

Tumor filodes maligno (cistosarcoma filodes) mamario con diferenciación lipoblástica. Estudio radiológico e histológico

Malignant phyllodes tumor (cystosarcoma phyllodes) of the breast with lipoblastic differentiation. Radiographical and histological study

Francisco Javier Torres Gomez¹, Pilar Fernández Machín¹, José Antonio Nieto Parra²

RESUMEN

Introducción: el tumor filodes maligno es una neoplasia mamaria infrecuente, poco específica en las pruebas de imagen. La diferenciación del componente estromal a liposarcoma plantea nuevos diagnósticos diferenciales. **Material y método:** presentamos un caso de tumor filodes maligno de mama con extensa diferenciación a liposarcoma del componente estromal. **Resultados:** describimos los hallazgos radiológicos, ecográficos e histológicos de la lesión comentando los diagnósticos diferenciales. **Conclusiones:** Sólo el muestreo y estudio sistemáticos conducirán a un diagnóstico certero en este tipo de neoplasias heterogéneas.

Palabras clave: Tumor filodes, cistosarcoma filodes, hamartoma, mama.

SUMMARY

Introduction: Malignant phyllodes tumour is an uncommon neoplasm in the breast. Liposarcomatous differentiation of the stromal component raises new differential diagnoses. **Material and methods:** We report a case of malignant phyllodes tumour of the breast with extensive liposarcomatous differentiation. **Results:** We describe the imaging studies and histological features of the lesion and discuss the differential diagnosis. **Conclusions:** Extensive sampling, together with systematic study, is necessary for a correct diagnosis.

Keywords: Phyllodes tumor, cystosarcoma phyllodes, hamartoma, breast.

Rev Esp Patol 2009; 42 (3): 230-234

INTRODUCCIÓN

El tumor filodes es una lesión fibroepitelial mamaria emparentada con el fibroadenoma, que muestra tendencia a la recurrencia. El tumor filodes maligno es una neoplasia relativamente agresiva que, sin embargo, muestra buena delimitación y escasos signos de alarma mediante las pruebas de imagen. Es por ello que entidades inocuas tales como hamartomas de mama resulten ser tumores filodes malignos tras un adecuado estudio histológico. Presentamos un caso de tumor filodes maligno, intraquístico (cistosarcoma filodes), de mama con elementos heterólogos, describiendo las características radio-ecográficas e histológicas de la misma (1).

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 37 años que acude a consulta refiriendo un nódulo en mama izquierda de reciente aparición, que no se acompañaba de otra sintomatología. La palpación demuestra consistencia gomosa. La paciente es remitida al Servicio de Diagnóstico por Imagen para caracterización lesional (se utiliza un mamógrafo Alfa RT de Instrumentarium Imaging y un ecógrafo Tosbee de Toshiba). Radiológicamente se trata de un tumor bien delimitado, aparentemente encapsulado y con abundante grasa. La primera mamografía es informada como normal (fig. 1). El estudio ecográfico identifica una lesión relativamente bien delimitada de 21,9 mm, de ecogenici-

Recibido el 10/11/08. Aceptado el 9/2/09.

Unidades de Anatomía Patológica y de Diagnóstico por Imagen. Hospitales de Alta Resolución de Écija y Utrera. Sevilla.

Correspondencia:

Francisco Javier Torres Gómez

Unidad de Anatomía Patológica. Hospital de Alta Resolución de Utrera. Avda. Brigadas Internacionales, s/n. 41710 Utrera. Sevilla
javiertorresgomez@yahoo.es



Fig. 1: Tumor filodes maligno de mama. Mamografía.

