

#787: Patología tumoral infrecuente en la mama: Hallazgos radiológicos y correlación patológica

Autores: Laura Fernández Navarro, Elena Moya Sánchez, María Narvárez Simón, Antonio Gámez Martínez, Álvaro Moyano Portillo, María Culiañez Casas
Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

OBJETIVOS DOCENTES:

- Realizar una revisión de los tumores raros de la mama, patología tanto benigna como maligna y describir las características en imagen para que sean reconocidas por el radiólogo en su práctica habitual.
- Realizar una correlación radio-patológica de algunos tumores raros recogidos en nuestro centro hospitalario.

REVISIÓN DEL TEMA.

Es fundamental realizar una **detección precoz del cáncer de mama**, apoyándonos tanto en la exploración clínica como en las técnicas de imagen, fundamentalmente mediante mamografía, por lo que es necesario conocer la presentación en imagen de la patología mamaria, centrándonos en este caso en las características de la patología menos frecuente, tanto benigna como maligna.

La mayoría de la patología poco frecuente de la mama no presenta características radiológicas específicas, por lo que requerirá la realización de biopsia para el diagnóstico histológico definitivo. Las características en imagen de algunas lesiones mamarias son poco conocidas, debido a que se ven poco en la práctica habitual y no están bien descritas o documentadas en la literatura radiológica, además puede haber variaciones en el aspecto de las lesiones poco frecuentes tanto en mamografía como en ecografía. De ahí la importancia de que el radiólogo esté familiarizado con el amplio espectro de hallazgos en imagen de las lesiones poco frecuentes de la mama, así como con la correlación entre sus características histopatológicas y su clasificación actual según el sistema de clasificación de la Organización Mundial de la Salud.

Los tumores malignos poco frecuentes representan **menos del 5% del total**, incluyéndose en este grupo los *sarcomas*, el *tumor Phyllodes maligno*, el *linfoma primario de mama* y los *tumores metastásicos*.

Los tumores benignos raros son algo más frecuentes que los malignos, destacando entre ellos el *adenoma tubular*, que supone del **0,13 al 1,7 %**.

Se revisaron 3 pacientes estudiadas en nuestro centro por lesiones mamarias sospechosas de malignidad y con resultado histológico tras biopsia de neoplasia poco frecuente en mama.

-Puérpera de 29 años, sin antecedentes personales de interés, que durante la lactancia refiere aumento de tamaño de un nódulo en CSI de mama derecha, ya conocido desde hacía 1 año sin estudios previos por imagen. Se realizó ecografía (Fig. 1A), RM (Fig.1B) y biopsia de la lesión (Fig. 1C) con resultado histológico definitivo de **Linfoma de Hodgkin primario de mama, subtipo esclerosis nodular**.

