

CARCINOMA ADENOIDEO QUÍSTICO DE MAMA. A PROPÓSITO DE UN CASO

CARLOS GAVIDIA, VILMA MUÑOZ, VALMY GOITIA, REINALDO MEJÍAS, FELIPE SALDIVIA, JOSÉ PRINCE

INSTITUTO ONCOLÓGICO "DR. MIGUEL PEREZ CARREÑO", NAGUANAGUA, ESTADO CARABOBO, VENEZUELA

RESUMEN

El carcinoma adenoideo quístico de la mama es inusual, se presenta con una frecuencia menor al 1 %. Presentamos caso clínico de paciente 52 años quien refiere inicio de su enfermedad actual hace 2 años aproximadamente, presentando mastalgia a predominio de mama izquierda concomitantemente, en febrero de 2012, se palpa nódulo en cuadrante superior de mama izquierda de 4,5 cm x 4,5 cm. Ecosonograma mamario: nódulo sólido en unión cuadrante superiores, de bordes lobulados, contorno irregular, mamografía mama izquierda con asimetría de la densidad, observándose focalización con tendencia a la nodularidad en cuadrante supero externo que mide aproximadamente 4,8 cm, contornos irregulares con heterogeneidad. Biopsia incisional reportó: carcinoma adenoideo quístico con confirmación inmunohistoquímica. Se estadia como un T2N3M0 estadio IIIC. Recibió quimioterapia neoadyuvante 8 ciclos con una respuesta de 70 %, posteriormente se le realizó mastectomía parcial oncológica izquierda. Se solicitó interconsulta para tratamiento adyuvante.

PALABRAS CLAVE: Mama, cáncer, adenoideo, quístico, quimioterapia, cirugía.

SUMMARY

Adenoid cystic carcinoma of breast is unusual; his presentation is less than 1 %. We present case of patient 52 years old which refereed the beginning of her actual disease to years ago approximately, present pain breast predominantly in the left, also in February 2012 palmed mass in union of up quadrant lobulated border and irregular contour, size 4.4 cm x 4.5 cm. Mammalian ecosonografic find solid node in upper quadrant left breast lobulated borders irregular contour, mammographic of the left breast with asymmetric density observed focalization with tendency to nodularity in upper quadrant approximately size was 4.8 cm irregular borders and heterogeneity. Incisional biopsy report: Adenoid cystic carcinoma with immunohistochemistry confirmation. Stage how a T2N3M0 stage IIIC. The patients receive neoadjuvant chemotherapy with a response of 70 %. We realized a left partial oncological mastectomy. We solicitude inter consult for adjuvant treatment for patient.

KEY WORDS: Breast, cancer, adenoid, cystic, chemotherapy, surgery.

INTRODUCCIÓN

La mama es una glándula sudorípara con componente pseudoglandular. El epitelio mamario es un derivado del primordio epidérmico con capacidad para generar una apreciable variedad de neoplasias, presentando algunas de ellas unos patrones

Recibido: 23/11/2013 Revisado: 02/02/2014

Aceptado para publicación: 13/02/2014

Correspondencia: Dr. Carlos Gavidia. Instituto Oncológico "Dr. Miguel Pérez Carreño" Antigua colonia psiquiátrica de Bárbula, Naguanagua, Estado Carabobo.
Tel: 0+584143478210.

E-mail: gadiviacarlos@hotmail.com

previsibles de comportamiento, siendo importante su conocimiento porque pueden condicionar el enfoque terapéutico ^(1,2).

El carcinoma adenoideo quístico (CAQ) de la mama, es un tipo de adenocarcinoma infiltrante muy poco frecuente, que representa entre el 0,1 % y 0,4 % de todos los carcinomas mamarios. La primera descripción de la evolución clínica y el aspecto histológico del CAQ se debe a Robin en 1853. Billroth en 1856 acuñó el término de cilindroma. En las publicaciones ha aparecido con diferentes términos: cilindroma, adenocarcinoma quístico, entre otros. La nomenclatura actual considerada más apropiada es acuñada por Ewing como CAQ, este fue descrito por primera vez por Foote y Stewart en 1946 ⁽¹⁻⁴⁾.

