

Dra. Ruby Espejo Fonseca,¹
Dr. Arturo Albrandt Salmerón,
Dr. Jorge Hernández Ortiz,
Dra. Eliza W. Funes Toro,
Dr. Manuel Guerrero Hernández

Tumor phyllodes de mama, características por imagen, tratamiento actual y pronóstico

RESUMEN

El Tumor Phyllodes (TP) es un tumor raro, predominantemente benigno que ocurre casi exclusivamente en las mamas femeninas. Su nombre se deriva de la palabra griega sarcoma, que significa "tumor caroso" y phyllo que significa "hoja". En general, el tumor muestra características de un sarcoma grande y maligno que toma la apariencia de hoja cuando se secciona y se dispone en espacios psuedoquísticos epiteliales cuando se visualiza al microscopio. Debido a que la mayoría de los tumores son benignos, el nombre crea confusión, por lo que actualmente la terminología sugerida para el mismo es la de tumor Phyllodes.

ABSTRACT

Cistoadenoma Phyllodes (CAP) is a rare, predominantly benign tumor, occurring almost exclusively in feminine mammary glands. In general, the tumor shows the features of a large, malign sarcoma with the

appearance of a leave when dissected, and is laid out in the pseudo-cystic epithelial spaces. Due to the fact that most tumors are benign, the name is confusing; thus, the current terminology being suggested is Phyllodes tumor. Its etiology is still unknown. Usually, a solid, mobile, will defined painless mass is felt. Curiously, the CAP tends to be more frequent in the left mammary gland. While mammographies and ultrasound are important in diagnosing the mammary lesions in general, they are not useful in differentiating diagnosis amongst fibroadenomas, benign CAP and malign CAP, reason for which the final diagnosis cannot be performed by image studies. Incision biopsy is the final method to be able to diagnose the lesion. Its microscopic features are very similar to those of a fibroadenoma, but they show greater cell growth cycle (cellularity) and pleomorphism of stoma components. It shows some tissue projections into cystic cavities. In most cases, the

continúa en la pág. 206

¹ Del Departamento de Imagen de la Fundación Médica Sur y del Instituto Nacional de Cancerología. México, D.F. Av. San Fernando No. 22, Col. Sección XVI, Delegación Tlalpan, 14080, México, D.F.
Copias (copies): Dra. Ruby Espejo Fonseca E-mail: respejof@yahoo.com.mx

Incidencia

Se presenta en 1:6,300 pacientes examinadas; 0.3 – 1.5% de todos los tumores mamarios; 3% de todos los fibroadenomas.

Edad de presentación: Este tumor se puede presentar en cualquier edad, sin embargo es más frecuente entre la 5ta y 6ta décadas de la vida (edad promedio de 45 años, ocasionalmente se presenta en mujeres menores de 20 años de edad).

Patofisiología

La etiología del este tumor es aun desconocida. El tumor Phyllodes en la mayoría de los casos es una neoplasia de origen no epitelial y ocurre solamente en la mama. Es una lesión bien definida, con bordes lisos y típicamente muestra movimiento libre durante la exploración, su tamaño promedio es de 5 cms, sin embargo, se han reportado lesiones hasta de 30 cms de tamaño.

treatment is surgery involving broad excision of the tumor. Response to chemotherapy and radiotherapy in the cases of recurrent and metastasis has been poor. Hormone manipulation

therapy has not been well documented. Limited tumor invasion is frequently observed. Recurrent rate in tumors that do not undergo radical mastectomy varies between 15 and 20%.

Mortalidad y Morbilidad

El tumor Phyllodes es un tumor típicamente de origen benigno, sin embargo, se han incrementado el número de reportes de tumores malignos recientemente. En base a lo anterior se cree que el 16 al 30% de las lesiones son malignas, sin embargo, la incidencia actual de malignidad es desconocida.