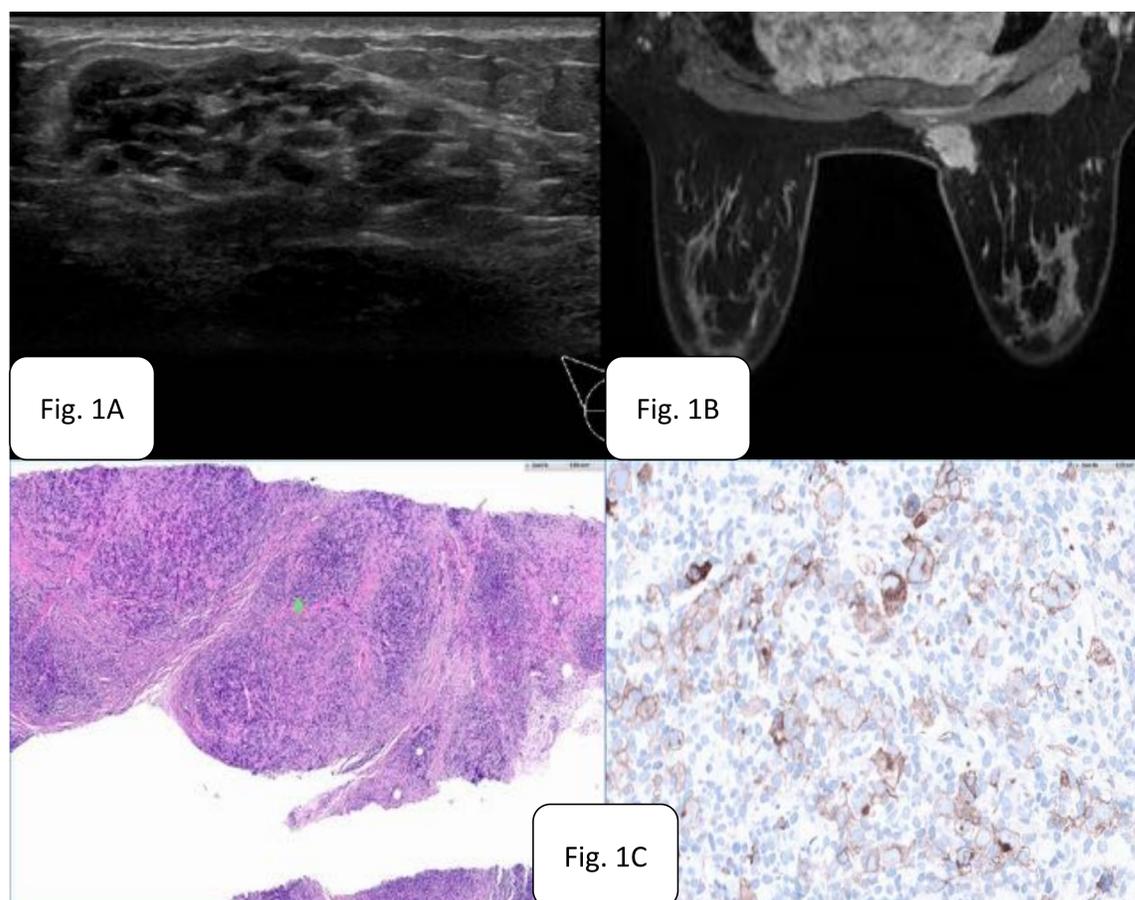


Fig.1 A: Nódulo sólido de contornos imprecisos y ecogenicidad heterogénea, con zonas anecoicas en su interior (BIRADS 3)

Fig.1 B: RM: Nódulo de contornos irregulares en CSI de mama derecha, que presenta pérdida del plano graso de separación con el músculo pectoral mayor ipsilateral. Realza de forma heterogénea tras la administración de contraste intravenoso, BIRADS 4.

FIG.1C: AP: Infiltrado inflamatorio formado por linfocitos, eosinófilos y células plasmáticas que se disponen conformando nódulos, con algunas células de Reed-Stenberg (imagen izquierda). Se observa positividad para PAX5 más débil que en linfocitos B normales (imagen derecha).

Los **Linfomas de mama** constituyen en torno al 0,4-0,7 % de los tumores de mama, y aproximadamente un 1-2% de los linfomas se dan en la mama. Pueden ser primarios (0,04-0,5% del total de las neoplasias malignas de la mama) o secundarios, siendo indistinguibles entre si en el análisis histológico. Sin embargo la presencia de tejido mamario en su interior o adyacente al infiltrado linfomatoso, la ausencia de enfermedad ganglionar asociada (exceptuando afectación ganglionar axilar ipsilateral) y la ausencia de antecedentes de afectación por linfoma de otros órganos, sugieren enfermedad primaria. Los linfomas secundarios que afectan a la mama son ligeramente más frecuentes que los primarios.

La afectación de la mama o la pared torácica puede deberse a una enfermedad de Hodgkin que afecte a los ganglios linfáticos intramamarios o de la mamaria interna con extensión extranodal o por extensión mediastínica directa.