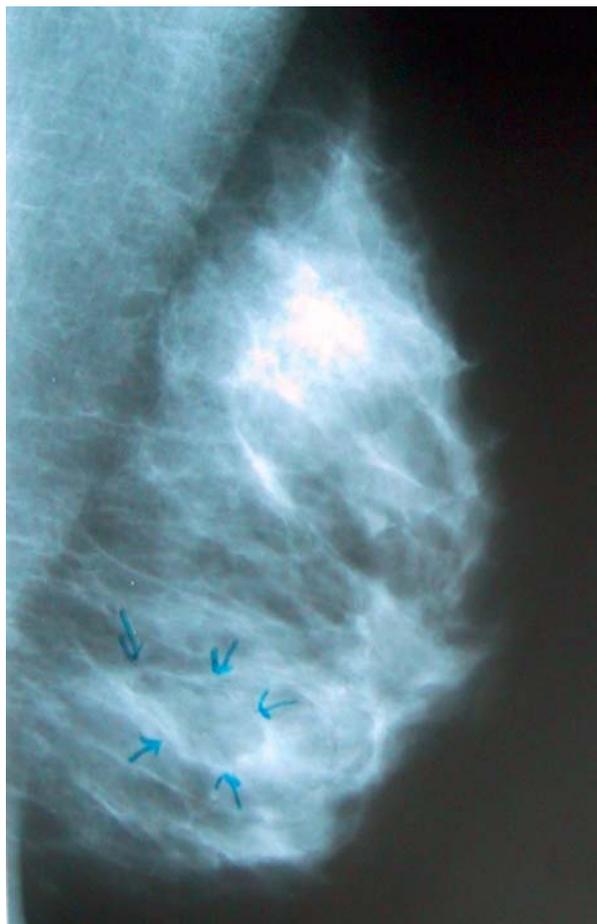


Fig. 3: Tumor filodes maligno de mama. Mamografía. Detalle señalando la lesión.

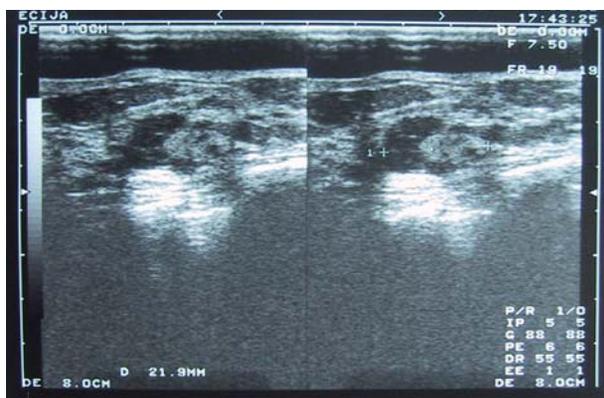


Fig. 2: Tumor filodes maligno de mama: Ecografía.

dad heterogénea alternando áreas hipoeoicas y de gran refuerzo posterior con otras de alta ecogenicidad (fig. 2), razón por la cual vuelve a estudiarse la mamografía referida (fig. 3); ambos estudios determinan el diagnóstico de hamartoma de mama. No obstante, la paciente es intervenida quirúrgicamente realizándose una cuadrantectomía, que es remitida a la Unidad de Anatomía Patol-

ógica. Se recibe un fragmento de parénquima mamario de $5 \times 4 \times 3,2$ cm de dimensiones máximas. A los cortes seriados se observan varias formaciones quísticas de paredes lisas y homogéneas de las que rezuma escaso líquido seroso. También se recibe en el mismo frasco una formación nodular blanquecina de consistencia elástica, que mide 1,7 cm de dimensión máxima (parece corresponderse con la lesión identificada con las pruebas de imagen). Se muestra e incluye la lesión en su totalidad.

