

TUMORES PHYLLODES GIGANTES: Dos casos de difícil resolución

CIMA
Centro Integral de Mastología
Buenos Aires

AUTORES: Holub P, D'Angelo L, Pantol
C, Nahmias M, Fischman, M, Moreno, M.



CASOS CLINICOS:

CASO 1

- Paciente de 25 años, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia, consulta por palpase un nódulo en mama derecha de un año de evolución.
- Al examen físico se evidencia nódulo mamario derecho de 10 cm de diámetro que ocupa el polo inferior, móvil, duro elástico, axilas libres.
- Se realiza punción histológica: tumor bifásico con hiper celularidad estromal (fibroadenoma vs tumor phyllodes).
- Se presenta en ateneo y se sugiere resección quirúrgica del nódulo para estudio quirúrgico y posterior tratamiento de acuerdo a resultado del estudio completo.
- La anatomía diferida informa formación bifásica, con bordes infiltrativos, constituida por estructuras ductales grandes e irregulares con formas de hendidura, moderada celularidad estromal. Tumor phyllodes borderline de 12 x 9 cm, márgenes de resección fueron libres, el más cercano 3 mm.
- Se deciden controles estrictos, paciente libre de enfermedad a la fecha.



CASOS CLINICOS:

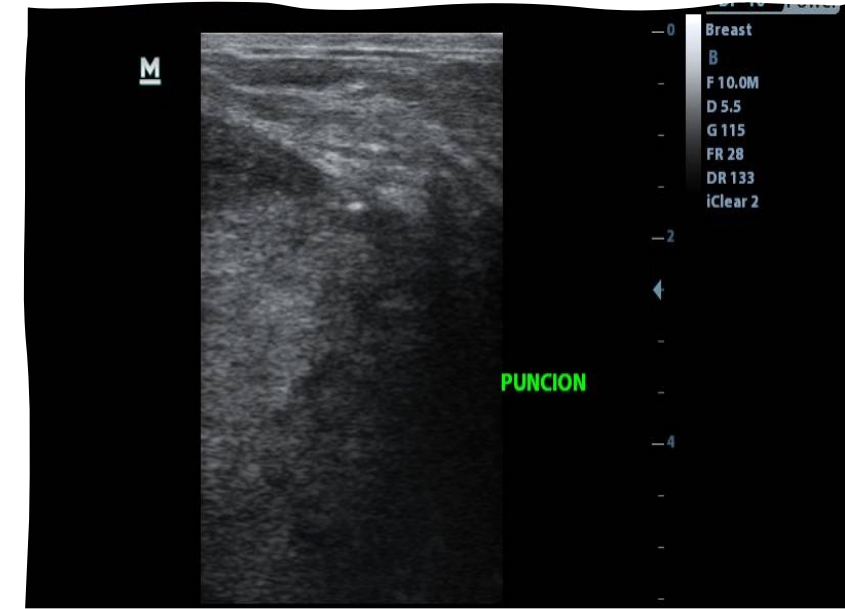
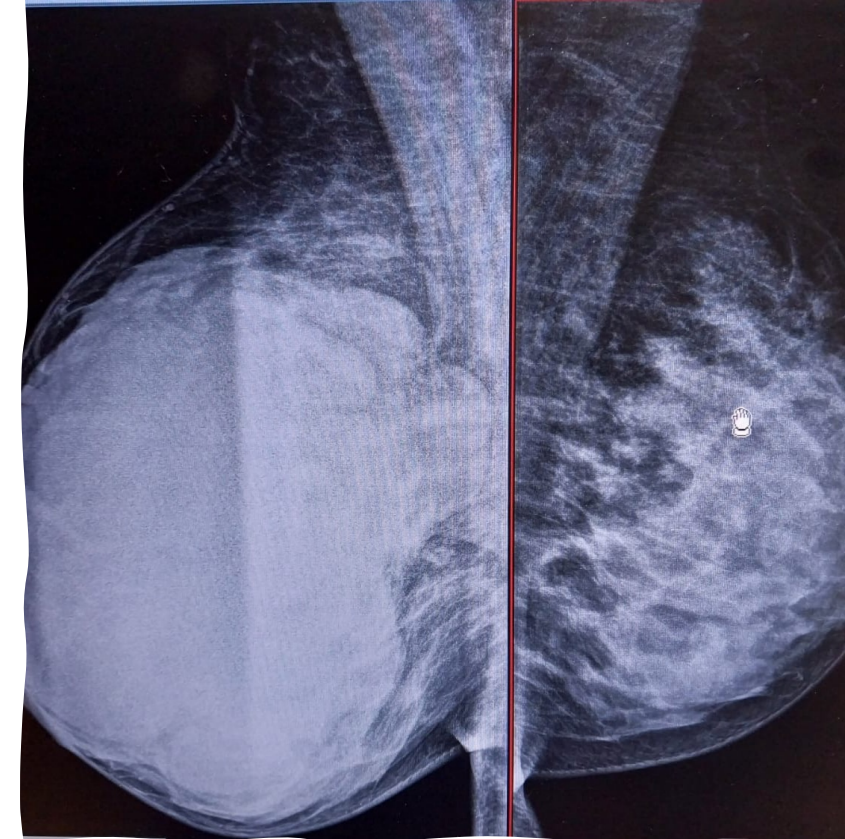
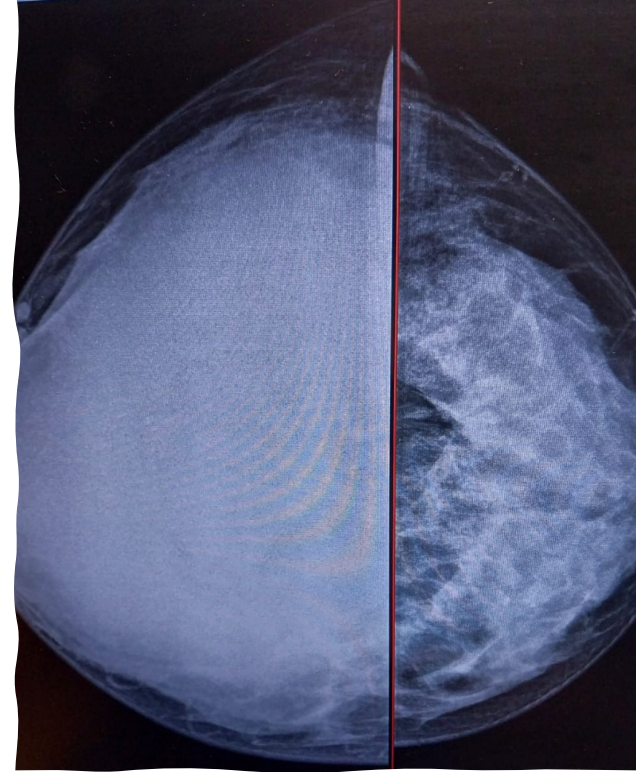
CASO 2

- Paciente de 42 años, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia, consulta por un nódulo mamario izquierdo de rápido crecimiento en cuatro meses.
- Al examen físico se evidencia masa mamaria que reemplaza la mama izquierda en su totalidad, móvil, con aumento de vascularización, axilas libres.
- Se realiza una punción histológica: tumor phyllodes benigno.
- Se presenta el caso en ateneo y dado el volumen tumoral se ofrece mastectomía izquierda. Se ofrece cirugía oncoplástica con reconstrucción.
- La paciente lo rechaza. Se realiza mastectomía simple, cuya anatomía informa tumor phyllodes borderline de 17 x 12 cm, con hiper celularidad estromal y bordes infiltrativos. La piel, el pezón y areola se encuentran libres de lesión; el margen profundo se halla a 4 mm.
- Se deciden controles estrictos, paciente libre de enfermedad a la fecha.