Mamográficamente, suelen aparecer como masas no calcificadas, circunscritas o de márgenes imprecisos, esféricas u ovoides, que pueden incluir áreas de varias densidades. Ocasionalmente puede aparecer como un aumento difuso en la densidad de la mama. Un hallazgo mamográfico de adenopatías axilares bilaterales debe levantar sospechas acerca de la presencia de un linfoma secundario.

En **ecografía** aparecen como masas sólidas hipoecoicas con márgenes circunscritos o irregulares. También puede observarse ecogenicidad mixta. El refuerzo acústico posterior es una característica común observada, se puede apreciar un borde ecogénico alrededor de las lesiones.

El valor de la **RM** para la evaluación de los linfomas mamarios no está bien establecido, pero se ha observado un intenso y rápido realce contrastado en las secuencias potenciadas en T1.

-Mujer de 41 años que acudió a nuestro centro por notar sendos nódulos de nueva aparición en UCS de mama izquierda y en CSI de mama derecha, adheridos a planos profundos en la exploración física. Se realizó mamografía, que no mostró alteraciones; y ecografía, donde se identificaron ambas lesiones (Fig.2 A y Fig. 2B). Se realizó RM (Fig. 2 C) y biopsia de ambas lesiones con resultado anatomopatológico de **Angiosarcoma de grado intermedio bilateral**.