Los tumores malignos recurrentes tienden a ser más agresivos que los tumores originales, los pulmones son el sitio más frecuente de metástasis seguidos de el esqueleto, corazón e hígado.¹ Los síntomas de involucro metastásico usualmente se presentan pocos meses después pero puede incluir en forma tardía incluso hasta 12 años después de la terapia inicial. La mayoría de las pacientes con metástasis fallecen 3 años después del tratamiento inicial. No existe tratamiento para la enfermedad metastásica sistémica. Hasta el 30% de las pacientes con tumor Phyllodes maligno fallecen por la enfermedad.¹

No existe predilección racial para la aparición del tumor, la mayoría de los tumores surgen en pacientes femeninos, se han reportado casos anecdóticos de estos tumores en varones.

Examen físico

Se palpa generalmente en la mama una masa sólida, móvil, bien circunscrita no dolorosa, curiosamente el CAP tiende a involucrar con más frecuencia la mama izquierda. La piel adyacente puede observarse con apariencia brillante y puede ser lo suficientemente translúcida que permite visualizar las venas superficiales de la mama. Los hallazgos son similares a los del fibroadenoma, pero estos demuestran generalmente masas más grandes y de crecimiento más rápido.

El diagnóstico diferencial es amplio y en ocasiones el diagnóstico definitivo es difícil de realizar aun realizando la biopsia de la lesión, las patologías diferenciales incluyen: fibroadenoma juvenil, fibroadenoma gigante, carcinoma inflamatorio, adenosis esclerosante, cicatriz radial, necrosis grasa, cambios fibroquísticos, absceso mamario y mastitis. No existen pruebas hematológicas o marcadores tumorales para diagnosticar al CAP.

Estudios de imagen

Mientras que la mamografía y el ultrasonido son importantes en el diagnóstico de las lesiones de mama en general, no son

útiles para realizar el diagnóstico entre fibroadenomas, CAP benigno y CAP maligno, por lo que el diagnóstico definitivo no puede ser realizado mediante estudio de imagen.²

En la mamografía se observa una gran masa no calcificada con bordes lisos y multilobulados cuyos márgenes simulan un fibroadenoma, el crecimiento puede ser muy rápido y ser tan grande que compromete completamente la mama. El ultrasonido demuestra grandes cavidades líquidas en tumores de gran tamaño.²

Procedimientos diagnósticos

La biopsia por aspiración con aguja delgada para examinación citológica es usualmente inadecuada para el diagnóstico. La biopsia incisional es el método definitivo para poder llegar al diagnóstico de esta lesión.

Hallazgos histológicos

Sus características microscópicas son similares a las del fibroadenoma pero muestran mayor celularidad y pleomorfismo de sus componentes estromales, muestra algunas proyecciones del tejido hacia cavidades quísticas las cuales contienen moco. Todos los tumores CAP contienen algún componente estromal que puede variar significativamente en su apariencia histológica de un tumor a otro. En general, las lesiones benignas tienen un marcado incremento en el número de fibroblastos fusiformes en el estroma. Ocasionalmente, son observados cambios mixoides con células altamente anaplásicas.

Un alto grado de atipia celular con incremento en la celularidad del estroma es casi siempre observado en la forma maligna del CAP. Ultraestructuralmente, los nucleolos pueden revelar un nucleoloma mal definido con abundantes cisternas en el retículo endoplásmico tanto en las formas benignas como en las malignas.^{2,3}

Tratamiento

En la mayoría de los casos el tratamiento es quirúrgico mediante escisión amplia del tumor. Si la relación entre el tumor y el tejido mamario normal es suficientemente alta para predecir un resultado cosmético satisfactorio se realiza entonces una escisión segmentaria con o sin reconstrucción es otra alternativa. Se realiza disección de ganglios axilares solamente

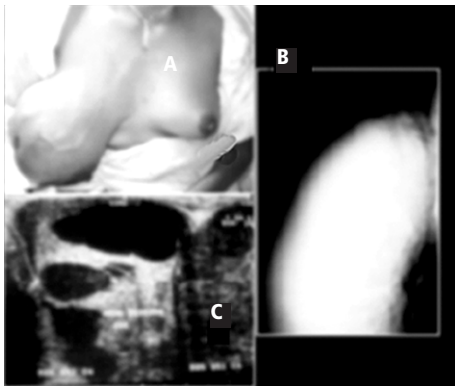


Figura No. 1. Foto clínica (A) que demuestra gran masa localizada en la mama derecha con red venosa colateral asociada. En la mamografía se observa importante aumento de la densidad del estroma y presencia de masa (B) no pudiendo determinar su naturaleza; en el ultrasonido (C) se aprecia masa sólida con un componente de múltiples imágenes quísticas alternadas con tejido estromal de aspecto sólido.