El estudio histológico detallado del fragmento de parénquima mamario muestra cambios fibroquísticos. En cambio, al estudiar el nódulo blanquecino identificamos una lesión mixta mesenquimal y epitelial que exhibe un claro patrón foliáceo cuya localización intraquística es evidente a los cortes seriados (figs. 4 y 5). El epitelio es cúbico y biestratificado sin evidencias de atipia. El estroma, fusocelular, muestra condensación en torno al componente epitelial (figs. 6 y 7); en su seno se observa un extenso componente celular pleomórfico y heterogéneo, con citoplasmas mono y multivacuolados y núcleos polilobulados, hiper cromáticos y de gran tamaño, indentados por las vacuolas lipídicas citoplasmáticas

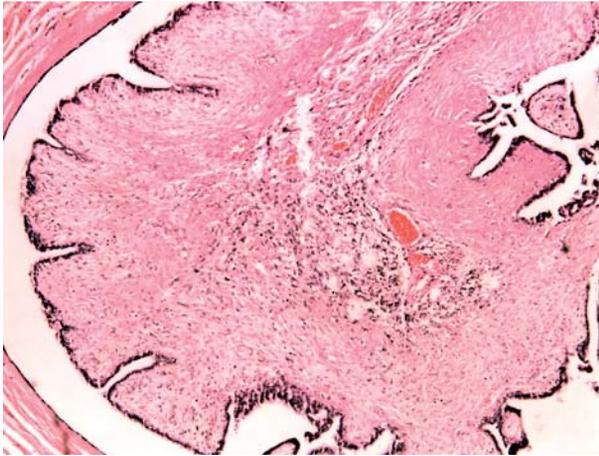


Fig. 4: Tumor filodes maligno de mama. Patrón foliáceo. HE. 4x.

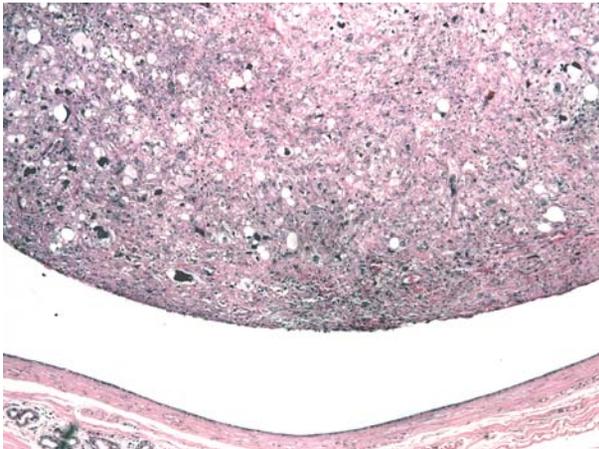


Fig. 5: Tumor filodes maligno de mama. Componentes quístico y sarcomatoso. HE. 10x.

(fenotipo lipobástico) (figs. 8, 9 y 10). Asimismo pueden identificarse varios focos de material osteoide entremezclados con el componente lipoblástico y sarcomatoso (fig. 11). El índice mitótico es alto (más de 10 figuras/10 cga).

Posteriormente se realizó una mastectomía con vaciamiento axilar observándose únicamente signos de cirugía previa. No se objetivaron metástasis en los ganglios linfáticos aislados. Se procedió a reconstruir la mama con prótesis expansora.

La cirugía parece ser que fue curativa. El seguimiento de la paciente no ha demostrado recurrencias tras ocho años.

DISCUSIÓN

La denominación «tumor filodes» procede del término griego «phyllos» (hoja) y hace referencia al patrón foliáceo de lesiones fibroepiteliales mamarias caracteri-

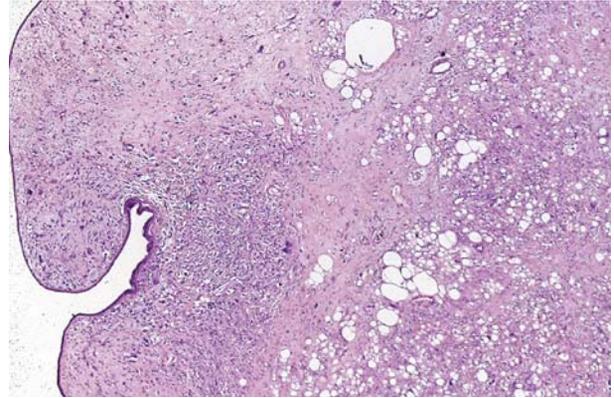


Fig. 6: Tumor filodes maligno de mama. Condensación estromal periepitelial. HE. 10x.

