

CARCINOMA ADENOIDEO QUÍSTICO DE LA MAMA

A PROPÓSITO DE UN CASO

LUIS DARÍO ESPINOZA, LINERYS LEÓN, YRIS BRAVO BELLO, GRACE SOCORRO

LA UNIDAD DE MASTOLOGÍA Y ATENCIÓN INTEGRAL DE LA MUJER BARCELONA, ESTADO ANZOÁTEGUI

RESUMEN

OBJETIVO: El carcinoma adenoideo quístico de la mama es inusual se presenta con una frecuencia menor al 1 %. La presentación de este caso está relacionada con la rareza del mismo, incidencia de 0,1 %. **MÉTODOS:** Paciente femenina 56 años de edad, menarquía: 15 años. IIIIG, IP, IC, IA. Menopausia: 2002. No recibe terapia hormonal. No antecedentes personales y/o familiares de patología mamaria. Consulta a nuestra unidad por control, examen físico: normal. Mamografía: mamas con moderada cantidad de tejido fibroglandular, evidencia opacidad nodular en unión de cuadrantes inferiores mama derecha. Eco mamario: imagen aspecto sólido bordes regulares, ubicada en cuadrantes inferiores de mama derecha de 6,1 mm x 7,1 mm x 7,0 mm, se corresponde con opacidad nodular mamográfica. **DISCUSIÓN:** Evaluación mastológica clase IV. Se recomienda evaluación histológica de la lesión a través de técnica de biopsia ecoguiada. Anatomía patológica: carcinoma adenoideo quístico. Grado nuclear II, actividad mitótica atípica presente. Desmoplasia estromal severa. Estudio de inmunohistoquímica: CK7+ (células secretoras), CK7/CK14+ (células adenoescamosas), colágeno tipo IV. Se realiza mastectomía parcial oncológica derecha, previa localización y confirmación por imagen márgenes por corte congelado más ganglio centinela. Anatomía patológica: carcinoma adenoideo quístico de 0,7 cm. Grado nuclear I. Actividad mitótica atípica presente. Bordes de resección quirúrgica, margen adicional libres de lesión. Patología mamaria adicional: ectasia ductal y condición fibroquística. Ganglio linfático centinela uno sin evidencia de neoplasia. En marzo de 2009, paciente acude a control, donde se realiza evaluación mastológica concluyéndose clase IIRF.

PALABRAS CLAVE: Mama, cáncer, biopsia, adenoideo, carcinoma, quístico.

SUMMARY

OBJECTIVE: Adenoid cystic breast carcinoma is rare variant occurring less than 1 %. The presentation of this case is related to the rarity of it, because the incidence of this tumor in the breast is 0.1 %. **METHOD:** Female patient, 56 years old, menarche: 15 years. III pregnancy: IB, IP, IA. Menopause: 2002. Not receiving substitutive hormone therapy. No personal and family history of breast pathology. She came in August, 2007 for breast evaluation, physical examination: Normal. Mammography: Breast with moderate amount of fibroglandular tissue, nodular opacity in union of lower quadrants right breast. Breast ultrasound: Solid image, with regular edges, located at junction of lower quadrants right breast, measuring 6.1 mm x 7.1 mm x 7.0 mm, which corresponds with nodular mammographic opacity. **DISCUSSION:** Mast logical evaluation class IV. Histological evaluation of lesion, using the technique of microbiopsia ecoguide. Pathology report: Adenoid cystic carcinoma, nuclear grade II. This atypical mitotic activity, stromal desmoplasia severe. Immunohistochemistry: CK7 + (secretory cells), CK7/CK14 + (Adenosquamous cell), type IV collagen. Partial mastectomy was performed in oncology right after echolocate confirmation by imaging, margins cut more frozen sentinel node. With pathology report: Adenoid cystic carcinoma of 0.7 cm. nuclear grade I, atypical mitotic activity, edge of surgical resection and additional margin free of injury. Additional mammary pathology: Fibrocystic status, ductal ectasia. A sentinel lymph node without evidence of malignancy; March 2009, the patient comes to control, where assessment is completed mast logical class IIRF.