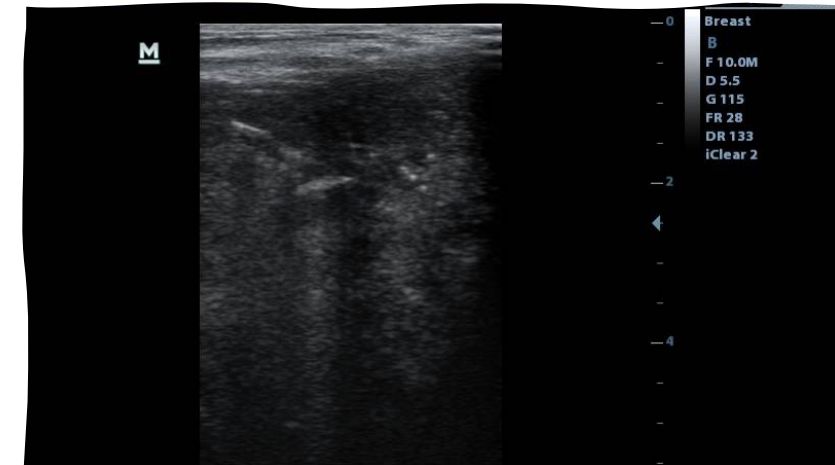
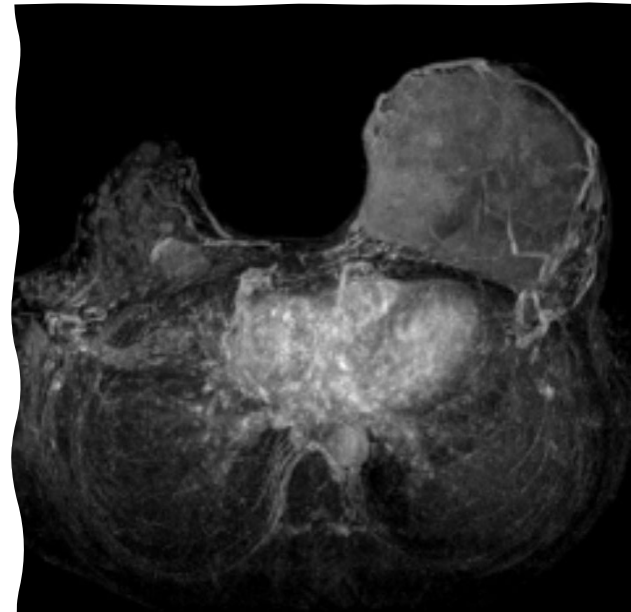
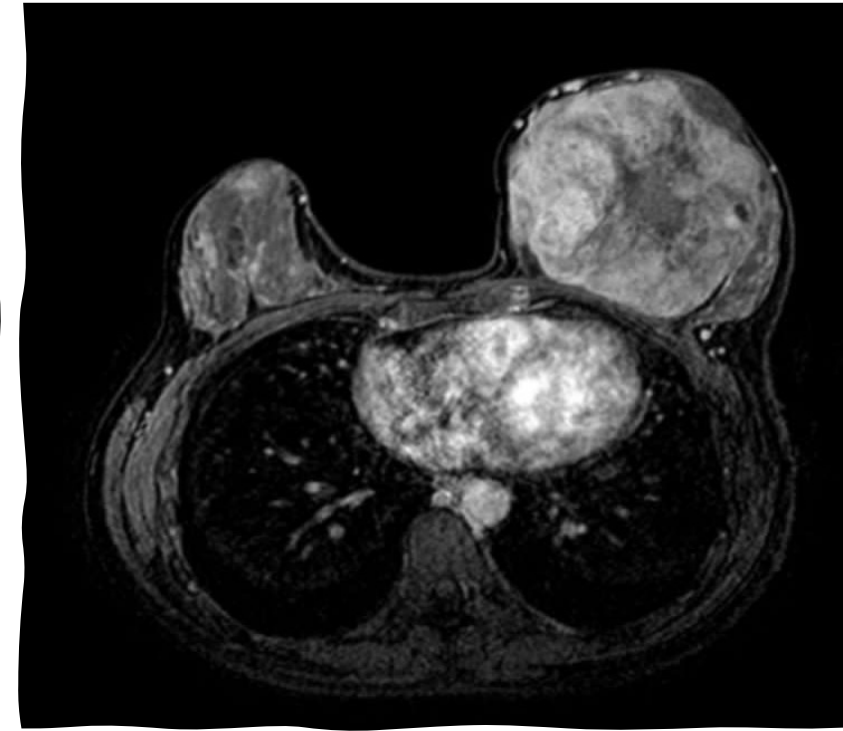
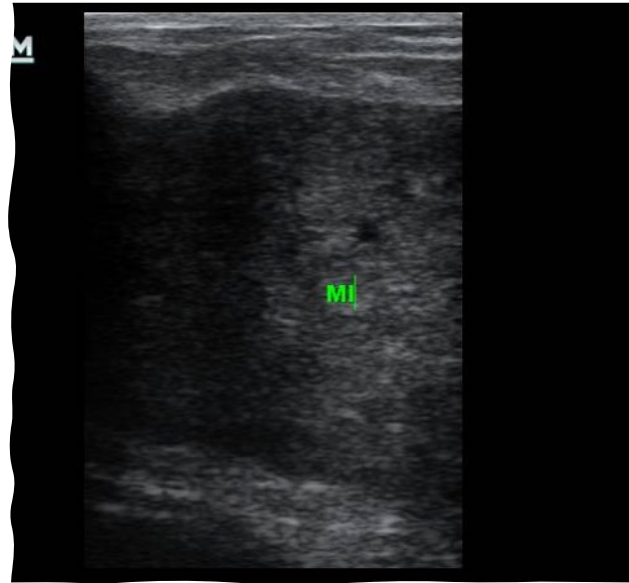
HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS: CASO 1