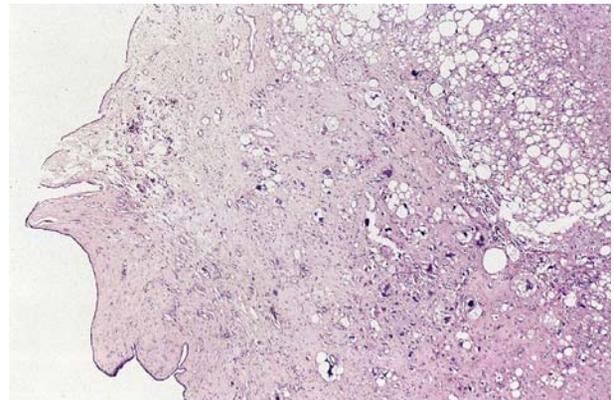


Fig. 7: Tumor filodes maligno de mama. Distintos patrones mesenquimales. HE. 10x.

zadas por un componente epitelial benigno y un componente mesenquimal más o menos celular, diferenciándose del fibroadenoma por la condensación celular del componente estromal en torno al epitelio ductal. Ello ha propiciado diversas hipótesis que han intentado relacionar la

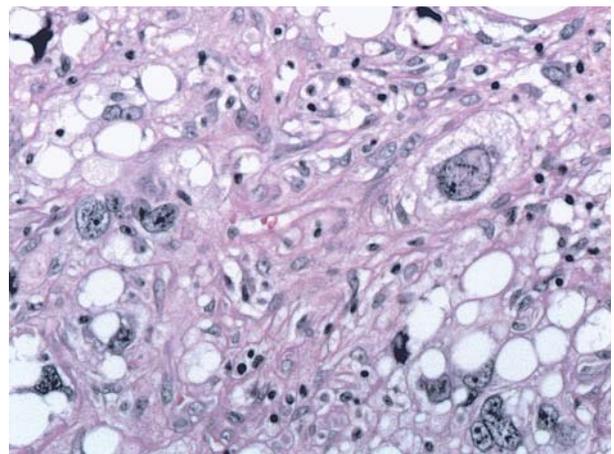


Fig. 8: Tumor filodes maligno de mama. Diferenciación a liposarcoma. HE. 10x.

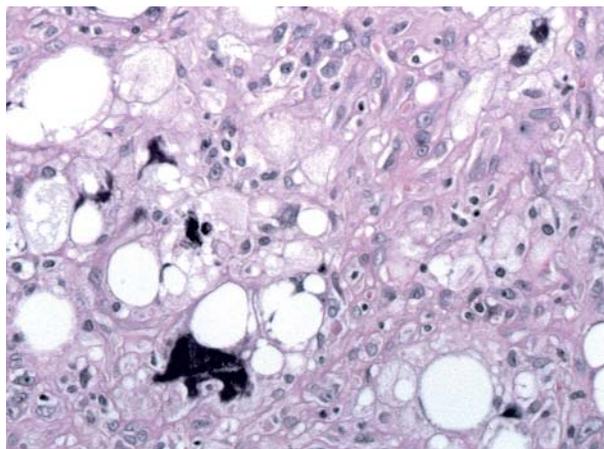


Fig. 9: Tumor filodes maligno de mama. Diferenciación a liposarcoma. HE. 20x.