KEYWORDS: Breast, cancer, biopsy, adenoid, carcinoma, cystic.

Recibido: 12/07/2009 Revisado: 21/12/2009
Aceptado para publicación: 05/03/2009

Correspondencia: Dr. Luis Espinoza. Unidad de Mastología y atención Integral de la Mujer. Av. Fuerzas Armadas CC Neverí Plaza. Barcelona, Estado Anzoátegui. +58 04167959207.
E-mail:luisdario@gmail.com.

INTRODUCCIÓN

El epitelio mamario es un derivado del primordio epidérmico con capacidad para generar una apreciable variedad de neoplasias, presentando algunas de ellas unos patrones previsible de comportamiento, siendo importante su conocimiento ya que pueden condicionar el enfoque terapéutico. El carcinoma adenoideo quístico de la mama es una variante inusual que se presenta con una frecuencia menor al 1 % en los centros de referencia con grandes series de casos⁽¹⁾. Su morfología es idéntica a la neoplasia del mismo nombre originada en las glándulas salivales constituida por una doble población de células epiteliales y mioepiteliales que rodean el cúmulo de una sustancia semejante al material de la membrana basal⁽¹⁾. Este hecho es posible debido a que la mama es una glándula sudorípara modificada y su compleja estructura es capaz de presentar diversos tipos histológicos de tumores. La importancia de establecer este diagnóstico está en relación con el mejor pronóstico de esta variedad. La forma de presentación más frecuente es una masa palpable de tamaño pequeño que a veces suele semejar un fibroadenoma en las mujeres jóvenes aunque puede presentarse a cualquier edad sin que haya sido reportado en algún grupo etario con mayor incidencia. Presenta el mismo origen ectodérmico que su contraparte en glándula salival, pero con mejor pronóstico. Edad de presentación 25-80 años (promedio a los 50 años). Raro en niños y hombres⁽³⁾. Clínicamente se presenta como una masa palpable, discreta y firme; pocos de estos tumores son detectados por la mamografía. En algunos casos la paciente refiere dolor o sensibilidad, asociados o no con descarga por el pezón la cual es rara como síntoma inicial. La duración de los síntomas es variable antes del diagnóstico, pero en promedio es de 24 meses⁽⁴⁾. Los hallazgos mamográficos cuando el tumor es palpable son: masa lobulada bien o mal definida. En relación con la histología está formado

por dos componentes: glandular (componente adenoideo) y estromal o elementos de membrana basal (componente pseudoglandular) 50 % tumores con crecimiento invasivo. Los patrones de crecimiento son: cribiforme, sólido, tubular, trabecular y basaloide. Puede existir invasión perineural en una minoría de estos tumores, y también puede haber carcinoma ductal y lobulillar *in situ*. En otras hay zonas de diferenciación sebácea en 14 % de los casos. Algunos tumores muestran focos de diferenciación adenoescamosa. Existen 3 grados histológicos a saber: Grado I: sin elementos sólidos. Grado II: <30 % componente sólido. Grado III: >30 % de componente sólido⁽⁵⁾.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Adenoma siringomatoso infiltrante.
- Adenoma pleomórfico.
- Adenomioepitelioma.
- Esferulosis colagenosa.
- Carcinoma intraductal con células en anillo de sello^(6,13-15).

El pronóstico y tratamiento si la axila es negativa, es la mastectomía considerada virtualmente curativa, pero esta se define según el tamaño del tumor. No hay acuerdo con respecto a la radioterapia. La disección axilar está indicada dependiendo de: compromiso clínico, presencia de 2° tumores, lesión de alto grado o tumores > 3 cm. Se indica la quimioterapia en pacientes con axila positiva. Se presenta metástasis en el 10 % de los casos, estas son en orden de frecuencia a pulmón, hueso, hígado, riñón y cerebro^(8,11).

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente femenina de 56 años de edad, menarquía: 15 años. Edad de primer embarazo a término: 32 años. IIIIG: IP, IC, IA.