- Mamografía: ACR C. En mama derecha se observa voluminosa masa de alta densidad radiológica que ocupa todo el volumen mamario.
- Ecografía mamaria: ocupando todo el volumen mamario derecho, una masa sólida de ecoestructura interna heterogénea con áreas quísticas en su interior.
- **BIRADS CONJUNTO: 4B**



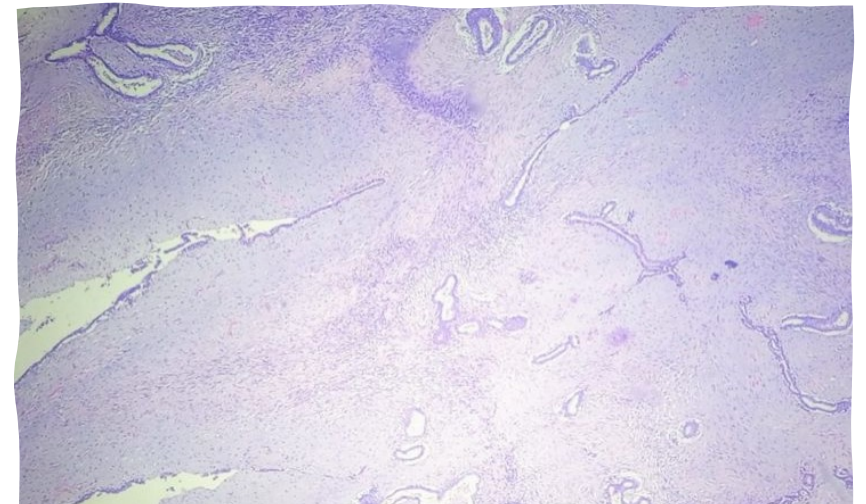
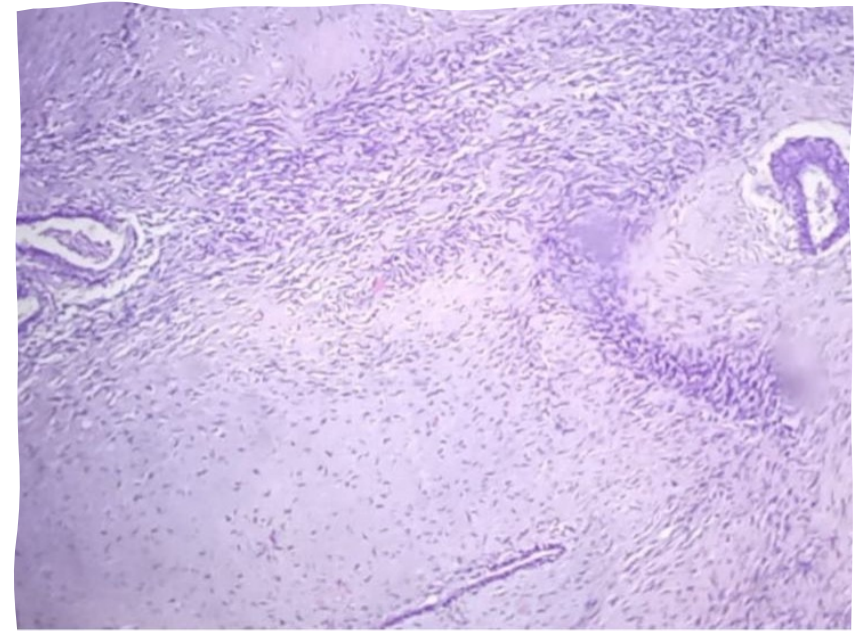
HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS: CASO 2

