



## Carcinoma adenoideo quístico de mama. Reporte de caso y revisión de la literatura

José López Zamudio,\* Javier Valle Ramírez,\*\* Mario A Ceron Lizarraga,\* Pierre A Ornelas Soto\*

### RESUMEN

El carcinoma adenoideo quístico es un tipo de cáncer mamario poco usual cuyo pronóstico es más favorable que otras formas de cáncer de mama. El correcto diagnóstico histopatológico es fundamental, debiendo diferenciarse del carcinoma intraductal de tipo cribiforme, el carcinoma ductal invasor con patrón cribiforme y esferulosis colagenosa. Aún no se ha establecido bien el tratamiento óptimo de esta neoplasia; sin embargo, se admite que el pilar principal de su terapia es la resección quirúrgica completa del tumor con un adecuado margen de tejido mamario sano. Presentamos un caso clínico de una mujer de 65 años cuya manifestación inicial de neoplasia maligna fue un tumor de 2.5 cm. El estudio diagnóstico incluyó mamografía que resultó sugerente de malignidad (BIRADS V). La biopsia percutánea reveló carcinoma adenoideo quístico. Se estadificó como T2N0M0 estadio IIa y posteriormente la paciente fue sometida a mastectomía radical. La biopsia de la pieza quirúrgica correspondió a un carcinoma adenoideo quístico, grado histológico 2 y el análisis de los ganglios axilares fue histológicamente negativo. Con un seguimiento de dos años la paciente se encuentra sin evidencias de la enfermedad.

**Palabras clave:** Carcinoma de mama, carcinoma adenoideo quístico, mastectomía radical.

### ABSTRACT

*Adenoid cystic carcinoma is a rare type of breast cancer which has more favorable prognosis than other forms of breast cancer. The correct histopathological diagnosis is essential and must be differentiated from cribriform intraductal type carcinoma, invasive ductal carcinoma with cribriform pattern and collagenous esferulosis. The optimal treatment of this malignancy has not been well established, however it is admitted that the mainstay of therapy is complete surgical resection of the tumor with an adequate margin of healthy breast tissue. We report a case of a 65 year-old whose initial manifestation of malignancy tumor was 2.5 cm. The study included mammography diagnosis that was suggestive of malignancy (BIRADS V). In percutaneous biopsy, adenoid cystic carcinoma was reported. It was classified as T2N0M0 stage IIa and subsequently underwent radical mastectomy. The biopsy of the surgical specimen corresponded to adenoid cystic carcinoma, histologic grade 2 and analysis of the axillary nodes was histologically negative. Followed for two years the patient is without evidence of disease.*

**Key words:** Breast cancer, adenoid cystic carcinoma, radical mastectomy.

### INTRODUCCIÓN

El carcinoma adenoideo quístico de mama es una variante poco frecuente que en grandes series se presenta con una frecuencia menor de 1%. No obstante

su rareza, estos tumores han generado interés por su favorable pronóstico y su semejanza morfológica con tumores originados en las glándulas salivales.<sup>1,2</sup> El diagnóstico histopatológico se fundamenta en una mezcla de glándulas proliferantes, que corresponde al componente adenoide y en la reduplicación de la membrana basal en forma de cilindros que establece el componente pseudoglandular. Por lo general se manifiesta en mujeres adultas; sin embargo, se han descrito casos a los 19 años y también casos en varones. Su forma de presentación clínica es un nódulo mamario indoloro, ubicado en la región retroareolar, sin compromiso de piel ni descarga por pezón, tamaño pequeño y límites circunscritos.<sup>1-3</sup> El tratamiento del

\* Residente de Cirugía Oncológica en el Hospital de Oncología del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

\*\* Cirujano Oncólogo adscrito al Servicio de Cirugía Oncológica del Centro Médico Nacional de Occidente.

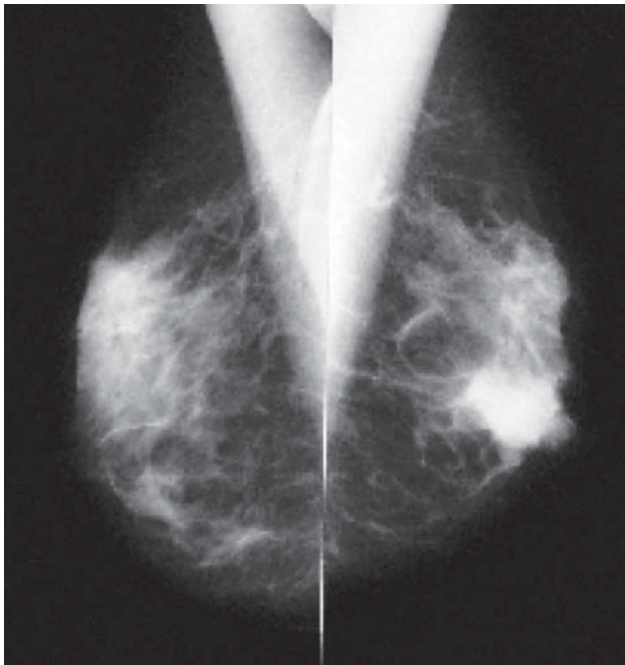
Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS).