Menopausia: 2002. No recibe terapia hormonal. Niega: Antecedentes personales y/o familiares de patología mamaria. Consulta el 9 de agosto de 2007 a “La Unidad de Mastología y Atención Integral a la Mujer” por control, examen físico: normal. La mamografía revela: mamas con moderada cantidad de tejido fibroglandular, se evidencia opacidad nodular en la unión de los cuadrantes inferiores de la mama derecha (Figura 1 y 2).

Eco mamario: imagen de aspecto sólido con bordes regulares, ubicada en la unión de los cuadrantes inferiores de la mama derecha de 6,1 mm x 7,1 mm x 7,0 mm, que se corresponde con opacidad nodular mamográfica (Figura 3).

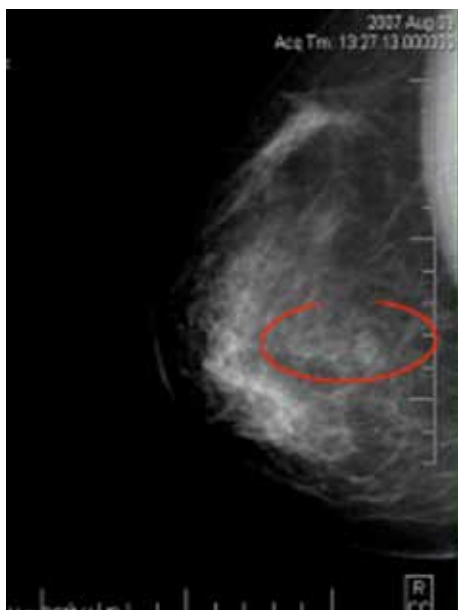


Figura 1. Opacidad nodular en región centro mamaria derecha.

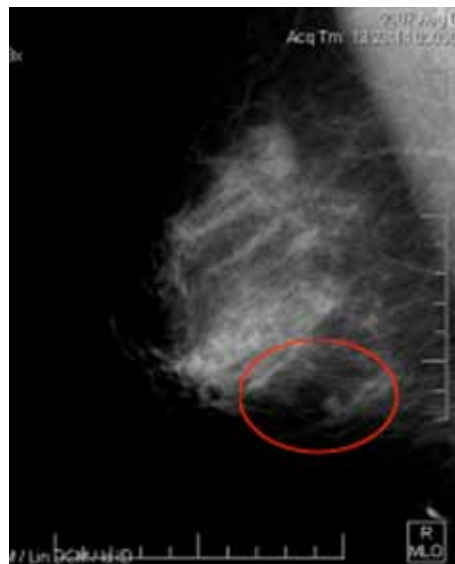


Figura 2. Opacidad nodular en cuadrantes inferiores de mama derecha.

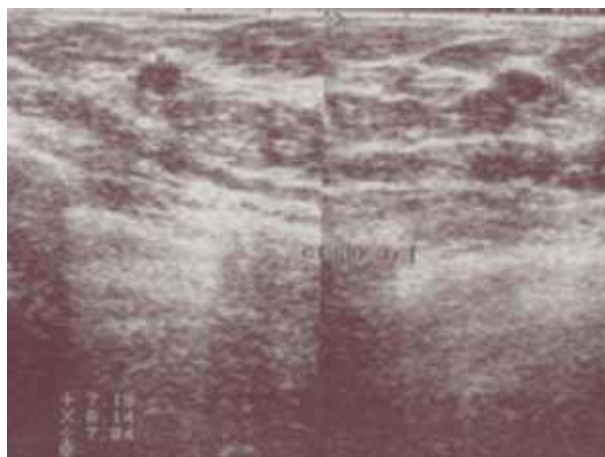


Figura 3. Imagen de aspecto sólido de bordes definidos, corresponde con opacidad mamográfica.

Se concluye evaluación mastológica clase IV. Se recomienda evaluación histológica de la lesión ubicada en la unión de los cuadrantes inferiores de la mama derecha, a través de la técnica de microbiopsia ecoguiada. El día 21 de

agosto de 2007 se realiza microbiopsia ecoguiada se obtienen 5 cilindros de tejido, con medidas promedio de 1,2 cm x 0,2 cm, color pardo, consistencia elástica, con el siguiente reporte de anatomía patológica: carcinoma adenoideo

quístico. Grado nuclear II. Actividad mitótica atípica presente. Desmoplasia estromal severa.