- Mamografía: nódulos mamarios bilaterales. BIRADS 0.
- Ecografía mamaria: ocupando toda la mama izquierda una voluminosa masa heterogénea con áreas sólidas y quísticas.
- **BIRADS CONJUNTO 4B.**
- RM: Tras la administración del contraste endovenoso se evidencia en la mama izquierda una lesión de tipo masa que ocupa la totalidad de la mama con realce interno heterogéneo que mide **92 mm AP x 100 mm T x 109 mm L**. No se evidencia compromiso del músculo pectoral. En la mama derecha se evidencian lesiones de tipo masa compatibles con fibroadenomas.



ANATOMIA PATOLOGICA

Proliferación estromal con áreas celulares



DISCUSION

- Los tumores phyllodes pertenecen a los tumores fibroepiteliales de mama, un grupo de neoplasias con proliferación concomitante de los componentes epitelial y estromal. Representan del 0,3 al 1% de todos los tumores primarios de mama y el 2,5% de los tumores fibroepiteliales. Según la última clasificación de la OMS de 2019, se dividen en tumores phyllodes benignos, borderline y malignos, definido por 4 características histológicas: grado de atipia celular del estroma, actividad mitótica, infiltración de los márgenes y presencia o ausencia de sobrecrecimiento estromal. Los tumores borderline se caracterizan por presentar cierto grado de atipia del estroma, un índice mitótico entre 4-9 mitosis cada 10 campos de gran aumento, infiltración microscópica de bordes y presencia de sobrecrecimiento estromal.
- Clínicamente se presentan como masas duras, móviles, indoloras y unilaterales. Pueden identificarse adenopatías axilares reactivas en hasta el 20% de las pacientes, pero las metástasis ganglionares son raras ya que la diseminación en caso de los phyllodes malignos se suele producir por vía hemática al igual que los sarcomas.
- Su mayor incidencia se encuentra en mujeres de entre 40 y 50 años. Sólo el 8% de estos tumores se presentan en menores de 20 años. El diagnóstico definitivo se realiza mediante histopatología de la pieza quirúrgica completa. El estudio intraoperatorio con secciones congeladas tiene un bajo rendimiento diagnóstico, por lo que no se realiza de forma rutinaria.