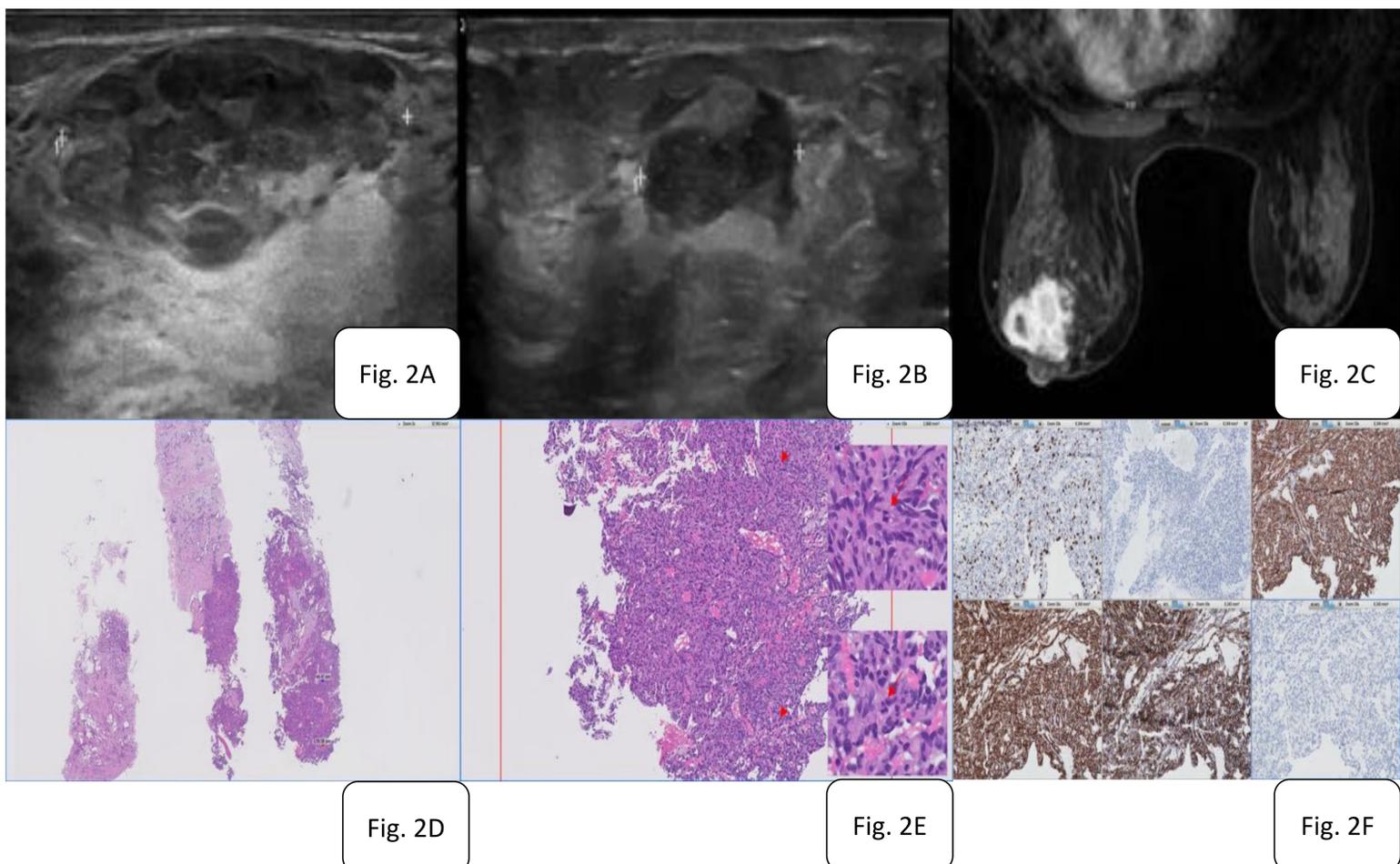


Fig.2 A: Nódulo sólido de bordes irregulares y ecogenicidad heterogénea que asocia hiperecogenicidad del tejido adyacente (BIRADS 4b) en UCS de mama izquierda

Fig.2B: Lesión de similares características a las descritas en la Fig.2 A en CSI de mama derecha (BIRADS 4b)

Fig.2C: En RM la lesión descrita en la Fig. 2 A se presenta como un nódulo de contornos irregulares en UCS de MI, con importante realce tras la administración de contraste intravenoso. La lesión contralateral tenía unas características similares (no mostrada), BIRADS 4.

Fig. 2D: "HE x2 y HE x2 marcas": el angiosarcoma está constituido por canales vasculares anastomosantes, con revestimiento endotelial con atipia, y en el mismo tumor pueden alternarse zonas con áreas más sólidas e indiferenciadas (recuadro rojo) y otras con menor celularidad y menor grado de atipia (recuadro verde).

Fig. 2E: "HE rojox10 y mitosis x40": en las zonas más densamente celulares podemos ver luces revestidas por células fusiformes/redondeadas, de límites citoplásmicos poco claros, citoplasmas eosinófilos y núcleos de tamaño y forma variables, algunos con refuerzo de la membrana nuclear y cromatina reticulada y otros con nucléolo evidente, observándose ocasionales mitosis.

Fig. 2F: "HE x10 ihq" : El origen vascular de la neoplasia se confirmó por la positividad de CD31 , CD34 y WT1. Otros posibles diagnósticos que se descartaron fueron el Sarcoma de Kaposi por la negatividad de HHV8 y la clínica, el carcinoma metaplásico por la negatividad de la CKAE1AE3, y hemangioma por el índice proliferativo valorado con Ki67 alto y la atipia citológica.

-El **Angiosarcoma** es una neoplasia maligna de mama muy rara (0,05%). Surge del endotelio de los vasos linfáticos o sanguíneos. Puede ser primario, presentándose como una masa palpable de rápido crecimiento, o secundario, tras un periodo de latencia (6-10 años) del tratamiento conservador de cáncer de mama, pudiendo asociarse a linfedema crónico. Se presenta como máculas o pápulas azuladas o violáceas.

Ecográficamente puede presentarse como áreas difusas mixtas hiper e hipoecogénicas o bien como masas hiperecogénicas mal definidas, con importante vascularización en la exploración Doppler color.