En octubre de 2007 se realiza mastectomía parcial oncológica derecha, previa ecocalización y confirmación por imagen y márgenes por corte congelado más ganglio centinela, con posterior marcaje de lecho quirúrgico con marca metálica. Con reporte de anatomía patológica de carcinoma adenoideo quístico de 0,7 cm. Grado nuclear I. Actividad mitótica atípica presente. Bordes de resección quirúrgica y margen adicional libres de lesión. Patología mamaria adicional no tumoral: ectasia ductal y condición fibroquística. Ganglio linfático centinela uno (1) sin evidencia de neoplasia.

Para marzo de 2009, la paciente acude a su control, donde se le realiza evaluación mastológica concluyéndose clase IIRF.

INMUNOHISTOQUÍMICA

Se realiza estudio inmunohistoquímico en el servicio de anatomía patológica del Hospital José María Vargas, Caracas, siendo positiva para carcinoma adenoideo quístico de la mama.

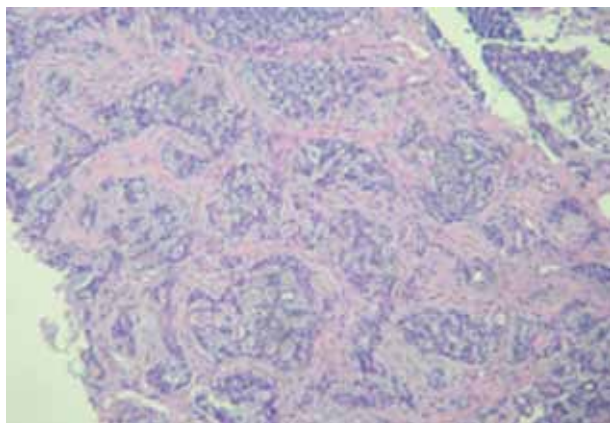


Figura 4.

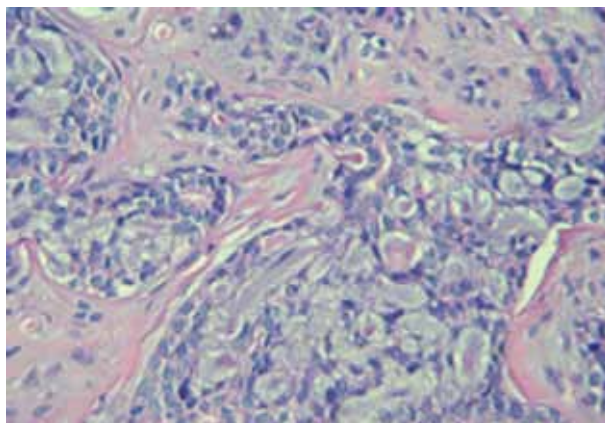


Figura 5.

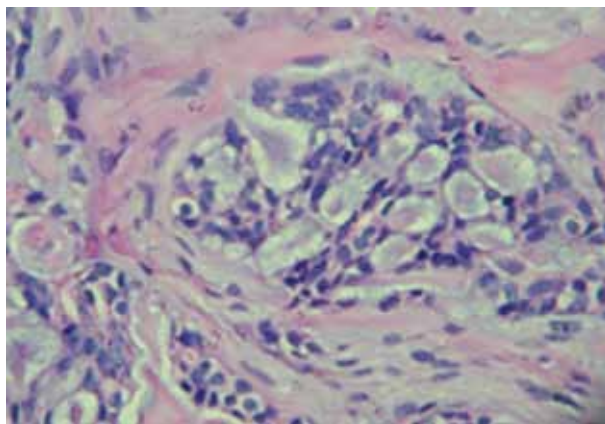


Figura 6.

