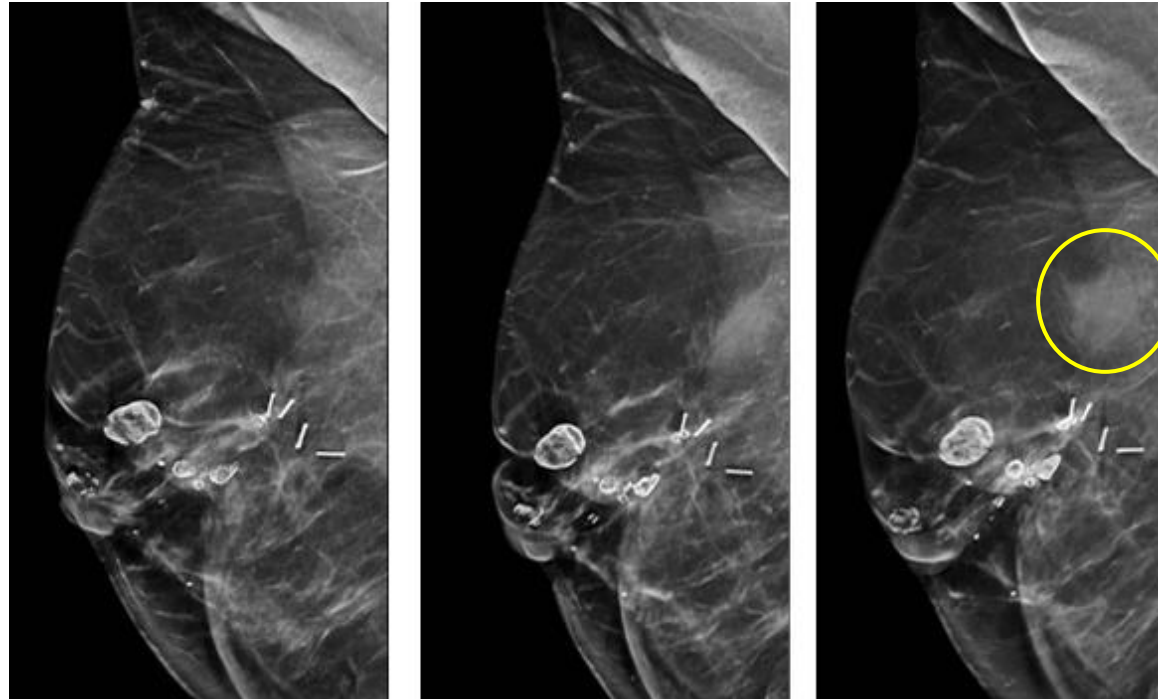
Curso natural tras cuadrantectomía + radioterapia

- El engrosamiento dérmico tras RT es normal durante los 6 primeros meses tras finalizar.
 - En los 2 años posteriores a la RT debe observarse disminución del engrosamiento cutáneo y de la densidad mamaria. Si aumenta hay que descartar:
 - Recurrencia.
 - Cáncer de mama inflamatorio.
 - Mastitis.
 - Si se objetiva decoloración de la piel, edema mamario, nódulos cutáneos, pápulas o vesículas, excluir angiosarcoma radioinducido.
-