En **RM** las lesiones de alto grado pueden visualizarse como áreas irregulares de alta intensidad T1 en relación con hemorragia o lagos venosos, y el realce contrastado depende del grado lesional, los de alto grado tendrán un realce rápido, con lavado y grandes vasos de drenaje.

-Mujer de 40 años derivada para estudio de una tumoración dura en UCS-región retroareolar de la mama derecha, que ha presentado importante aumento de tamaño en 2 meses. Se realizó ecografía (Fig. 3A) y BAG ecoguiada (Fig. 3B) siendo el resultado anatomopatológico de **Tumor Phyllodes maligno con componente heterólogo predominantemente de condrosarcoma con focos de osteosarcoma y necrosis extensa.**

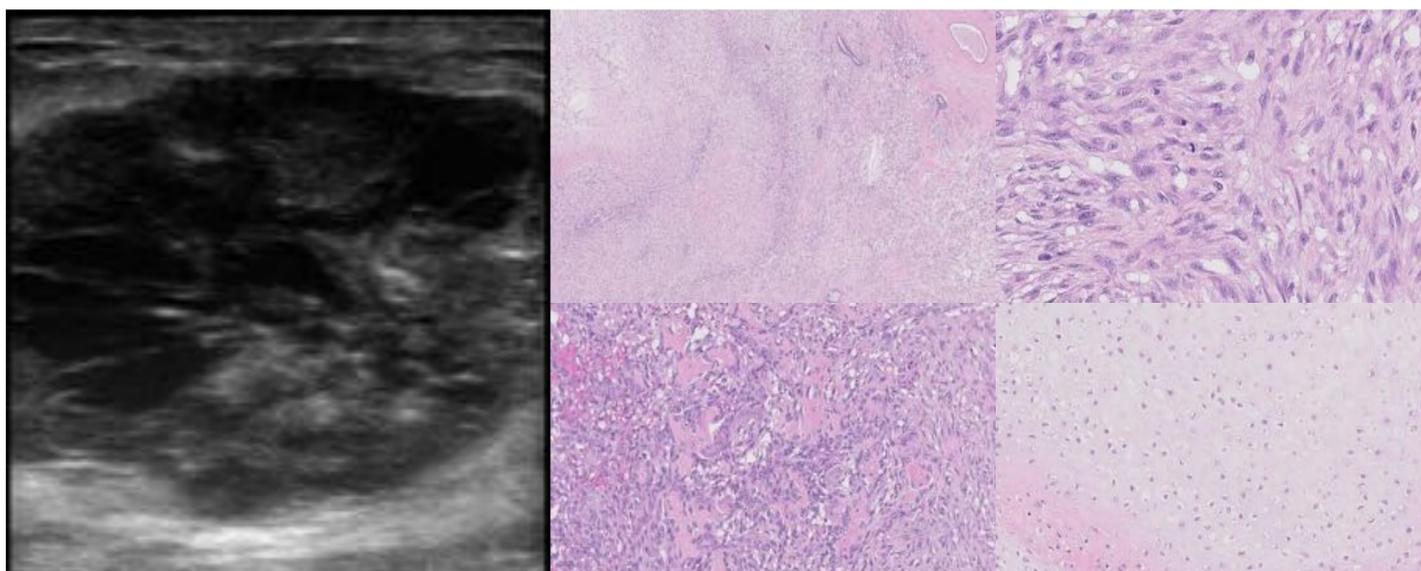


Fig. 3A

Fig. 3B

Fig.3 A: Formación nodular de contornos lobulados y ecoestructura heterogénea con áreas quísticas en su interior (BIRADS 4 a)

Fig.3B: AP: Tumor Phyllodes maligno con escaso componente epitelial y marcado sobrecrecimiento estromal con componente de diferenciación condroide (imagen superior derecha). Sobrecrecimiento estromal con células fusiformes altamente atípicas y presencia de mitosis (imagen superior izquierda). Componente heterólogo maligno de tipo osteosarcoma (matriz osteoide con osteoblastos atípicos) (imagen inferior derecha). Componente heterólogo maligno condroide (imagen inferior izquierda).