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 carcinoma adenoideo quístico de la mama es una variante poco frecuente. No obstante la rareza de estos tumores ha generado considerable interés por su favorable pronóstico y su semejanza

morfológica con tumores originados en las glándulas salivales ⁽¹⁻²⁾.

El carcinoma adenoideo quístico (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, según las distintas series en nuestra institución hasta fecha del diagnóstico se habían realizado 4 776 microbiopsias eco guiadas, siendo el primer caso, lo cual representa el 0,02 %, coincidiendo con lo reportado ⁽³⁾.

Macroscópicamente, son tumores bien circunscritos, blanquecinos o grises, de mayor consistencia que el resto de la glándula ^(4,10-14).

La edad media de aparición del tumor es de 50 años, la cual está alrededor de la edad de la paciente en estudio ⁽⁵⁾. El carcinoma adenoideo quístico habitualmente ocurre en mujeres adultas con edad similar a la del carcinoma mamario corriente, sin bien es cierto que hay casos

descritos a los 19 años de edad ⁽⁶⁾ y también se ha descrito casos en varones ⁽⁷⁾. La mamografía con frecuencia semeja 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, la mamografía mostraba una opacidad nodular ⁽⁸⁻¹⁰⁾. En cuanto a la evaluación inmunohistoquímica, los siguientes marcadores se encuentran presentes:

- CK7+ (células secretoras).
- CK7/CK14+ (células adenoescamosas).
- Colágeno Tipo IV

Por lo cual se confirma el diagnóstico, a través del estudio de inmunohistoquímica.

REFERENCIAS

1. Tsuchiya A, Nozawa Y, Watanabe T, Kimijima I, Takenoshita S. Adenoid cystic carcinoma of the breast: Report of a case. *Surg Today*. 2000;30:655-657.
2. 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.
3. Zaloudek C, Oertel YC, Orestein JM. Adenoid cystic carcinoma of the breast. *Am J Clin Pathol*. 1984;81:297-307.
4. Shin SJ, Rosen PP. Solid variant of mammary adenoid cystic carcinoma with basaloid features: A study of nine cases. *Am J Pathol*. 2002;26:413-420.
5. Ro JY, Silva EG, Gallager HS. Adenoid cystic carcinoma of the breast. *Hum Pathol*. 1987;18:1276-1281.
6. Sumpio BE, Jennings TA, Merino MJ, Sullivan PD. Adenoid cystic carcinoma of the breast. Data from the Connecticut Tumor Registry and a review of the literature. *Ann Surg*. 1987;205:295-301.
7. Delanote S, Van den Broecke R, Schelfhout VR, Serreyn R. Adenoid cystic carcinoma of the breast in a 19-year-old girl. *The Breast*. 2003;12:75-77.
8. Millar BA, Kerba M, Youngson B, Locwood GA, Liu FF. The potential role of breast conservation surgery and adjuvant breast radiation for adenoid cystic carcinoma of the breast. *Breast Cancer Res Treat*. 2004;87:225-232.
9. Santamaria G, Velasco M, Zanon G, Farrus B, Molina R, Sole M, et al. Adenoid cystic carcinoma of the breast: Mammographic appearance and pathologic correlation. *Am J Roentgenol*. 1998;171:1679-1683.
10. Bourke AG, Metcalf C, Wylie EJ. Mammographic features of adenoid cystic carcinoma. *Australas Radiol*. 1994;38:324-325.
11. Herzberg AJ, Bossen EH, Walter PJ. Adenoid cystic carcinoma of the breast metastatic to the kidney: A clinically symptomatic lesion requiring surgical

- management. Cancer. 1991;68:1015-1021.
12. Clement PB, Young RH, Azzopardi JG. Collagenous spherulosis of the breast. Am J Surg Pathol. 1987;11:411-417.
13. Grignon DJ, Ro JY, Mackay BN, Ordoñez NG, Ayala AG. Collagenous spherulosis of the breast: Immunohistochemical and ultrastructural studies. Am J Clin Pathol. 1989;91:386-392.
14. Johnson TL, Kini SH. Cytologic features of collagenous spherulosis of the breast. Diagn Cytopathol. 1991;7:417-419.