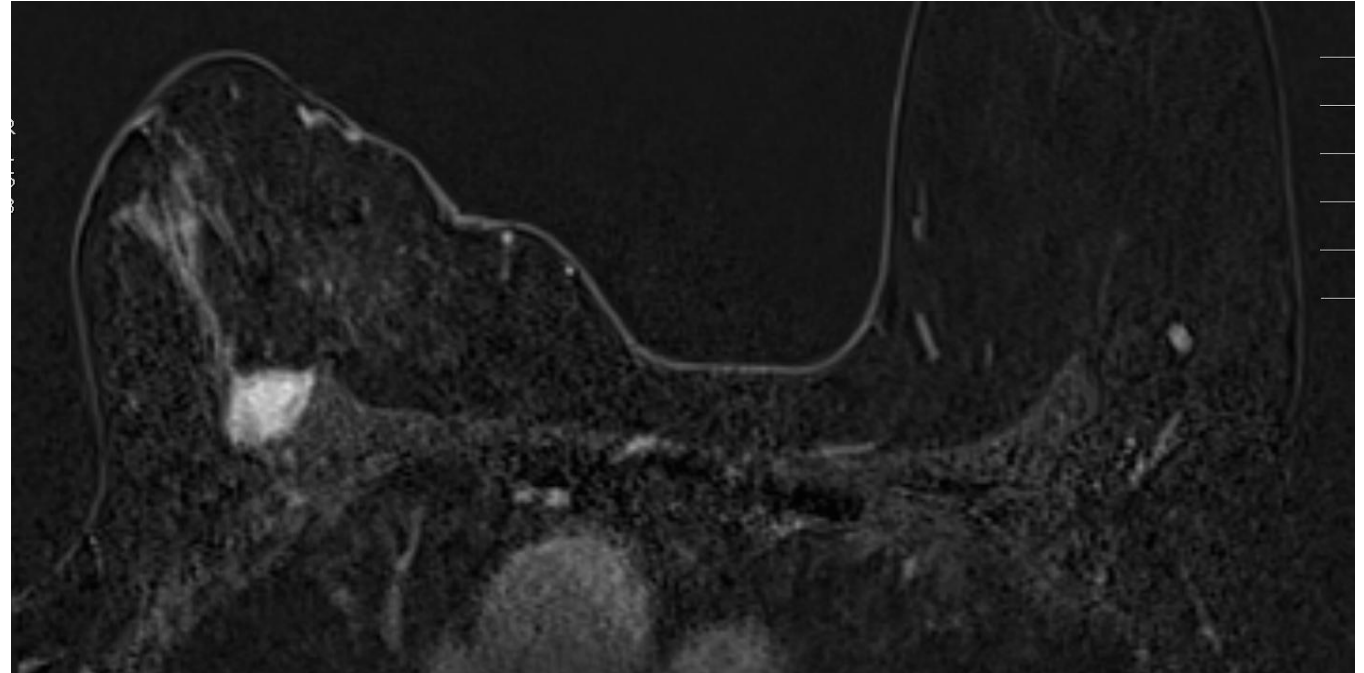
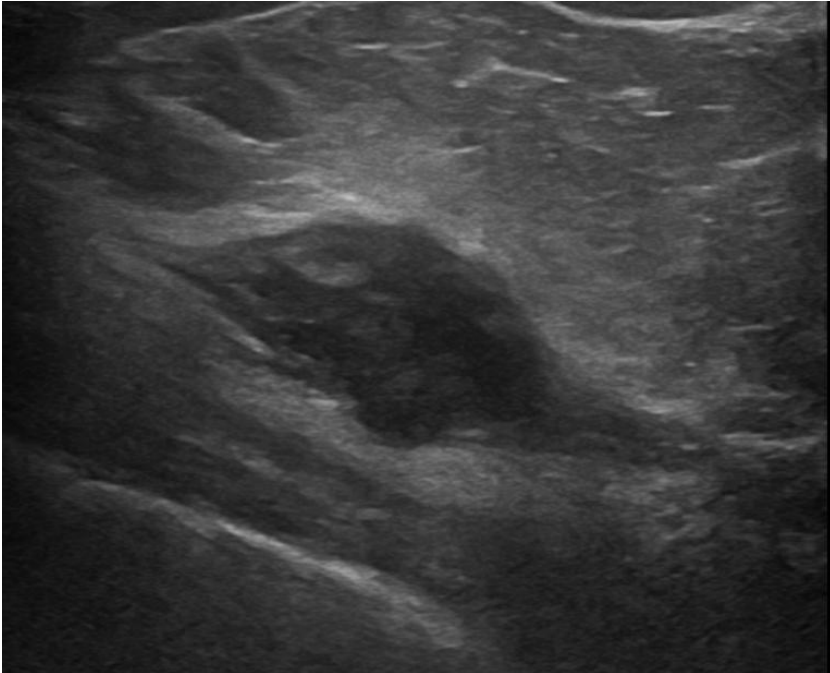
Liposarcoma