Este tumor se localiza fundamentalmente en las glándulas salivales, pero puede aparecer en otros órganos como son el árbol traqueo-bronquial, cérvix uterino, laringe, glándula de Bartolino y mama. Suele aparecer en mujeres posmenopáusicas como una masa palpable, tiene un lento crecimiento y su pronóstico es muy bueno. Su forma usual proliferante es un nódulo mamario habitualmente indoloro, a menudo ubicado en la región retro-areolar, sin compromiso de piel ni descarga por pezón, de tamaño pequeño y de límites circunscritos, pueden provocar cambios cutáneos cuando son superficiales. La superficie de corte es de color entre grisáceo y amarillo pálido, con márgenes bien definidos. Se ha descrito que las lesiones más grandes suelen experimentar degeneración quística ^(4,5).

Los CAQ de mama exhiben heterogeneidad histológica evidente, lo que convierte en difícil el diagnóstico mediante biopsia con aguja. Es necesario examinar muchos campos microscópicos antes de identificar el clásico patrón de crecimiento cilindromatoso y/o cribiforme. El tratamiento del CAQ no está protocolizado, no obstante, se acepta que la cirugía es la base de la terapia y que la cirugía conservadora es aplicable en la mayoría de los

casos. Este tratamiento parece razonable, puesto que no hay razón para sospechar una diferencia significativa del riesgo de recidiva local, en comparación con los distintos cánceres de mama. No existen datos prospectivos a favor de una determinada modalidad de tratamiento ⁽⁶⁾.

La baja frecuencia de metástasis axilares, más la falta de información basada en el estadio axilar, permite prescindir de la disección axilar en pacientes con CAQ y axila clínicamente negativa ⁽⁴⁾.

Sin embargo, los estudios inmunohistoquímicos pueden ayudar en el diagnóstico. Estos tumores son positivos para la proteína S-100, actina y vimentina (marcadores mioepiteliales) y también son positivos para queratinas de la pared celular interna de las células epiteliales como beta-catenina, E-cadherina y citoqueratinas (AE1/AE3). En cuanto a la evaluación inmunohistoquímica, los siguientes marcadores se encuentran presentes: CK7+ (células secretoras, CK7/CK14+ (células adenoescamosas), colágeno tipo IV ⁽²⁾.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente femenina de 52 años quien refiere inicio de su enfermedad actual hace 2 años aproximadamente cuando comienza a presentar mastalgia a predominio de mama izquierda concomitantemente, en febrero de 2012 se palpa nódulo en cuadrante superior externo de mama izquierda motivo por el cual acude a especialista quien indica realizar ecosonograma mamario y mamografía, que reportan: ecosonograma mamario (22-2-12) nódulo sólido en unión de los cuadrantes superiores de mama izquierda, de bordes lobulados, contorno irregular a la mamografía (24-2-12) mama izquierda con asimetría de la densidad, observándose focalización con tendencia a la nodularidad en cuadrante supero externo que mide aproximadamente 4,8 cm, contornos irregulares con heterogeneidad. Se le realiza punción con aguja fina (PAAF) el 16-

3-12 (c-12-0547) que reportó: hiperplasia ductal simple y compleja. El 24-4-12 se realiza punción con aguja gruesa (12-01750) que reportó: tejido fibroadiposo maduro. Es referida a nuestro centro.

Es valorada por el servicio de patología mamaria de nuestro instituto el 2 de julio de 2012, donde al examen físico se palpa lesión cuadrante superior externo de mama izquierda de 4,5 cm x 4,5 cm y adenopatía en región axilar izquierda de 1 cm diámetro móvil más adenopatía en fosa supraclavicular izquierda de 1 cm de diámetro aproximadamente. En discusión de caso del servicio 9-7-12 se decide realizar biopsia incisional. La cual se realiza 26-7-12 que reporta (N° 12-03500): CAQ índice mitótico 8, necrosis tumoral ausente, no se observaron émbolos tumorales en vasos linfáticos ni sanguíneos. Al estudio la inmunohistoquímica, reportó: citoqueratina 20 negativa, citoqueratina 7 positiva, citoqueratina 34βE12 positiva, receptores de estrógeno y progesterona negativo y Her2 neu negativo y concluye con el diagnóstico: CAQ de glándula mamaria izquierda.

