

Los TFSE son muy poco frecuentes, tienen una incidencia de 3 casos por cada millón de personas y el 90% se presentan entre los 5 y los 25 años. Dentro de los TFSE se encuentra el sarcoma de Ewing extraesquelético, menos frecuente que el óseo, con una prevalencia del 15-20% de todos los sarcomas de Ewing. Su localización más frecuente es la región paravertebral (32%) y los miembros inferiores (26%), y con menor frecuencia la pared torácica (18%), el retroperitoneo (11%), como en nuestro caso, la pelvis (11%) y los miembros superiores (3%). Su forma de presentación es una masa de partes blandas que no afecta a la médula ósea en las imágenes de resonancia magnética<sup>10</sup>.

La histopatología del tumor, su ubicación y el estudio inmunohistoquímico y molecular son fundamentales para hacer un diagnóstico correcto. Sin embargo, el caso clínico y las pruebas de imagen también desempeñan un papel fundamental en la orientación diagnóstica.

En el caso presentado la morfología epiteloide de las células, la expresión inmunohistoquímica de CD117 y el tratarse de un varón de 35 años con una masa intraabdominal asintomática hizo orientar el diagnóstico a GIST, lo que condicionaba iniciar tratamiento con imatinib para reducir la masa tumoral y poder plantear una resección quirúrgica R0. La falta de respuesta clínica y el hallazgo intraoperatorio de adherencia a la rama isquiopubiana derecha se explican tras el diagnóstico definitivo de sarcoma de Ewing atípico.

Como conclusión, y a tener en consideración en casos futuros, sería adecuado incluir el sarcoma de Ewing atípico de localización intraabdominal entre los diagnósticos diferenciales de los GIST para poder indicar el tratamiento correcto desde el inicio.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Eizaguirre Zarza B, Burgos Bretones JJ. Tumores GIST. Revisión de la literatura. *Rev Esp Patol.* 2006;39:209-18.
- Aznab M, Akhmadi SM. Long-term results of adjuvant imatinib treatment for localized gastrointestinal stromal tumors after surgery. *Asian Pac J Cancer Prev.* 2018;19:39-43.
- Qiu HB, Zhou ZG, Feng XY, Liu XC, Guo J, Ma MZ, et al. Advanced gastrointestinal stromal tumor patients benefit from palliative surgery after tyrosine kinase inhibitors therapy. *Medicine.* 2018;97:90-7.
- Roland CL, Bednarski BK, Watson K, Torres KE, Cormier JN, Wang WL, et al. Identification of preoperative factors associated with outcomes following surgical management of intra-abdominal recurrent or metastatic GIST following neoadjuvant tyrosine kinase inhibitor therapy. *J Surg Oncol.* 2018;1-7.
- Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors (GISTs): definition, occurrence, pathology, differential diagnosis and molecular genetics. *Pol J Pathol.* 2003;54:3-24.
- Dow N, Giblen G, Sobin LH, Miettinen M. Gastrointestinal stromal tumors: Differential diagnosis. *Semin Diagn Pathol.* 2006;23:111-9.
- Kondo S, Yamaguchi U, Sakurai S, Ikezawa Y, Chuman H, Tateishi U, et al. Cytogenetic confirmation of a gastrointestinal stromal tumor and Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor in a single patient. *Jpn J Clin Oncol.* 2005;35:753-6.
- Machado I, Navarro L, Pellin A, Navarro S, Agaimy A, Tardío JC, et al. Defining Ewing and Ewing-like small round cell tumors (SRCT): The need for molecular techniques in their categorization and differential diagnosis. A study of 200 cases. *Ann Diagn Pathol.* 2016;22:25-32.
- Specht K, Hartmann W. Ewing-sarkome und Ewing-artige sarkome. *Pathologe.* 2018;39:154-63.
- Murphey MD, Senchak LT, Mambalam PK, Logie CI, Klassen-Fischer MK, Kransdorf MJ. From the radiologic pathology archives: Ewing sarcoma family of tumors: Radiologicpathologic correlation. *Radiographics.* 2013;33:803-31.