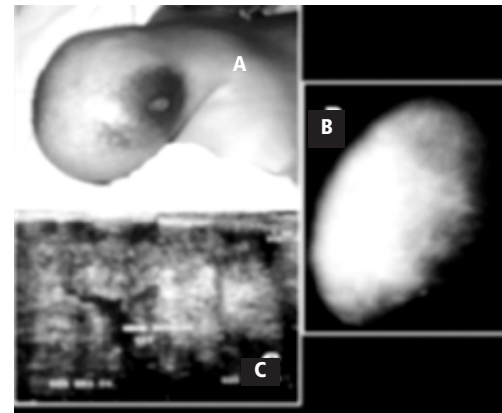


Figura No. 2. Importante aumento de volumen en la mama derecha (A). La mamografía demuestra incremento en la densidad mamaria y presencia de imagen mal delimitada de naturaleza indeterminada (B), en el ultrasonido (C) esta masa se observa heterogénea con componente mixto (sólido y quístico) de predominio sólido.

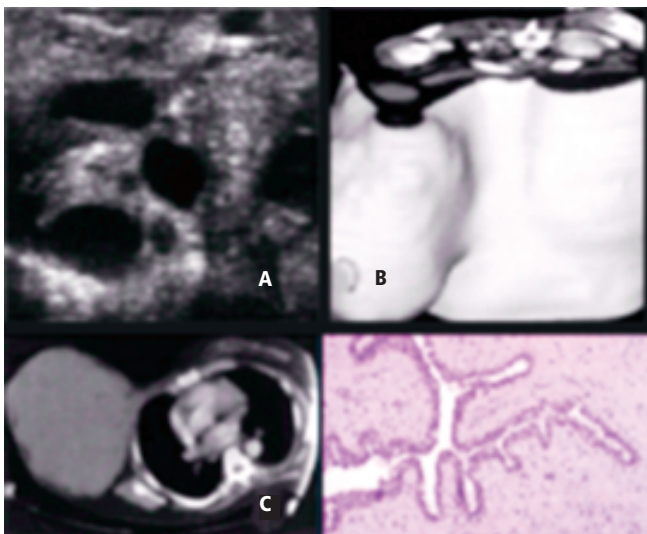


Figura No. 3. Ultrasonido de alta resolución (A) que muestra múltiples imágenes sólidas alternadas con algunas otras con patrón quístico. En la reconstrucción 3D y corte axial de tomografía (B y C) se observa una masa bien delimitada sin evidencia de realce después de administrar contraste endovenoso. El corte histológico (D) muestra células epiteliales alternadas con células mioepiteliales con marcada celularidad en el estroma y ausencia de células con atipia. (Tinción de H-E 30X).