Se solicita interconsulta al servicio medicina interna oncológica con el diagnóstico de CAQ de mama izquierda estadio IIIC (T2N3M0) triple negativo, para tratamiento sistémico a título neoadyuvante. Es valorada el 1-11-12 donde se planifica esquema AC/Cardioxane secuencial T(d)+CBDP la cual inicia el 14-11-12 y culmina 30-4-2013 con una respuesta de 70 %.

Al examen físico posterior a la neoadyuvancia se palpa adenopatía en fosa supraclavicular izquierda, no se palpa tumor en cuadrante superior externo mama izquierda, ni se palpan adenopatías axilares. Es llevada a mesa operatoria el 27-6-13 donde se le realiza mastectomía parcial oncológica más vaciamiento axilar nivel I-II con biopsia intraoperatoria para los márgenes la cual resultó positiva motivo por el cual se realizó ampliación de márgenes. Se solicita interconsulta con el servicio de medicina interna oncológica y el servicio de radioterapia para tratamiento a

título adyuvante.

DISCUSIÓN

La mama es una glándula sudorípara modificada y, como tal, su compleja estructura es capaz de presentar una amplia variedad de lesiones malignas y benignas cuyo adecuado diagnóstico es trascendente. Entre estas, el CAQ de la mama es una variante poco frecuente. No obstante la rareza de estos tumores, se ha generado un considerable interés por ellos debido a su favorable pronóstico y a su semejanza morfológica con tumores originados en las glándulas salivales.

El CAQ de la mama es una entidad muy rara de la que solamente han sido publicados menos de 200 casos, constituyendo entre el 0,05 % y el 1 % del total de las neoplasias mamarias, siendo este el primer caso publicado en nuestra institución.

En cuanto a la edad media de aparición del tumor es de 50 años, la cual está alrededor de la edad de la paciente en estudio, y este habitualmente ocurre en mujeres adultas con edad similar a la del carcinoma mamario corriente, sin embargo, se han descrito casos a los 19 años de edad y también en varones ⁽¹⁾. Así como, también se observa en la mamografía con frecuencia semejanza a un tumor benigno, bien o moderadamente circunscrito, con nódulos lobulados similares a los que aparecen en otros tumores tanto malignos como benignos, aunque hay autores que refieren un patrón indistinguible de otras lesiones malignas. En nuestro caso se evidencia en la mamografía de la mama izquierda asimetría de la densidad, observándose focalización con tendencia a la nodularidad en cuadrante supero externo que mide aproximadamente 4,8 cm, contornos irregulares con heterogeneidad. El tamaño de la lesión se corresponde con lo que reporta la literatura que define que el tamaño de estas varía desde 1 cm hasta 12 cm ⁽⁶⁾.

El CAQ de la mama comparte las características anatomopatológicas de los tumores adenoideocribiformes de otras localizaciones. Existen tres patrones de crecimiento del CAQ: el glandular o cribiforme, el tubular y el sólido o basaloide (7-9). Desde el punto de vista macroscópico generalmente son pequeños y de bordes mal delimitados. Histológicamente están compuestos por células pequeñas que tienen núcleos compactos, hipercromáticos y con escaso citoplasma. Las células tienden a disponerse en patrones tubulares, sólidos o cribiformes. Independientemente del patrón de crecimiento las células que forman este tumor son mioepiteliales y de epitelio glandular ductal modificadas. Los espacios entre las células suelen estar rellenos de un material hialino (7). El pronóstico suele ser muy bueno, porque es muy infrecuente la afectación axilar o las metástasis a distancia, y las recidivas locales. Su evolución es más favorable que otras neoplasias mamarias. Se ha relacionado el grado histológico con el comportamiento biológico del tumor, y algunos autores lo consideran factor pronóstico. La expresión de receptores hormonales no se considera como determinante de su evolución. La anatomía patológica nos permite hacer el diagnóstico diferencial con otras entidades: carcinoma ductal con crecimiento cribiforme, carcinoma cribiforme invasivo, mucinoso, papilar, colágeno-esferulosis, adenoma pleomórfico e hiperplasia epitelial. Tal como lo expresaron algunos autores (3), que dividieron los CAQ de mama en 3 grados histológicos, según la proporción entre el crecimiento sólido y el tamaño total del tumor. Grado I tumores sin componente sólido, grado II los tumores con más de 30 % de componente sólido y grado III componente sólido pero más grande y estos tienen tendencia a recidivas y a metástasis.