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/revmexmastol>

carcinoma adenoideo quístico no está protocolizado, aunque se acepta que la cirugía conservadora es aplicable en la mayoría de los casos.<sup>1,4</sup> Nuestro objetivo es dar a conocer el caso clínico de una paciente tratada en nuestra unidad y abordar algunos aspectos clínicos e histopatológicos de esta patología.

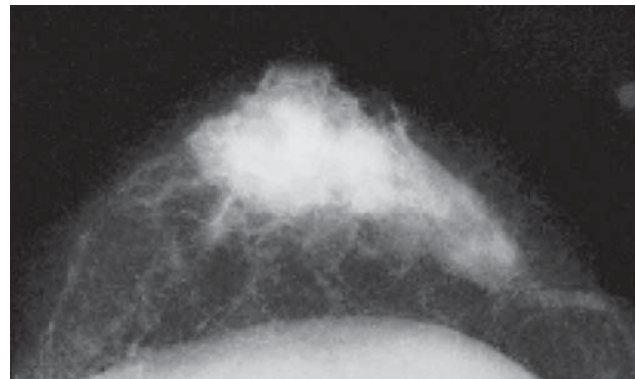
### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 65 años de edad, sin antecedentes de CA de mama en su familia, menarca a los 12 años, 3 partos a término, el primero a los 22 años, con lactancia total de ocho meses, menopausia a los 52 años, sin terapia de reemplazo hormonal. Hipotiroidismo en tratamiento desde octubre de 2009, se autodetectó un nódulo mamario derecho levemente doloroso. En el examen físico mamario se palpó un nódulo de 3 cm central, indoloro, de consistencia elástica y bordes mal definidos. No se encontraron adenopatías sospechosas en axila derecha ni en cuello. La mamografía mostró un área focalizada y moderadamente densa en la mama derecha BIRADS V (Figuras 1 y 2). La ecotomografía mamaria constató un nódulo sólido, polilobulado, de aspecto neoplásico, de 2 cm de diámetro

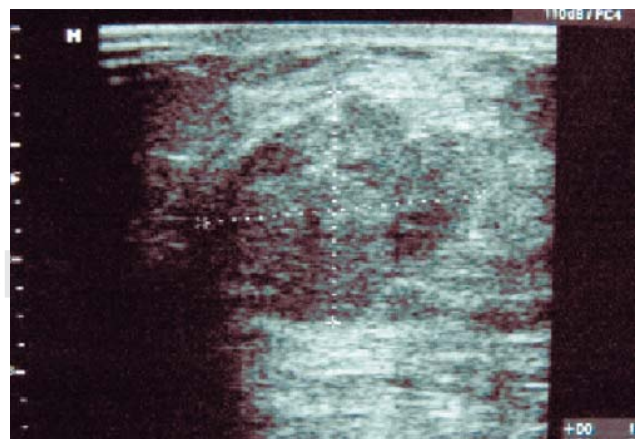


**Figura 1.** Placas mamográficas centro laterales. Se observa una imagen retroareolar densa, mal delimitada.

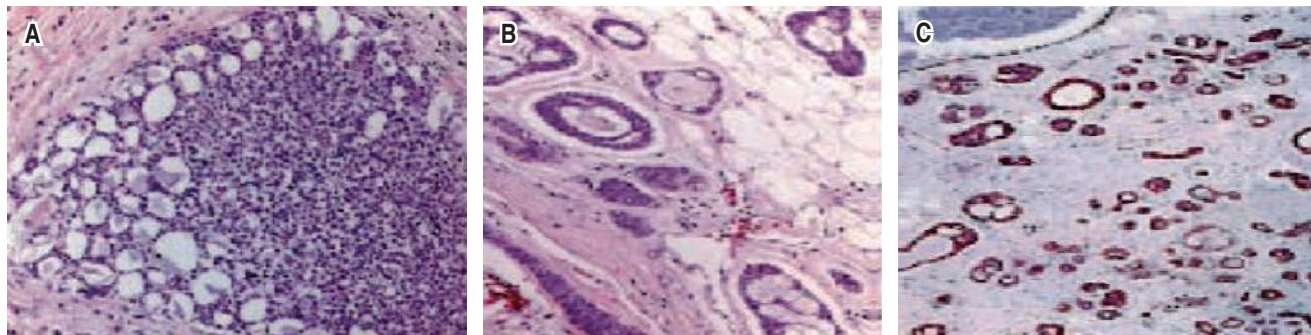
y ubicado en la región central de la mama derecha (Figura 3). Se realizó biopsia con aguja de corte con diagnóstico histopatológico de carcinoma adenoideo quístico. Con el diagnóstico de carcinoma mamario adenoideo quístico de la mama derecha, T2N0M0 estadio IIa se realizó una mastectomía radical, al no ser factible practicar cirugía conservadora por tratarse de una mama pequeña y a que el tumor se encontraba muy próximo al complejo pezón-areola. Su evolución postquirúrgica fue satisfactoria. El resultado histopatológico reveló un carcinoma mamario adenoideo quístico de 2.5 × 2 cm con componentes cribiforme,



