



P-507 - CÁNCER DE MAMA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE POLAND. SERIE DE CASOS

de la Cruz Cuadrado, Cristina; Vega Benítez, Víctor; Tejera Hernández, Ana Alicia; Gutiérrez Giner, Isabel; Hernández Hernández, Juan Ramón

Hospital Universitario Insular de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria.

Resumen

Introducción y objetivos: El síndrome de Poland es una alteración musculoesquelética congénita muy poco frecuente, que se caracteriza esencialmente por hipoplasia unilateral de la pared torácica y anomalías de la extremidad superior y mama ipsilateral. Se han descrito asociaciones entre diferentes tipos de neoplasias y el síndrome de Poland (pulmón, leiomiosarcoma, leucemia, linfoma, tumor de Wilms, neuroblastoma, entre otros), siendo pocos los casos publicados entre este síndrome y el cáncer de mama. Presentamos dos casos infrecuentes de síndrome de Poland asociados a cáncer de mama, identificando la relación entre ambas patologías, con una revisión amplia de la literatura. Durante los últimos diez años se han presentado en nuestro servicio dos casos de síndrome de Poland asociados a carcinoma infiltrante de la mama ipsilateral, que describiremos a continuación.

Casos clínicos: Caso 1: mujer de 39 años con antecedente de síndrome de Poland derecho y mamoplastia de reducción contralateral realizada previamente. Debuta con un nódulo de 20 mm en cuadrante superior externo de mama derecha, sin adenopatías patológicas. En la mamografía se objetiva un nódulo de 2 cm, BIRADS 5. La biopsia con aguja gruesa informó de carcinoma ductal infiltrante (CDI). Se realiza tumorectomía y biopsia selectiva de ganglio centinela con resultado anatomopatológico definitivo de CDI grado III, con receptores hormonales (RH) positivos y ampliación de Her2 positivo, T1N0M0. Caso 2: mujer de 48 años con antecedente de síndrome de Poland que presenta dolor, induración y retracción del pezón en mama derecha de reciente aparición. En mamografía se identifican pequeñas calcificaciones puntiformes retroareolares. Se realiza biopsia cutánea del pezón, con resultado positivo de CDI. T4bN0M0. Se decide inicio de quimioterapia neoadyuvante con posterior mastectomía ahorradora de piel, biopsia selectiva de ganglio centinela y reconstrucción inmediata. La anatomía patológica mostró CDI GIII, con RH positivos, Ki67 del 15%, p53 negativo, CK19 positivo, E-cadherina positiva y GATA3 positiva. Durante el postoperatorio las pacientes presentaron una evolución favorable y fueron dadas de alta a las 48 horas de la cirugía. Ambas recibieron radioterapia y hormonoterapia adyuvante, asociándose la quimioterapia más trastuzumab en el primer caso. Actualmente se encuentran libres de enfermedad con un seguimiento mínimo de 12 meses.

Discusión: Incluyendo nuestros dos casos, hasta la fecha hay 23 casos descritos de síndrome de Poland asociados a carcinoma de mama. La mayoría se presentaron en la mama ipsilateral al síndrome, con axila negativa y con receptores hormonales positivos, siendo necesario para su tratamiento una cirugía radical asociada a reconstrucción mamaria en algunos casos. La mitad requirió el uso de quimioterapia como tratamiento adyuvante, presentando una evolución posterior favorable. La reconstrucción mamaria inmediata

se puede realizar teniendo en cuenta las anormalidades anatómicas que aumentan su dificultad. Se necesitan series más amplias para poder determinar una asociación definitiva entre ambas patologías.