En relación al pronóstico generalmente es favorable, aunque los datos que se tienen se basan principalmente en reportes publicados en pacientes tratados quirúrgicamente con mastectomía. La mastectomía ha sido curativa

en prácticamente todos los casos (6). Tal como se le practicó a la paciente en estudio.

Siendo el factor más importante de recidiva local el tratamiento quirúrgico inicial realizado (mastectomía radical frente a conservadora o tumorectomía), en relación con la presencia de tumor microscópico en los márgenes de resección (2).

Por tal motivo el tratamiento quirúrgico radical es la conducta defendida por diferentes autores (8,9). Dado el bajo porcentaje de afección axilar y su escaso valor pronóstico, la disección axilar no está recomendada salvo que existiesen adenopatías palpables, tal es el caso en referencia. Tampoco hay datos que apoyen la utilidad de una quimioterapia adyuvante, solo se debería realizar seguimiento y solo habría lugar a la hormonoterapia si los receptores hormonales fuesen positivos. En el caso presentado los receptores hormonales resultaron negativos. En el caso de las recidivas locales está indicado el tratamiento quirúrgico radical.

La diseminación a distancia es rara, con un riesgo de metástasis del 8 % -12 %. El 80 % de los pacientes con enfermedad diseminada no tiene afección ganglionar previa, lo que indica una diseminación hematogena. Las metástasis son de aparición tardía y se localizan en el pulmón, sobre todo, y también en el hígado, los huesos, el riñón, la pleura y el sistema nervioso central. La supervivencia a los 5 años es cercana al 85 % incluso tras el diagnóstico de enfermedad a distancia. El CAQ de mama es una entidad clínica de rara presentación, muy diferente de los carcinomas ductal o lobulillar, con un manejo terapéutico, una evolución distintas, habitualmente presenta un buen pronóstico. El diagnóstico debe ser histológico, preferiblemente mediante biopsia con aguja gruesa, se debe confirmar, a través del estudio de inmunohistoquímica.

REFERENCIAS

1. Delanote S, Van den Broecke R, Schelfhout VR, Serreyn R. Adenoid cystic carcinoma of the breast in a 19-year-old girl. *Breast*. 2003;12(1):75-77.
2. Espinoza L, León L, Bravo I, Socorro G. Carcinoma adenoideo quístico de la mama. A propósito de un caso *Rev Venez Oncol*. 2010;22(2):117-122.
3. de Luis E, Apesteguía L, Noguera JJ, Pina L, Martínez-Regueira F, Miguel C, et al. Carcinoma adenoideo quístico de mama. *Radiología*. 2006;48(4):235-240.
4. Muslimani AA, Ahluwalia MS, Clark CT, Daw HA. Primary adenoid cystic carcinoma of the breast: A case report and review of the literature. *Int Semin Surg Oncol*. 2006;3:17.
5. Kontos M, Fentiman IS. Adenoid cystic carcinoma of the breast. *Int J Clin Pract*. 2003;57(8):669-672.
6. Rosen P. Carcinoma adenoideo quístico. En: Rosen P, editor. *Patología Mamaria*. 2ª edición. Actualidades Médico Odontológicas Latinoamericana CA (AMOLCA); 2005.
7. Shin SJ, Rosen PP. Solid variant of mammary adenoid cystic carcinoma with basal ode features. A study of nine cases. *Am J Surg Pathol*. 2002;26(4):413-420.
8. Tsuchiya A, Nozawa Y, Watanabe T, Kimijima I, Takenoshita S. Adenoid cystic carcinoma of the breast: Report of a case. *Surg Today*. 2000;30(7):655-657.
9. Winchester D. Cáncer de mama. Atlas de Oncología Médica. Edición en Español. Ediciones Harcourt, SA. Harcourt Internacional, España: División Iberoamericana; 2001.