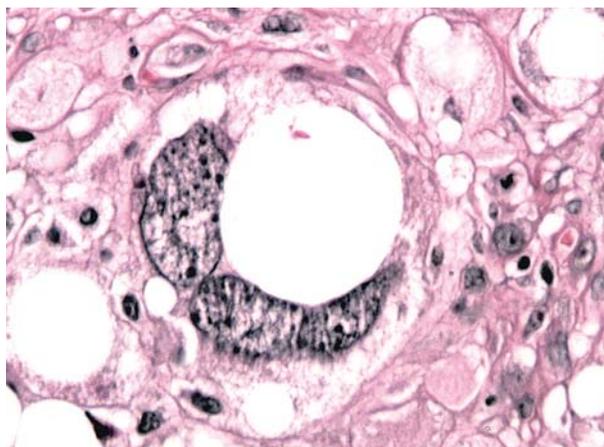


Fig. 10: Tumor filodes maligno de mama. Detalle de lipoblasto pleomórfico. HE. 40x.

etiología del tumor filodes a partir de cambios en el fibroadenoma. Utilizamos el término sarcoma en aquellos casos en los que el componente mesenquimal exhibe el

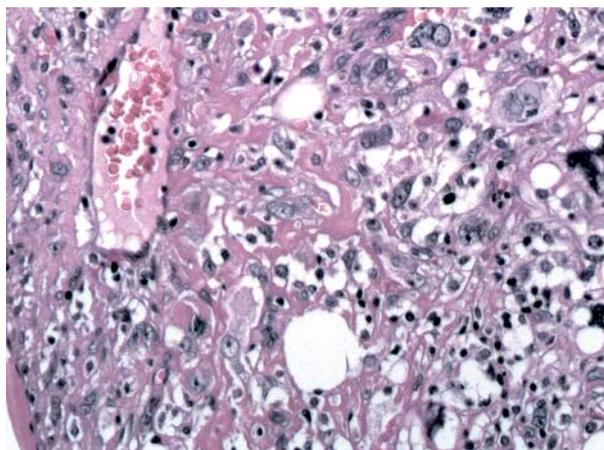


Fig. 11: Tumor filodes maligno de mama. Componente osteoide. HE. 10x.

grado de atipia necesario para tal denominación. Así, consideraremos tumores filodes benignos y malignos (sarcomas) y entre los sarcomas deberemos distinguir los de bajo y alto grado. Añadiremos el prefijo «cisto» cuando la lesión muestre una arquitectura quística-foliácea. Las lesiones «bordeline» serán consideradas a efectos prácticos como malignas (por su capacidad de recurrencia), y englobadas dentro de las de bajo grado (2).

El tumor filodes maligno (cistosarcoma filodes, término en desuso) es una neoplasia relativamente circunscrita que suele debutar clínicamente como un nódulo de rápido crecimiento, motivo principal de consulta.

Se trata de una neoplasia propia de edades medias-avanzadas (edad media en torno a los 50 años) si bien se han descrito casos en edades tempranas-niños; es mandatorio descartar en este grupo de edad que se trate en realidad de un fibroadenoma juvenil (3).

Las características histológicas del cistosarcoma filodes suelen ser heterogéneas; distinguiremos un componente epitelial-ductal no atípico y un componente mesenquimal sarcomatoso. Este último puede ser tan extenso que colapse al componente epitelial dando la sensación de que nos enfrentamos a un sarcoma puro. La presencia de elementos metaplásicos es relativamente común. Si está localizada en el componente epitelial (metaplasia escamosa principalmente) no conllevará significación pronóstica. Si es el componente mesenquimal el que muestra metaplasia (hueso, cartílago, tejido adiposo o músculo) el pronóstico empeora; quizás ello sea debido al mayor grado histológico exhibido por las neoplasias que se asocian a este tipo de metaplasia (4).