- Sarcoma maligno con diferenciación adipocítica.
 - Puede originarse de novo en el estroma mamario o aparecer sobre una lesión benigna preexistente.
 - El 10% tienen historia de traumatismo previo en esta área.
 - Masa palpable, generalmente indolora, de crecimiento progresivo.
 - Subtipos histológicos: bien diferenciado, mixoide, pleomórfico, dediferenciado.
 - Radiológicamente, características inespecíficas dependientes del subtipo histológico.
-

Mujer de 66 años. Mamografías anuales de control tras cirugía conservadora en mama derecha.



Distorsión postquirúrgica en región intercuadrántica, observándose posterior a los clips quirúrgicos un aumento de densidad de conformación nodular, que ha ido progresando con respecto a las mamografías previas.



ECO: en lecho quirúrgico se identifica cavidad postquirúrgica con contenido ecogénico heterogéneo en su interior, de sospecha dado el aumento de tamaño con respecto a mamografías previas.

RM: nódulo de morfología fusiforme con realce tipo masa en región profunda de unión de cuadrantes superiores. La lesión se encuentra en contacto con el músculo pectoral mayor, sin signos de infiltración del mismo.

BAG: liposarcoma mixoide de bajo grado.

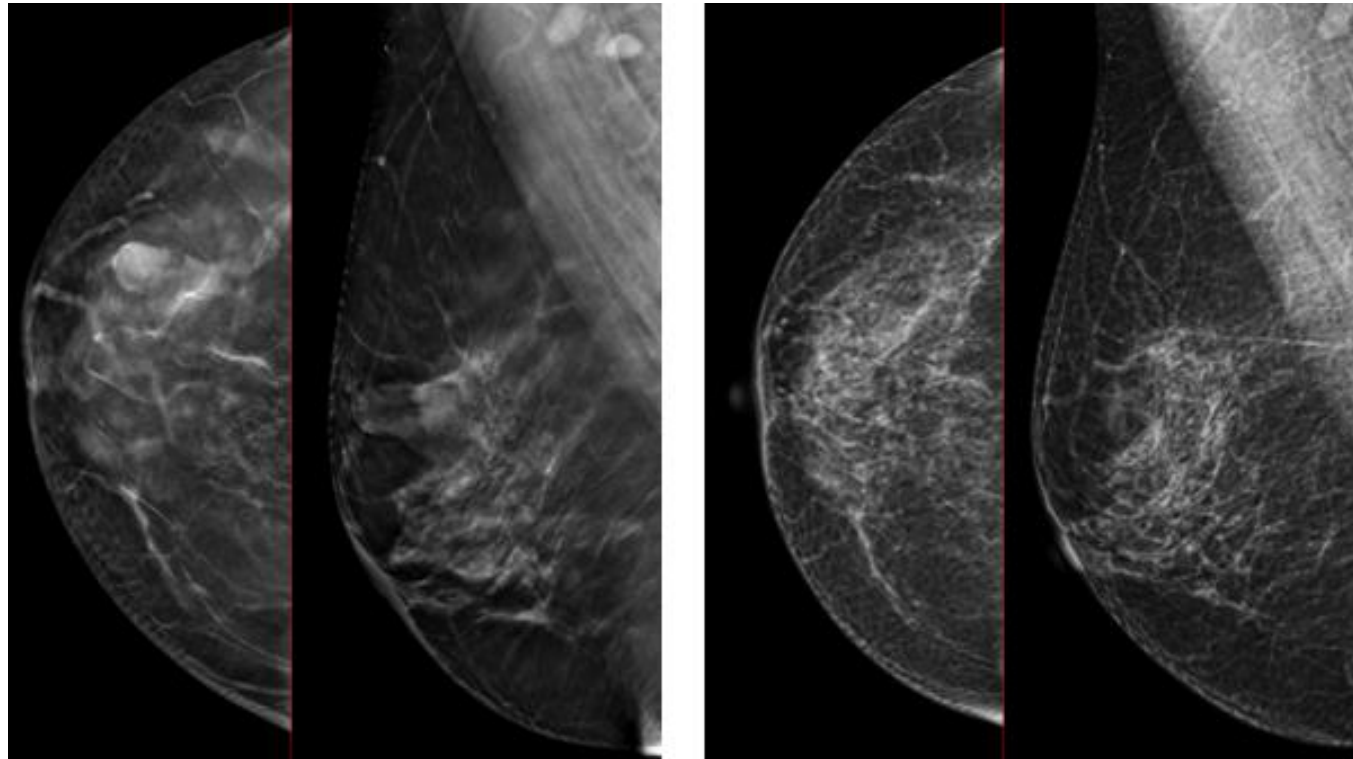
Miofibroblastoma

- Mamografía / ecografía: nódulos sólidos de contornos bien definidos, sin claros criterios de malignidad. Hallazgos superponibles a los de un fibroadenoma.
- Buen pronóstico tras su exéresis completa.

Sarcoma miofibroblástico

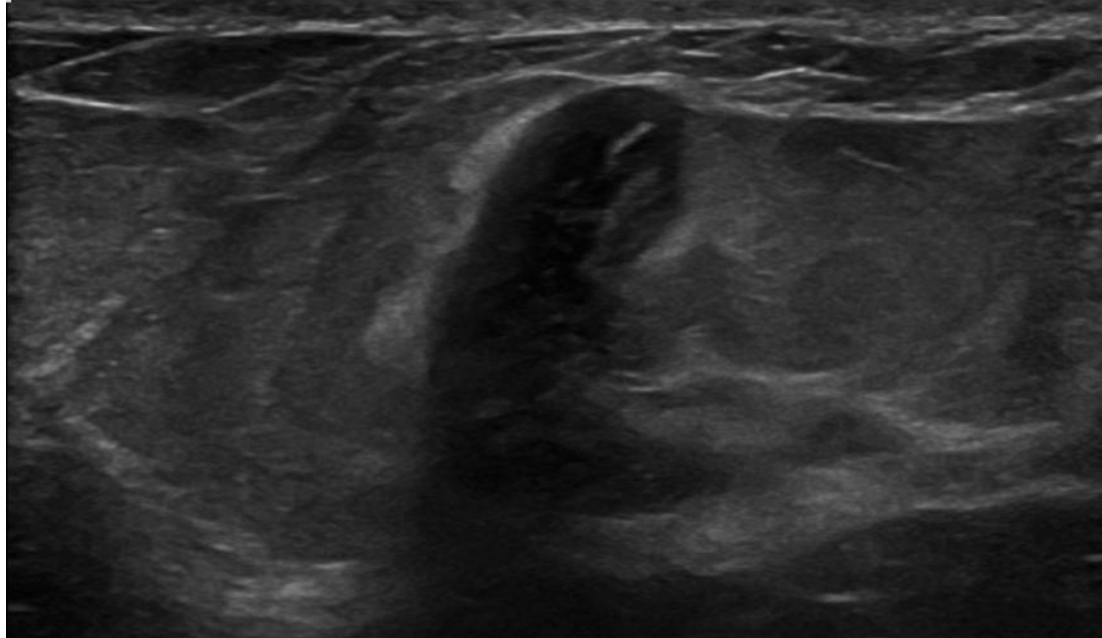
- Más frecuentes en la cabeza y el cuello, en la mama es extremadamente infrecuentes.
 - Características radiológicas similares a los del miofibroblastoma.
 - Diagnóstico anatomopatológico complejo debido a gran parecido con un miofibroblastoma. Sin embargo, las características histológicas del crecimiento invasivo de células tumorales son más similares al patrón de crecimiento de la fibromatosis.
 - Es más probable que tengan metástasis hematológicas que linfoides.
 - Alta tasa de recurrencia.
 - La cirugía es el tratamiento de elección. Los beneficios de la RT y la QT no están claros.
-

Paciente de 55 años remitida por nódulo palpable en mama derecha.



