

TUMOR PHYLLODES MALIGNO

A PROPÓSITO DE UN CASO

ÁLVARO GOMEZ, YAZMÍN VELÁSQUEZ, SMAILI NASSER, JOSÉ SUÁREZ, LUIS PALACIOS, ELEZAR TIRADO

HOSPITAL ONCOLÓGICO "PADRE MACHADO". CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

Presentamos un informe de una patología quirúrgica infrecuente y descripción de un caso clínico visto en el servicio de patología mamaria del Hospital Oncológico "Padre Machado". Paciente femenina de 48 años de edad a la cual se le diagnosticó un tumor Phyllodes benigno de mama derecha, se le realizó mastectomía simple de la mama cuya biopsia definitiva reportó: tumor Phyllodes maligno de alto grado con extensas áreas de necrosis e infiltración a la piel, se observaron áreas de tumor de bajo grado y otros de alto grado, la inmunohistoquímica concluyó: tumor Phyllodes receptores de estrógenos y progesterona con patrón de inmunomarcaje normal, Her-2/neu negativo. El tumor Phyllodes maligno es la neoplasia no epitelial de la mama más frecuente y la cirugía es considerada el pilar fundamental en el tratamiento de esta patología, no existiendo un consenso actualmente sobre el tipo de cirugía debido a la poca incidencia de esta patología.

PALABRAS CLAVE: Phyllodes, mama, carcinosarcoma, neoplasia, no epitelial.

SUMMARY

We presented a report of infrequent surgical pathology and description of a clinical case seen in service of mammary pathology of Oncological Hospital Father Machado. A feminine patient 48 years old which diagnose benign Phyllodes tumor of the right breast, simple mastectomy was made to her whose definitive biopsy report: Malignant tumor Phyllodes of high degree, with extensive areas of necrosis and infiltration to the skin, deep margin with evidence of neoplasia, were observed areas of tumor low degree and others of high degree, the immunohistochemical conclude: Phyllodes tumor, estrogen receivers and progesterone with pattern of normal immunomarcage, HER -2 /neu negative. The malignant tumor Phyllodes is the most frequent no epithelial neoplasia of the breast, and the surgery is considered the fundamental pillar in the treatment of this pathology, not exist a consensus at the moment on the type of surgery, due to the little incidence of this pathology.

KEY WORDS: Phyllodes, breast, carcinosarcoma, neoplasia, nonepithelial.

INTRODUCCIÓN

El tumor phyllodes es un tumor bifásico infrecuente, constituido por elementos epiteliales y un estroma fusocelular denso, constituye 0,3 % a 0,9 % de las neoplasias de la mama en la mujer y el 2 % -3 % de todos los tumores fibroepiteliales mamarios⁽¹⁾, en el sexo masculino hay pocos casos descritos⁽⁴⁾. El 10 %

Recibido: 26/06/2007 Revisado: 22/10/2007
Aceptado para publicación: 14/01/2008
Correspondencia: Dra. Yasmín Velázquez
Urb. El Marqués Avenida Sanz Edificio Tocuyero
Caracas, Venezuela.
Teléfono 041425220011. E-Mail: yjv-ve@hotmail.com

- 40% de los tumores phyllodes son malignos y estos tienen mayor tendencia a recurrencia local y diseminación generalizada⁽²⁻⁷⁾.

La primera descripción de este tumor se le atribuye a Johannes Müller en 1938, describió un tipo de tumor de contenido quístico, carnosos y con hendiduras en su interior semejantes a las hojas de un libro, al que denominó cistosarcoma phyllodes^(2,7).

Los autores han establecido que existen tres tipos histológicos de tumores phyllodes: benignos, borderline y malignos. Actualmente los criterios para esta distinción están escasamente definidos y han sido propuestas varias clasificaciones usando los criterios siguientes: frecuencia de mitosis, atipia celular y celularidad^(1,2).

Los tumores phyllodes son definidos normalmente como tumores fibroepiteliales de la mama en los que el estroma es más abundante y más celular que en los fibroadenomas, con un patrón arquitectural más complejo y a menudo con un grado mayor de pleomorfismo en las células estromales. Una actividad mitótica significativa (más de 3 mitosis por cada 10 campos) confirmaría la evidencia^(1,7).

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente femenina de 48 años de edad, quien consulta por tumor en mama derecha de 5 meses de evolución acompañado de dolor. Se le diagnosticó tumor phyllodes benigno. En junio 2007 se le realiza mastectomía simple de mama derecha. El resultado histopatológico concluyó tumor phyllodes maligno de alto grado con extensas áreas de necrosis e infiltración a la piel. Se observan áreas de tumor de bajo grado (*borderline*) y otras de alto grado, la inmunohistoquímica concluyó tumor phyllodes receptores de estrógenos y progesterona con patrón de inmunomarcaje normal, Her-2/neu negativo. Se realiza cierre primario del defecto la paciente evoluciona satisfactoriamente y egresa.

DISCUSIÓN

Actualmente si comparamos al carcinoma ductal con el tumor Phyllodes no existen descritas características epidemiológicas de este último debido a la baja incidencia del mismo⁽⁷⁾, de igual manera no existen factores predisponentes de esta patología y las técnicas de imagen son de importancia secundaria en el diagnóstico, dado que solo pueden dar una orientación general sobre el grado de malignidad⁽⁶⁾.

Aunque pueden aparecer a cualquier edad, la mayor parte afecta a mujeres en el sexto decenio de la vida, es decir, 10 a 20 años más tarde de la presentación promedio del fibroadenoma^(1,2).

La biopsia intraoperatoria debe ser realizada para asegurar el diagnóstico y el grado histológico, pues muchas pacientes no son diagnosticadas preoperatoriamente por las dificultades existentes a la hora de valorar una PAAF en una paciente portadora de un tumor phyllodes^(2,3).