Cristina Rihuete<sup>a\*</sup>, Débora Acín-Gándara<sup>a</sup>, Fernando Pereira<sup>a</sup> y Juan Carlos Tardío<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada, Madrid, España

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada, Madrid

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [cristina.rihuete@salud.madrid.org](mailto:cristina.rihuete@salud.madrid.org) (C. Rihuete).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2018.07.004>  
0009-739X/

© 2018 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Angiosarcoma radioinducido de mama en paciente con síndrome de Li-Fraumeni

### Radiation-induced angiosarcoma of the breast in a Li-Fraumeni patient



La radioterapia forma parte del esquema terapéutico habitual de la mujer con cáncer de mama. No obstante, a altas dosis

(> 40 Gy) predispone al desarrollo de algunos tumores como el angiosarcoma<sup>1,2</sup>. La incidencia de esta neoplasia es baja

(0,07%)<sup>2,3</sup>; sin embargo, el aumento en la supervivencia y en la indicación de cirugía conservadora ha incrementado su frecuencia. La predisposición a desarrollar un tumor radioinducido se multiplica en algunos síndromes hereditarios, particularmente en el síndrome de Li-Fraumeni (SLF)<sup>4,5</sup>. La mutación de TP53 que caracteriza a este síndrome, ocasiona inestabilidad genética por recombinación inapropiada del ADN y mayor susceptibilidad a las radiaciones ionizantes<sup>5,6</sup>.

Los angiosarcomas radioinducidos (ARI) presentan un mal pronóstico, estimándose una supervivencia global (SG) a los 5 años del 43%<sup>7</sup>. Debido a la baja frecuencia de los ARI, la evidencia es limitada. No obstante, el tratamiento curativo solo es posible mediante la resección quirúrgica con márgenes amplios, por lo que el diagnóstico precoz es fundamental.

Presentamos el caso de una mujer de 37 años que consultó por un nódulo palpable en la mama derecha. Su madre había fallecido a los 36 años por metástasis de un cáncer de mama y su hermana presentó un cáncer de mama con 35 años. Mediante una mamografía, resonancia magnética y biopsia con aguja gruesa se confirmó el diagnóstico de un carcinoma ductal infiltrante (CDI) de mama bilateral (grado III; luminal B HER2 positivo) por lo que se realizó una mastectomía preservadora de piel y pezón y biopsia de ganglio centinela bilateral con reconstrucción inmediata. El estudio anatomopatológico definitivo demostró un CDI de 2 cm en la mama derecha (pT2N0) y un CDI de 8 mm en la mama izquierda (pT1bN0). Se completó tratamiento con quimioterapia mediante carboplatino, docetaxel y trastuzumab, y posteriormente se indicó hormonoterapia (tamoxifeno y Zoladex<sup>®</sup>). Por los antecedentes familiares y el diagnóstico precoz del carcinoma de mama bilateral se solicitó estudio genético que demostró mutación de TP53, compatible con el SLF. A

pesar de no tener indicación, la paciente solicitó recibir radioterapia y tras acudir a una tercera opinión se irradió la pared torácica y cadenas ganglionares derechas. A los 4 años consultó por una lesión violácea con halo reluciente de 5 mm en surco inframamario derecho (fig. 1), cuya biopsia quirúrgica demostró una lesión vascular atípica sugestiva de ARI, con márgenes libres.

El SLF es un desorden hereditario autosómico dominante, con penetrancia del 100%, que presenta mayor susceptibilidad a las radiaciones<sup>5</sup>. Por tanto, la indicación de radioterapia en estas pacientes es controvertida, siendo la mastectomía el tratamiento de elección en el cáncer de mama. No obstante, a diferencia de los síndromes de cáncer de mama y ovario hereditarios la mastectomía profiláctica no está indicada. En primer lugar, porque el riesgo estimado de cáncer de mama es más bajo que las pacientes con mutación BRCA1 y BRCA2 (22 vs. 60-80%). En segundo lugar, porque en las pacientes con SLF pueden aparecer otras neoplasias y la mastectomía profiláctica no impactará en la SG<sup>8</sup>.

Aunque el ARI de mama es más frecuente en la cirugía conservadora, este tumor puede aparecer en la pared torácica irradiada como el caso de nuestra paciente. El diagnóstico presuntivo es clínico y en la etapa inicial puede presentarse como un hematoma, un rash eczematoso, telangiectasias atípicas o uno o múltiples nódulos rojo-púrpura elevado. Por tanto, una lesión con estas características sobre el campo de irradiación, exige una biopsia que confirmará el diagnóstico.

El tratamiento del ARI es la cirugía radical con márgenes libres. La obtención de márgenes quirúrgicos negativos es más importante que el tipo de cirugía. En mujeres con una cirugía conservadora, habitualmente se realizará una mastectomía, sin embargo, una nueva cirugía conservadora es posible. No



Figura 1 – Nódulo violáceo en surco inframamario de mama derecha.

existe consenso del margen de resección adecuado, sin embargo, distancias menores de 1 cm se asocian a recidivas locales precoces, por lo que se recomiendan márgenes de 2-3 cm. La estadificación ganglionar no está indicada, ya que estos tumores suelen metastatizar por vía hematogena y la incidencia de afectación ganglionar es baja<sup>9</sup>. Solo se realizará una linfadenectomía axilar en aquellos pacientes con afectación histológica de la axila, sin enfermedad metastásica a distancia.