**Figura 2.** Placa mamográfica cráneo caudal que muestra en la región retroareolar una imagen densa, de bordes mal definidos.



**Figura 3.** Ecotomografía mamaria que muestra la imagen de un nódulo sólido, discretamente heterogéneo y de márgenes polilobulados.



**Figura 4.** Características histopatológicas del carcinoma adenoideo quístico: **A.** Brote tumoral predominantemente sólido con seudoquistes en la periferia. **B.** Infiltración del tumor en el tejido adiposo y **C.** Brotes infiltrativos teñidos para actina de músculo liso.

glandular y sólido con crecimiento expansivo y límites quirúrgicos libres (*Figura 4*). Se disecaron ocho ganglios linfáticos axilares negativos por metástasis y la inmunohistoquímica para receptores hormonales estrógeno/progesterona fue negativa. Se decidió realizar cuatro ciclos de quimioterapia (doxorrubicina y ciclofosfamida) y radioterapia complementaria.

## DISCUSIÓN

El carcinoma adenoideo quístico puede presentarse más frecuentemente en zonas tales como glándulas salivales, tracto respiratorio superior y tracto urinario, siendo excepcional su presentación en la glándula mamaria.<sup>1-3</sup> Histológicamente el carcinoma adenoideo quístico mamario es idéntico al de glándulas salivales en las que posee una conducta biológica agresiva al contrario de lo que ocurre en la mama en la que se asocia a un pronóstico muy favorable.<sup>3,4</sup>

Clínicamente se manifiesta como un nódulo mamario de 2 a 3 cm, por lo general indoloro, bien delimitado, móvil, siendo infrecuente el compromiso de la piel y del complejo pezón-areola. En la detección del cáncer mamario la mamografía desempeña un papel primordial y particularmente en el caso del carcinoma adenoideo quístico, puesto que a menudo se trata de tumores pequeños que pueden ser subclínicos. Este examen puede mostrar una imagen nodular bien o moderadamente circunscrita que con frecuencia asemeja un tumor benigno o una imagen nodular lobulada similar a las que aparecen en otros tumores tanto malignos como benignos.<sup>2,4,5</sup> La mamografía preoperatoria de nuestra paciente evidenció imágenes nodulares sugerentes de lesiones malignas.

Las características macroscópicas enfatizan su apariencia sólida y su patrón de crecimiento circunscrito, aunque más de la mitad de los carcinomas adenoideos quísticos presentan infiltración focal con extensiones a la grasa y el parénquima adyacente. Por este motivo el objetivo terapéutico más importante es la resección completa del tumor con márgenes libres. La histología del carcinoma adenoideo quístico de mama es similar a la presentación de esta variante en sitios extramamarios.<sup>4,6</sup> Microscópicamente el diagnóstico se establece mediante la identificación de un patrón descrito como cribiforme que corresponde a nidos y columnas de células de aspecto homogéneo dispuestas alrededor de espacios glandulares llenos de material homogéneo acidófilo que corresponde a membrana basal y mucina producida por el tumor.<sup>7</sup> Nuestro caso mostró los dos criterios diagnósticos más importantes que son los espacios seudoquísticos delimitados por membrana basal y un componente bifásico con células mioepiteliales entremezcladas con células ductales uniformes. También se reconoció una prominente invasión perineural, la cual es una característica muy útil para el diagnóstico diferencial.

En estos tumores se han descrito tres grados histológicos, el grado 1 es completamente glandular; el grado 2 presenta menos del 30% de áreas sólidas y el grado 3 más de 30% de áreas sólidas.<sup>4,7,8</sup> En la mayor parte de los casos publicados se afirma que no es posible predecir el comportamiento del tumor basándose en su grado histológico. Nuestro caso fue grado histológico 2 y grado nuclear 1.