MX: nódulo de contornos parcialmente oscurecidos en cuadrante superoexterno de mama derecha, de nueva aparición.

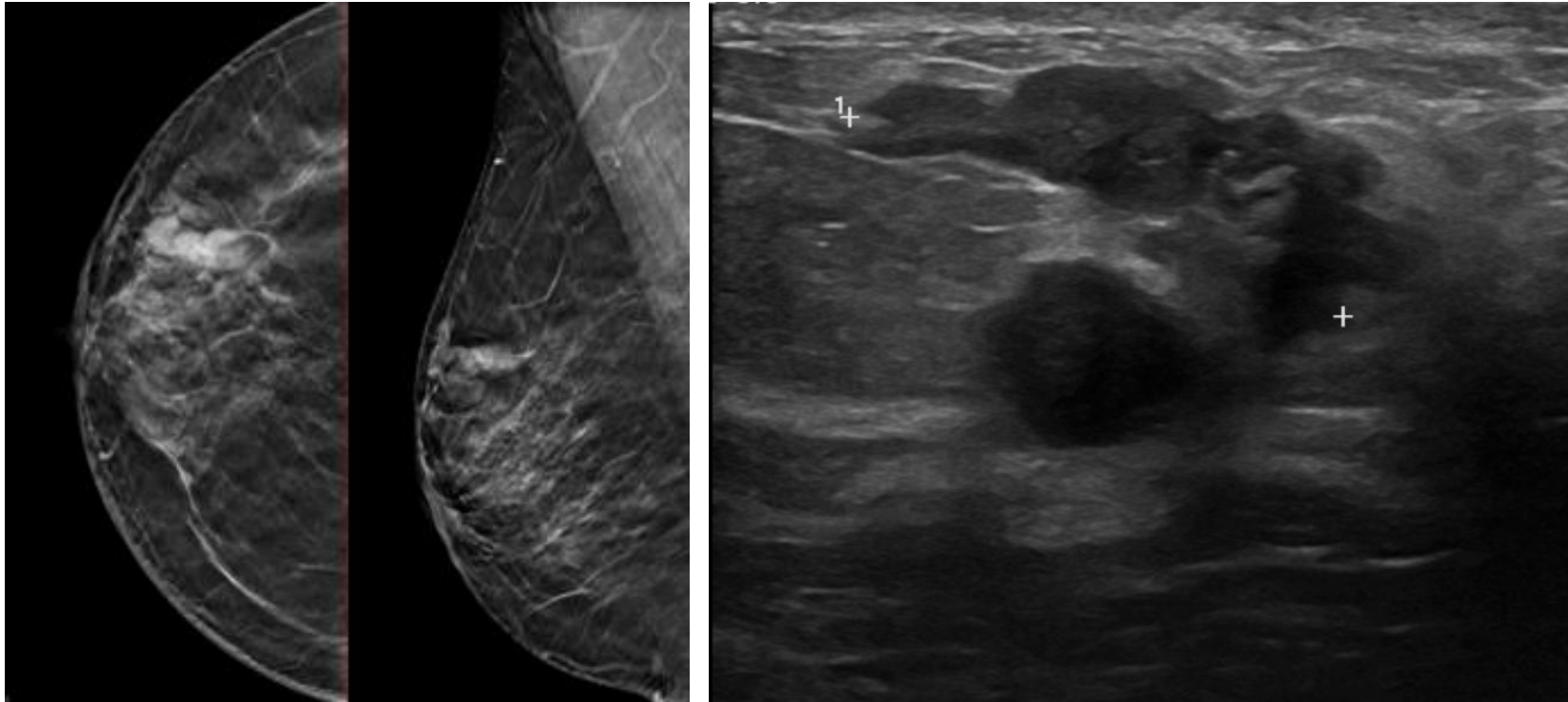
Paciente de 55 años remitida por nódulo palpable en mama derecha.