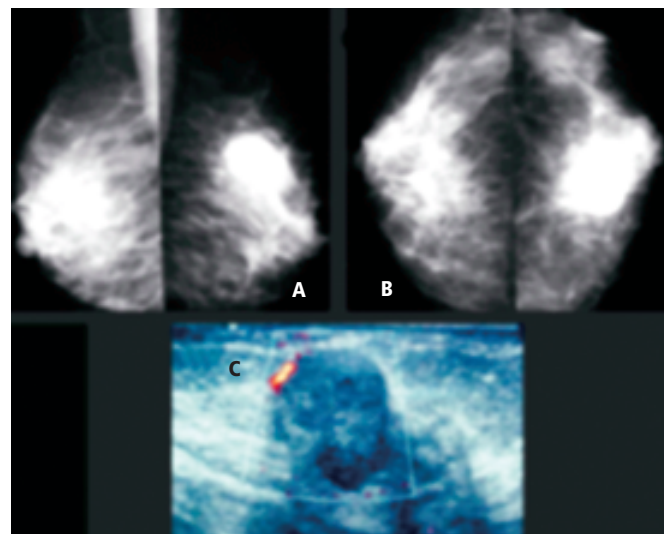


Figura No. 4. Estudio mastográfico en proyecciones MLO y CC (a-b) donde se observa imagen nodular lobulada de alta densidad, cuyo comportamiento atípico (crecimiento rápido y perceptible) ayuda como guía diagnóstica; asociado al hallazgo ultrasonográfico (c) en donde se observa nódulo sólido de patrón ecográfico heterogéneo con áreas hipoeoicas que representan degeneración quística interna. Con vascularidad a la periferia.

en aquellos ganglios clínicamente sospechosos de malignidad. Sin embargo, virtualmente todos estos ganglios son hiperplásicos y habitualmente no contienen células malignas.^{4,5}

La respuesta a quimio y radioterapia para los casos de recurrencia y metástasis ha sido pobre, la terapia con manipulación hormonal no ha sido bien documentada.

Seguimiento de las pacientes

A pesar de que no existe un algoritmo de seguimiento en las pacientes con CAP debido a la rareza del tumor, el seguimiento posquirúrgico debe hacerse como cualquier paciente que ha sido llevada a cirugía de mama.

Inicialmente el paciente debe realizar una visita una a dos semanas después de la cirugía para detectar complicaciones iniciales tales como infección, formación de cerosas o bien recurrencia local o a distancia. Esta visita debe ser seguida de otras en un periodo que determinará el cirujano de la paciente en base a los hallazgos de esta primera visita. Es necesario explorar cuidadosamente a la pacientes con el fin de detectar cualquier posible recurrencia.⁵

En el 5–10% de los casos se puede observar degeneración hacia histiocitoma fibroso maligno, fibrosarcoma, liposarcoma, condrosarcoma, osteosarcoma con invasión local y metástasis hematógenas a pulmón, pleura y hueso.