Las tinciones para receptores de progesterona y estrógeno fueron negativas, lo cual concuerda con recientes estudios que plantean que el rasgo inmu-

nohistoquímico más característico del carcinoma adenoideo quístico es su negatividad en los receptores de estrógeno.<sup>8,9</sup> La ausencia de receptores de estrógeno implica que es poco probable que respondan a la terapia hormonal. Esta característica morfológica también ha permitido plantear un relevante debate en el sentido de que habría dos tipos de carcinomas mamarios negativos a los receptores de estrógeno. En uno de ellos la negatividad estaría dada por una escasa diferenciación de las células tumorales y en el segundo caso la negatividad estaría dada por un origen distinto al de la célula tumoral al derivar de una línea celular mioepitelial. Este tipo de patrón que presenta el carcinoma adenoideo quístico no debe relacionarse con pobre diferenciación tumoral, la cual siempre se asocia a mal pronóstico.<sup>1,4-6</sup>

El pronóstico del carcinoma adenoideo quístico es excelente, siempre que se apliquen los criterios diagnósticos en forma estricta y permitan identificar las formas puras, es decir que no coexistan componentes tumorales de otro tipo histológico.<sup>9,10</sup> Las metástasis ganglionares son raras y excepcionalmente se han reportado casos de metástasis a distancia. No existe consenso respecto al tratamiento óptimo del carcinoma adenoideo quístico, aunque habitualmente se ha utilizado la mastectomía total o parcial con o sin disección axilar complementada en algunos casos con radioterapia postoperatoria, dependiendo del contexto de cada caso.<sup>10,11</sup>

En términos generales se acepta que la escisión quirúrgica del tumor, mediante una mastectomía parcial o total con márgenes negativos, es imprescindible para el control local de la enfermedad. Se discute la utilidad de la linfadenectomía axilar cuando la axila es clínicamente negativa por la baja incidencia de metástasis ganglionares menor de 5% de los casos.<sup>10,11</sup> Esta cirugía puede ser complementaria con radioterapia postoperatoria en caso de metástasis axilares clínicas o tumores voluminosos, situaciones que son infrecuentes. No existen estudios que avalen el uso de quimioterapia y la terapia hormonal tiene poca aplicación en los carcinomas adenoideos quísticos, debido a que en la mayoría de los casos los receptores hormonales son negativos.<sup>3,6,10</sup>

En el presente caso, que se ha manejado en nuestro hospital, se ha seguido el protocolo de terapia del cáncer de mama corriente, el cual tal vez resulte excesivo, principalmente en la terapia complementaria aplicada, considerando la naturaleza biológica poco agresiva del carcinoma adenoideo quístico mamario.

## CONCLUSIONES

El carcinoma adenoideo quístico de mama es un raro subtipo de adenocarcinoma que podemos diagnosticar con ayuda inmunohistoquímica y patrones morfológicos precisos. La supervivencia a 10 años es total, las metástasis son raras. Las variantes histológicas son la glandular (o tubular), reticular (o trabecular) y sólida. Fenotípicamente son triple negativos y tipo basal. El tratamiento es la mastectomía radical.

## BIBLIOGRAFÍA

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. 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 (3): 225-232.
3. Gupta RK, Green C, Naran S, Lallu S, Fauck R, Dowle C et al. Fine-needle aspiration cytology of adenoid cystic carcinoma of the breast. *Diagn Cytopathol*. 1999; 20: 82-84.
4. McClenathan JH, de la Roza G. Adenoid cystic breast cancer. *Am J Surg*. 2002; 183: 646-649.
5. 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.
6. Arpino G, Clark GM, Mohsin S, Bardou VJ, Elledge RM. Adenoid cystic carcinoma of the breast: molecular markers, treatment, and clinical outcome. *Cancer*. 2002; 94: 2119-2127.
7. Santamaría G, Velasco M, Zanón G, Farrús B, Molina R et al. Adenoid cystic carcinoma of the breast: mammographic appearance and pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol*. 1998; 171 (6): 1679-1683.
8. 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.
9. Rosen PP. Invasive mammary carcinoma. In Harris JR, Lippman ME, Morrow M, Hellman S, eds. *Diseases of the breast*. New York, Lippincott-Raven, 1996; pp. 414-416.
10. Kleer CG, Oberman HA. Adenoid cystic carcinoma of the breast. Value of histologic grading and proliferative activity. *Am J Surg Pathol*. 1998; 22 (5): 569-575.
11. Page DL. Adenoid cystic carcinoma of breast, a special histopathologic type with excellent prognosis. *Breast Cancer Res Treat*. 2005; 93: 189-190.

Correspondencia:  
Dr. José López Zamudio  
Calle Nayarit Núm. 51,  
Col. Roma Sur,  
Del. Cuauhtémoc, 06760,  
Ciudad de México  
Tel. 333-83-199-83  
E-mail: joloza85@hotmail.com