ECO: correspondiendo con el bulto palpable se identifica una lesión hipoecogénica de disposición vertical con sombra acústica posterior.

BAG y tumorectomía: miofibroblastoma.

Tras un año, acude por palpación de bulto en profundidad a la cicatriz.

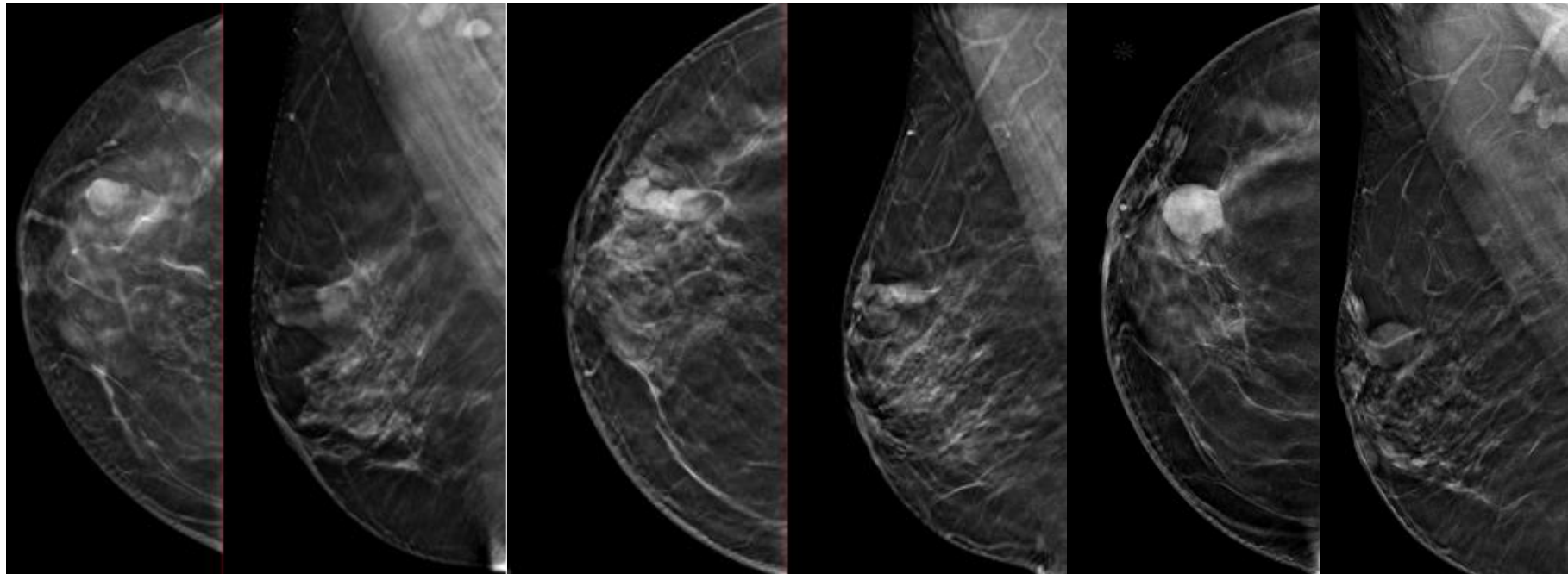


MX: varios nódulos de contornos parcialmente oscurecidos de nueva aparición.

ECO: nódulo lobulado heterogéneo de predominio hipoecogénico.