-El **tumor Phyllodes** de la mama constituye menos del 1 % del total. Se clasifican en benignos (60%), borderline (20%) y malignos (20%), y es importante hacer una correcta diferenciación entre ellos.

No hay características específicas que diferencien de forma fiable entre el fibroadenoma y el tumor phyllodes benigno o maligno. En la mayoría de los casos se diferencian por una mayor celularidad y por la presencia de cambios mixoides de disposición inhomogénea en estos últimos. Aunque raro, el estroma de los tumores phyllodes malignos puede tener elementos sarcomatosos (como angiosarcoma, osterosarcoma, condrosarcoma,..).

Mamográficamente se suelen manifestar como masas focales que pueden tener los bordes lobulados. De inicio pueden presentarse como una gran masa o bien presentar un rápido crecimiento, pero tumores de más de 3 cm de diámetro serán sospechosos de malignidad.

En **ecografía** un tumor phyllodes puede parecerse a un fibroadenoma o tener una apariencia variable con heterogeneidad interna, cambios quísticos y refuerzo posterior.

En **RM** la existencia de una intensidad de señal en secuencias T2 menor o igual que el parénquima mamario normal, cambios quísticos con una pared irregular, o una intensidad de señal mayor que el tejido mamario normal en secuencias T1, son sugestivos de malignidad en tumores phyllodes.

Los tumores phyllodes pueden diagnosticarse erróneamente como fibroadenomas tras realizar una biopsia con aguja gruesa, sin embargo se debe considerar la escisión quirúrgica si se produce un crecimiento de su tamaño de más del 20% en los primeros 6 meses de control.

CONCLUSIONES

A pesar de la baja incidencia de los tumores raros de mama, es importante que el radiólogo conozca las características en imagen, la clínica y el manejo de los mismos para realizar un diagnóstico adecuado y precoz, realizándose como en el resto de tumores un manejo multidisciplinar para un tratamiento adecuado.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Hodgkin's Lymphoma of the Breast. Hoimes C, Selbst M, Shafi N, Rose M, Rosado M. Journal of Clinical Oncology, Vol 28, No 2 (January 10), 2010: pp e11-e13
2. Primary breast lymphoma: analysis of 55 cases of the spanish lymphoma oncology group. Franco-Perez F et al. Clinical Lymphoma, Myeloma & Leukemia. Vol. 17, No 3, 186-91.
3. Breast imaging findings in haematological malignancies. Glazebrook K, Zingula S, Jones K, Fazzi R. Insights Imaging (2014) 5:715–722
4. Phyllodes tumours of the breast: a consensus review. Benjamin Y Tan et al. Histopathology . 2016 January ; 68(1): 5–21
5. Large malignant phyllodes tumor of the breast with metastases to the lungs. Augustyn A, Sahoo S, Wooldridge R. Rare Tumors 2015; 7:5684
6. Unusual Aggressive Breast Cancer: Metastatic Malignant Phyllodes Tumor. Singer A, Tresley J, Velazquez-Vega J, Yepes M. Radiology Case. 2013 Feb; 7(2):24-37
7. Analysis of patients with phyllodes tumor of the breast. Atalay C, Kınaş V, Çelebioğlu S. Ulusal Cer Derg 2014; 30: 129-32
8. AIRP Best Cases in Radiologic Pathologic Correlation Malignant Phyllodes Tumor with Osteosarcomatous Differentiation. Phalak K, Sedgwick E, Dhamne S, Gutierrez C. RadioGraphics 2013; 33:1377–138
9. Radiologic and Pathologic Findings in Breast Tumors with High Signal Intensity on T2-weighted MR Images. Santamaría G et al. RadioGraphics 2010; 30:533–548.