Microscópicamente para confirmar el diagnóstico de tumor phyllodes es necesario la presencia de el componente epitelial y el estroma. El estroma es el componente neoplásico⁽²⁾.

En los estudios de inmunohistoquímica, el estroma del tumor phyllodes es vimentín-positivo. Una proporción variable de casos presenta reactividad a la actina y la desmina y las células estromales raramente muestran positividad a S-100^(1,7).

El criterio absoluto de alto grado de malignidad de estos tumores es la metástasis sistémica⁽¹⁾.

El tumor phyllodes maligno es la neoplasia no epitelial de la mama más frecuente, la incidencia tiene un rango amplio, desde el 1,9 % hasta el 48 % la amplia variabilidad en la incidencia de este se debe a la variedad de clasificaciones histológicas que existen^(2,3).

Debido a las diferentes características histológicas que puede tener este tumor, en el estroma como en el componente epitelial, el diagnóstico diferencial del mismo puede ir

desde un fibroadenoma hasta un sarcoma de la mama.

El tumor phyllodes tiene una historia natural y evolución muy diferente entre sí^(1,2,5). Esto ha motivado a los patólogos a establecer criterios histológicos que permitan una clasificación del mismo en diferentes grupos, según su morfología e historia natural.

Se han descrito diversas clasificaciones, entre las que se destacan: la de Treves y Suderland, posteriormente la de Lester y Scout, pero resultan poco prácticas en cuanto al pronóstico del tumor, es por ello que inicialmente Norris y luego Azzopardi dividieron los tumores phyllodes en tres grandes grupos, en base a los siguientes parámetros: ^(1,2,7).

MÁRGENES DE LA NEOPLASIA: se consideran indicativos de pronóstico favorable los márgenes netos y bien demarcados al examen microscópico. Por el contrario, los márgenes infiltrativos son expresión de riesgo de recidiva locorregional o de procesos metastáticos a distancia.

ASPECTOS DE LA COMPOSICIÓN DEL ESTROMA: los tumores *borderline* y malignos presentan un estroma con marcada celularidad. Estos últimos, además, se caracterizan por áreas de diferenciación sarcomatosa. Por orden de frecuencia están descritas áreas de fibrosarcoma, liposarcoma, condrosarcoma, osteosarcoma y sarcoma indiferenciado.

NÚMERO DE MITOSIS: según Azzopardi, un número de dos a tres mitosis por 10 HPF (x 400) es un signo fiable de malignidad. Pietruszka y Barnes sostiene que un número de uno a cuatro mitosis caracteriza a los phyllodes benignos, de cinco a nueve a los *borderline* y más de diez, a

los malignos⁽¹⁾.

ATIPIACELULAR: un elevado grado de atipia celular pondría sobre la pista de un tumor phyllodes maligno. Merece la pena destacar que la ausencia de atipia no es un signo seguro de benignidad, pues no es una característica constante de los phyllodes *borderline* o malignos.

En relación al tratamiento la cirugía es el tratamiento de elección del tumor phyllodes, siendo el tipo de mastectomía motivo de controversia, debido a que existen tumores que pueden ser tratados mediante una cirugía conservadora de la mama^(1,3,7).

El procedimiento quirúrgico ideal para los tumores phyllodes benignos podría ser una resección local amplia dejando un margen de tejido mamario normal alrededor de la lesión de 1 ó 2 cm⁽⁵⁾. Las lesiones recurrentes podrían ser controladas con una nueva escisión local o una mastectomía. La mastectomía también podría ser considerada de entrada adecuada para aquellas pacientes con grandes tumores^(3,5). El tratamiento óptimo para las formas *borderline* y malignas en el pasado era la mastectomía simple o radical, pero muchos cirujanos están a favor de una amplia escisión local en lugar de la mastectomía^(1,2).

Los tumores phyllodes tienen tendencia a presentar recurrencia local pero ésta no parece afectar al pronóstico. El riesgo de recurrencia local es bajo en las formas benignas (6 %-10 %) y es mayor en las formas *borderline* y en las malignas (30 % - 40 %)^(1,2,7).

Las metástasis a distancia que se pueden presentar más frecuentemente en el pulmón (60 % a 70 %) y en el sistema esquelético (25 % - 30 %). La afectación de los ganglios linfáticos no es común^(2,7).

REFERENCIAS

1. Kurt A, Tallidede S, Sace C, Bas L, Karankel H. A giant cystosarcoma Phyllodes. *Breast J.* 2004;(10):6:546-557.
2. Parker J, Harries A. Phyllodes tumours. *Postgrad Med J.* 2001;77:428-435.
3. Coutinho R, Rojas JH, Maccarone B, Pérez Brett R. Tumor Phylodes maligno. *Acta Oncol Venez.* 1987;20(3):67-83.
4. KonstantakosAK, GrahamDJ. CystosarcomaPhyllodes tumors in men. *Am Surg.* 2003;69(9):808-811.
5. Salvadori B, Cusumano F, Del Bo R, Delledone V. Surgical treatment of Phyllodes tumors of the breast. *Cancer.* 1989;63(12):2532-2536.
6. Buchberger W, Straser K, Heim K, Müller E, Schröcksnadelk H. Phyllodes tumor: Findings on mammography, sonography and aspiration cytology in 10 cases. *AJR.* 1991;157:715-719.
7. Asoglu O, Ugurlu MM, Blanchard K, Grant CS, Reynolds C, Cha SS, et al. Risk factors for recurrence and death after primary surgical treatment of malignant Phyllodes tumors. *Ann Surg Oncol.* 2004;11(11):1011-1017.