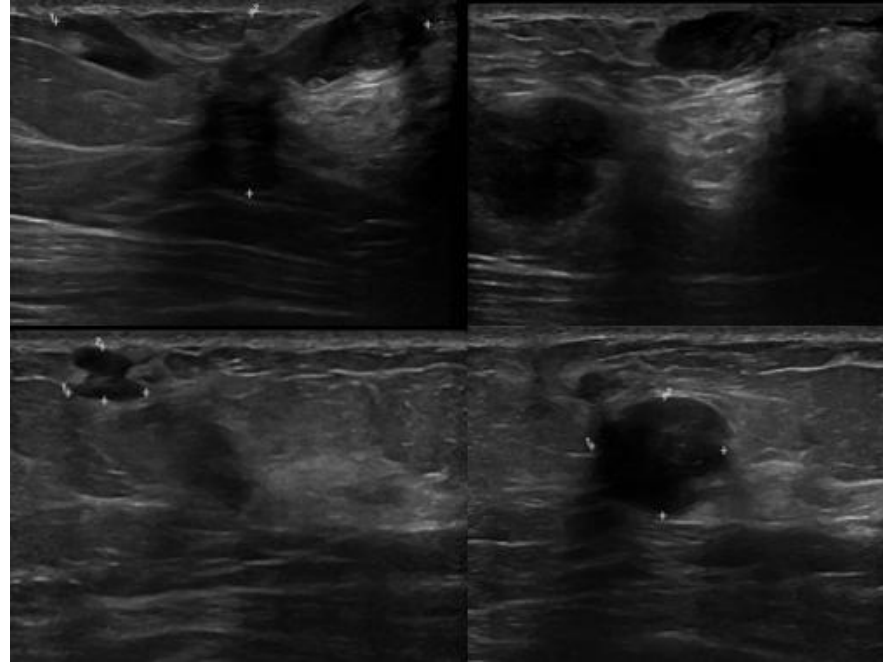
BAG y tumorectomía: recidiva de miofibroblastoma

Vuelve a remitir por palpación de nuevo bulto en misma localización.



MX: en cuadrante superoexterno de mama derecha donde previamente se identificaban el tumor primario y la recidiva, se identifican actualmente 3 nódulos de contornos oscurecidos, uno de ellos contacta focalmente con la piel a nivel supraareolar que se encuentra ligeramente engrosada.

Vuelve a remitir por palpación de nuevo bulto en misma localización.



ECO: en localización sub-cicatricial se observan tres nódulos hipoeecogénicos compatibles con recidiva.
Tumorectomía: valorados en conjunto los hallazgos histológicos, estudio inmunohistoquímico y de citogenética, junto a la evolución de la paciente, se plantea como posibilidad diagnóstica que se trate de un sarcoma miofibroblástico de grado intermedio

Conclusión

Los tumores mesenquimales en la mama son poco frecuentes, a menudo localmente agresivos y con alta tasa de recurrencia. Su diagnóstico radiológico e histológico es complejo, por lo que conviene estar familiarizado con este grupo de tumores de cara a incluirlos dentro del planteamiento diagnóstico.

Referencias

- Martin-Liberal J, Benson C, McCarty H, Thway K, Messiou C, Judson I. Pazopanib is an active treatment in desmoid tumour/aggressive fibromatosis. Clin Sarcoma Res. 2013;3(1):13. doi:10.1186/2045-3329-3-13.
 - Goldstein JA, Cates JM. Differential diagnostic considerations of desmoid-type fibromatosis. Adv Anat Pathol. 2015;22(4):260-266.
 - Deng Z, Liu Y, Zhang Y, Wang X, Li J. Myofibroblastic sarcoma in breast: a case report and literature review. Front Oncol. 2024;14:1366546. doi:10.3389/fonc.2024.1366546.
 - Sanfeliu Torres E, Sáez Artacho A, Villajos Fernández MT, Andreu Navarro FJ, Escoda Giralt MR, Bueno Remacha A. Liposarcoma mixoide de mama. A propósito de un caso y revisión de la literatura. Rev Esp Patol. 2011;44(1):55-59.
 - Kronenfeld JP, et al. Clinical outcomes for primary and radiation-associated angiosarcoma of the breast with multimodal treatment: long-term survival is achievable. Cancers (Basel). 2021;13(15):3814. doi:10.3390/cancers13153814.
 - Bonito FJ, et al. Radiation-induced angiosarcoma of the breast: a review. Breast J. 2020;26(10):1876-1882. doi:10.1111/tbj.13939.
-