El diagnóstico diferencial del tumor filodes mamario es amplio. Aquellas lesiones «benignas» deberán diferenciarse de los fibroadenomas celulares y juveniles; la condensación estromal en torno al componente epitelial será suficiente en la mayoría de los casos. En el caso del tumor filodes maligno deberemos localizar tanto el componente epitelial como el mesenquimal, y analizar sus características. Si ambos componentes muestran características de malignidad, la lesión será considerada carcinosarcoma. Si la neoplasia presenta focos de metaplasia mesenquimal, el diagnóstico diferencial deberá establecerse con el carcinoma metaplásico: como su nombre indica, ésta última entidad presenta un componente epitelial carcinomatoso, ausente en el tumor filodes maligno. Aquellos casos en los que el componente epitelial sea mínimo o bien se encuentre colapsado por el estroma, el diagnóstico diferencial deberá establecerse con distintos sarcomas puros o mixtos, ambos infrecuentes en localización mamaria. Nuestro caso muestra diferenciación a liposarcoma. En este caso debe plantearse el diagnóstico diferencial con liposarcomas primarios de mama, excepcionales, o del tejido subcutáneo (tejidos blandos), infrecuentes: en ambos casos, la demostración del componente epitelial suele bastar.

Si analizamos nuestro caso, observamos que es remitido para su estudio histológico con el diagnóstico de presunción de hamartoma. Ello nos alerta sobre la escasa especificidad de esta lesión en las pruebas de imagen. El hamartoma mamario es una lesión benigna, sin tendencia a la recurrencia, por lo que su pronóstico es, obviamente, excelente; en cambio, el tumor filodes maligno es una lesión maligna, con todas las implicaciones pronósticas que ello conlleva. Ambas lesiones suelen ser bien delimitadas en las pruebas de imagen, se manifiestan como nódulo mamario y sólo en escasas ocasiones se asocian a otra sintomatología. Por tanto, será necesario realizar un estudio histológico incluso en aquellas lesiones aparentemente benignas, que nos permita realizar un diagnóstico de precisión.

No existen técnicas inmunohistoquímicas especialmente útiles en el diagnóstico del tumor filodes maligno. Quizás, la mayor actividad proliferativa, reflejada con el Ki-67 del tumor filodes maligno respecto al benigno. En cambio, aquellos casos en que se plantea el diagnóstico diferencial con el carcinoma metaplásico pueden beneficiarse de una tinción para citoqueratinas que sea positiva en el componente fusocelular de la segunda.

El tumor filodes, tanto benigno como maligno, muestra tendencia a la recurrencia. Las metástasis (tumor filodes maligno) prefieren la vía hematogena (principalmente a pulmón) a la linfática, razón por la cual son excepcionales los casos con ganglios linfáticos positivos (1%). En cualquier caso una adecuada resección quirúrgica será el tratamiento adecuado en la mayor parte de las

ocasiones. El tamaño tumoral y el tamaño de la mama serán factores que determinen la opción terapéutica. Con el fin de evitar las recurrencias, y dado que los márgenes histológicos de la neoplasia no suelen coincidir con los exhibidos en las pruebas de imagen, la enucleación no será considerada definitiva hasta que se acompañe de una mastectomía.

Queremos hacer hincapié en la llamativa diferenciación a liposarcoma del componente estromal de nuestro caso. La extensión de dicho componente comprende la totalidad de campos de bajo aumento siendo necesario un exhaustivo estudio de la pieza quirúrgica para realizar el diagnóstico diferencial con liposarcomas. La presencia de lipoblastos pleomórficos en una mujer joven debe hacernos pensar en un tumor filodes maligno, para cuyo diagnóstico puede ser necesario un muestreo exhaustivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tavassoli FA. 1999. Pathology of the Breast. 2nd ed. Appleton-Lange. Stamford.
2. Norris HJ, Taylor HB. Relationship of histologic features to behavior of cystosarcoma phyllodes. Analysis of ninety-four cases. *Cancer* 1967; 20: 2090-9.
3. Moffat CJ, Pinder SE, Dixon AR. Phyllodes tumours of the breast: a clinicopathological review of thirty-two cases. *Histopathology* 1995; 27: 205-18.
4. Rosen PP. Fibroepithelial Neoplasms. In Rosen's Breast Pathology. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins 2001: 163-200.