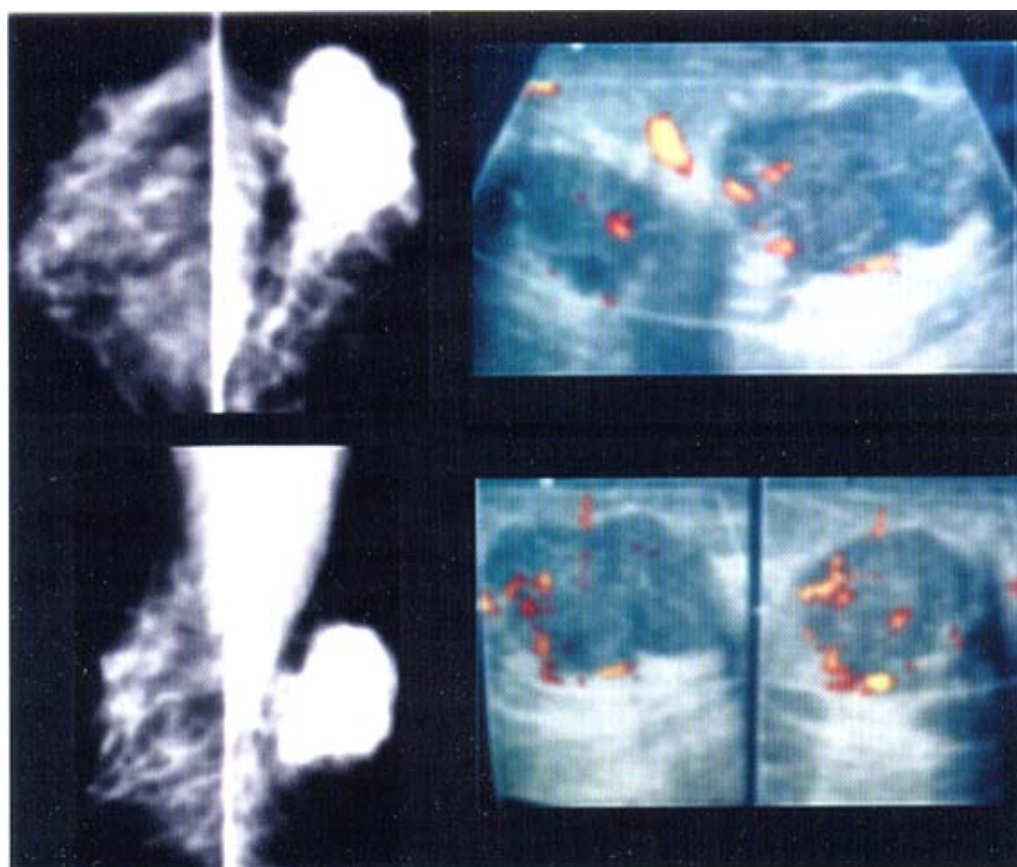


Figura No. 5. Estudio de mastografía y ultrasonido en paciente de 45 años que presenta nódulos en mama izquierda, clínicamente estables hasta hace dos meses en donde la nodularidad del CSE crece paulatinamente y deforma la mama. Se observa masa sólida multilobulada de alta densidad que en ultrasonido tiene un doble componente nodular, lobulada, heterogénea en su patrón ecográfico con importante vascularidad periférica y central. Comportamiento atípico para un fibroadenoma. El reporte histopatológico es de T. Phyllodes

Pronóstico

La invasión tumoral limitada es frecuentemente observada, el índice de recurrencia en tumores que no son llevados a mastectomía radical varía entre el 15 y 20%.

A pesar de que el CAP es considerado como un tumor clínicamente benigno, la posibilidad de recurrencia local después de la escisión siempre existe, particularmente en las lesiones con histología de tipo maligno. Los tumores que en un inicio son tratados con tumorectomía y que presentan recurrencia local deben ser llevados idealmente a mastectomía radical.^{5,6}

El curso clínico es variable, si el tumor es benigno, el pronóstico a largo plazo es excelente después de

una escisión local adecuada; si el tumor recurre localmente después de la escisión la mastectomía total generalmente es suficiente para establecer el tratamiento ideal.^{6,7}

Educación al paciente

Como en todas las neoplasias de mama, la autoexaminación continúa siendo el mecanismo inicial más importante para la detección de las lesiones. Una adecuada educación de la técnica es vital para la detección temprana de neoplasias mamarias incluyendo el CAP.

Referencias

1. Brooks HL, Priolo S, Waxman: Cystosarcoma Phyllodes: A case report of an 11-year survival and review of surgical experience. *Contemp Surg* 1998; 53: 169-172.
2. Cole-Beuglet C, Soriano R, Kurtz AB: Ultrasound, x-ray mammography, and histopathology of cystosarcoma phyllodes. *Radiology* 1983 Feb; 146(2): 481-6
3. Contarini O, Urdaneta LE, Hagan W: Cystosarcoma phylloides of the breast: a new therapeutic proposal. *Am Surg* 2002 Apr; 48(4): 157-66
4. Hoover HC: Cystosarcomas of the breast. In Raaf JH, ed. *Soft Tissue Sarcomas: Diagnosis and Treatment*. St. Louis, Mo: Mosby; 1993: 113-121. Buchberger W, Strasser K, Heim K et al. Phyllodes tumor: findings on mammography, sonography and aspiration cytology in 10 cases. *AJR* 1991; 157:715-719.
5. Cohen P, Pappo IP, Pappo O et al. Phyllodes tumor of the breast - Pathological and Surgical Implications. *Breast Dis* 2003; 7: 263 - 271.
6. Cosmacini P, Zurrada S, Veronesi P et al. Phyllodes tumor of the breast: mammographic experience in 99 cases. *Eur J of Radiol* 1992; 15: 11-14.
7. Sebastien C, Goumot PA, Arkwright S et al. Tumeurs phyllodes, revue de 15 cas. *J Le Sein* 2001; 4: 226-23.