El papel de la quimioterapia es equívoco<sup>2,9</sup>, pero series de casos describen respuestas del 20-60% a los taxanos y las antraciclinas en enfermedad localmente avanzada inoperable o metastásica. Otras opciones terapéuticas son los anticuerpos monoclonales como el bevacizumab, el sorafenib o el pazopanib. Sin embargo, los resultados de diversos ensayos clínicos son contradictorios. Aunque la terapia con pazopanib parece prometedora, en la actualidad, las guías clínicas<sup>10</sup> solo aceptan su uso con intención paliativa.

De esta revisión podemos obtener 3 conclusiones: en primer lugar, la indicación de radioterapia debe limitarse en pacientes con SLF, ya que la probabilidad de un tumor radioinducido es muy alta (48%). En segundo lugar, los ARI pueden aparecer después de una mastectomía y, aunque son poco frecuentes, una lesión sospechosa en el campo de irradiación siempre debe ser biopsiada, finalmente, la cirugía con márgenes amplios es el tratamiento curativo de esta enfermedad, por tanto, el diagnóstico precoz es esencial.

## BIBLIOGRAFÍA

- Cohen-Hallaleh RB, Smith HG, Smith RC, Stamp GF, Al-Muderis O, Thway K, et al. Radiation induced angiosarcoma of the breast: Outcomes from a retrospective case series. *Clin Sarcoma Res.* 2017;7:15.
- Chugh R, Sabel MS, Feng M. Breast sarcoma: Treatment. UpToDate. 2017 [consultado 14 Abr 2018] Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/breast-sarcoma-treatment#H12210113>
- West JG, Qureshi A, West JE, Chacon M, Sutherland ML, Haghghi B, et al. Risk of angiosarcoma following breast conservation: A clinical alert. *Breast J.* 2005;11:115-23.
- Barbosa OV, Reiriz AB, Boff RA, Oliveira WP, Rossi L. Angiosarcoma in previously irradiated breast in patient with Li-Fraumeni syndrome. A case report. *Sao Paulo Med J.* 2015;133:151-3.
- Heymann S, Delalogue S, Rahal A, Caron O, Frebourg T, Barreau L, et al. Radio-induced malignancies after breast cancer postoperative radiotherapy in patients with Li-Fraumeni syndrome. *Radiat Oncol.* 2010;5:104.
- Suri JS, Rednam S, Teh BS, Butler E, Paulino AC. Subsequent malignancies in patients with Li-Fraumeni syndrome treated with radiation therapy. *Radiat Oncol.* 2013;87:S71-2.
- Depla AL, Scharloo-Karels CH, de Jong MAA, Oldenburg S, Kolff MW, Oei AB, et al. Treatment and prognostic factors of radiation-associated angiosarcoma (RAAS) after primary breast cancer: A systematic review. *Eur J Can.* 2014;50:1779-88.
- Kast K, Krause M, Schuller M, Friedrich K, Thamm B, Bier A, et al. Late onset Li-Fraumeni syndrome with bilateral breast cancer and other malignancies: Case report and review of the literature. *BMC Cancer.* 2012;12:217.
- Sheth GR, Cranmer LD, Smith BD, Grasso-LeBeau L, Lang JE. Radiation-induced sarcoma of the breast: A systematic review. *Oncologist.* 2012;17:405-18.
- Daly MB, Pilarski R, Berry M, Buys SS, Farmer M, Friedman S, et al. Genetic/Familial High Risk Assessment: Breast and Ovario. NCCN. Version 2.2018. [consultado 18 Abr 2018] Disponible en: <http://www.nccn.com>

Alejandra García Novoa<sup>a\*</sup>, Benigno Acea Nebril<sup>a</sup>, Alberto Bouzón Alejandro<sup>a</sup>, Carmen Cereijo Gareá<sup>b</sup> y Silvia Antolín Novoa<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Mama, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Abente y Lago, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña, España

<sup>b</sup>Unidad de Mama, Hospital Abente y Lago, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña, España

<sup>c</sup>Unidad de Mama, Servicio de Oncología Médica, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mag\\_1406@hotmail.com](mailto:mag_1406@hotmail.com) (A. García Novoa).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2018.05.008>  
0009-739X/

© 2018 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Absceso intrahepático por espina de pescado. ¿Una condición infradiagnosticada?

### Fish bone-related intrahepatic abscess. An underdiagnosed condition?



Solo el 1% de la ingesta accidental de cuerpos extraños provoca una perforación gastrointestinal. Las perforaciones por espina

de pescado, frecuentemente descritas en poblaciones del Sudeste Asiático, tienen la inusual característica de ser