DISCUSION

- El principal **diagnóstico diferencial** de los tumores phyllodes benignos es el fibroadenoma celular. Tanto los fibroadenomas como los tumores phyllodes benignos tienen bordes bien definidos, con celularidad estromal variable; en el caso de los fibroadenomas celulares, puede ser marcada pero generalmente uniforme, sin atipia celular ni actividad mitótica significativa. Si superan los 5-10 cm, se denominan "fibroadenomas gigantes".
- Otro diagnóstico diferencial considerado son las anomalías vasculares. Consisten en malformaciones congénitas arteriales, venosas o linfáticas que se presentan como tumores de mama aislados o en el contexto de diferentes síndromes.
- El **tratamiento** primario de elección de los tumores phyllodes es la cirugía con márgenes negativos sin necesidad de disección axilar ya que no se diseminan por esta vía. Los tumores phyllodes tienen aproximadamente un 15% de recidiva local, y ésta es más frecuente tras una escisión subóptima. Independientemente del grado tumoral, los márgenes de escisión parecen ser el principal determinante de la recidiva local, por lo que la bibliografía reporta que idealmente deben obtenerse márgenes superiores a 1 cm para disminuir las probabilidades de recidiva. Sin embargo, cuando los márgenes son negativos pero < 1 cm, debe discutirse cada caso en particular para definir la re-escisión. Las recidivas locales suelen aparecer entre 2 y 3 años después del diagnóstico.
- El papel de la **radioterapia (RT) adyuvante** no está claramente establecido, no hay estudios prospectivos randomizados que avalen su uso, sin embargo algunos autores consideran el uso de radioterapia adyuvante en tumores phyllodes malignos o con márgenes positivos o ante riesgo de gran morbilidad en caso de una recurrencia. Si bien la RT adyuvante es eficaz para reducir la recidiva local, no tiene ninguna repercusión en la supervivencia global (SG) ni en el intervalo libre de enfermedad. La quimioterapia adyuvante no tiene rol en los tumores Phyllodes borderline así como tampoco lo tiene la hormonoterapia.

CONCLUSION

- El tumor phyllodes es una entidad poco frecuente. El subtipo borderline, el maligno y los de gran tamaño presentan mayor riesgo de recidiva local, por lo que el seguimiento de las pacientes debe ser estricto, ya que los tratamientos adyuvantes son controversiales, sin beneficio en SG.
- Resulta fundamental un abordaje interdisciplinario de dicha patología y la discusión de cada caso.



BIBLIOGRAFIA

- 1. Gil G., Chávez D., Kugler M., y col. Tumor Phyllodes de mama. Revista Argentina de Mastología 2014; 33(118): 22-27.
- 2. World Health Organization Classification of Tumours Editorial Board. Breast tumours. 5th ed.; vol. 2. 2019.
- 3. Farria D., y col. Benign phyllodes tumor of the breast: MR imaging features. AJR Am J Roentgenol 1996; 167:187–189.
- 4. Kinoshita T, Fukutomi T, Kubochi K. Magnetic resonance imaging of benign phyllodes tumors of the breast. The breast journal 2004; 10(3), 232–236.
- 5. Tse G., y col. Hormonal receptors expression in epithelial cells of mammary phyllodes tumors correlates with pathologic grade of the tumor: a multicenter study of 143 cases. American journal of clinical pathology, 2002; 118(4), 522–526.
- 6. Xiaofang Y., Dina K., Ediz C., y col. Fibroepithelial Tumors of the Breast. Pathologic and Immunohistochemical Features and Molecular Mechanisms. Archives of Pathology and Laboratory Medicine, 2014; 138(1):25-36.
- 7. Sarquis F., Mysler D., Cobos Bombardiere M., y col. Hallazgos ecográficos y características histopatológicas del fibroadenoma celular de la mama. Revista argentina de radiología. 2013;77(2):146-152.
- 8. Marín C, J. Galindo P, Guzmán F, y col. Lymphovascular malformation of the breast: differential diagnosis and a case report. Cirugía Española, 2011; 97(9): 541-543.
- 9. Melinda T., Kathleen H., Alice G., y col. C. Phyllodes Tumors of the Breast: Natural History, Diagnosis, and Treatment. World journal of surgery 2016;40(2):323-328.
- 10. George Z. Li, MD ; Chandrajit P. Raut, MD, MSc; Kelly K. Hunt, MD ; Mary Feng, MD; and Rashmi Chugh, MD Breast Sarcomas, Phyllodes Tumors, and Desmoid Tumors: Epidemiology, Diagnosis, Staging, and Histology-Specific Management Considerations. American Society of Clinical Oncology Educational Book 41, 2021: 390-404.