



P-787 - PRIMER CASO DESCRITO DE LEIOMIOSARCOMA DE MAMA Y ONCOCITOMA SUPRARRENAL CONCURRENTE

Gerona Serrano, Delia; Flórez Nisperuza, Ángela; Ros Comesaña, Alejandro; Belda, Tatiana; Pérez, Nieves; Arlandis, Francisco; Vierna, Jaime; Serra, Carlos

Hospital Virgen de los Lirios, Alcoy.

Resumen

Objetivos: Presentar el primer caso en la literatura de paciente con leiomiosarcoma de mama y oncocitoma suprarrenal en lesión sospecha de metástasis. Descripción del caso clínico y de los hallazgos anatomo-patológicos.

Caso clínico: Mujer de 56 años, hipertensa con antecedentes de lipomas, que consulta por detección, mediante autoexploración, de nódulo en mama derecha. Se realiza mamografía y ecografía donde se evidencia nódulo lobulado definido en CSE MD de 5 cm, probablemente benigno (BIRADS 3). Se completa estudio con BAG, obteniendo una proliferación fusocelular sugestiva de tumor filodes B3. Al no disponer de componente epitelial recomiendan extirpación para ampliar el estudio y descartar otras posibilidades menos improbables que entran en el diagnóstico diferencial, como tumores sarcomatoides. Se realiza tumorectomía obteniendo un fragmento de tejido mamario de 7 cm que engloba una lesión de 4 cm. El examen histológico revela un leiomiosarcoma de mama. Se trata de una tumoración fusocelular con células de núcleo alargado, con extremos en cigarrillo puro y citoplasma escaso, frecuentemente vacuolado en los extremos, que se disponen en fascículos entrecruzados. 28 mitosis en 50 campos de gran aumento. Estudio IHQ: positividad para CD10, CD34 y actina, negatividad para Cam 5,2, AE1/AE3, desmina, miosina y proteína S-100. Índice proliferativo Ki67: 12%. Ante el diagnóstico de sarcoma de gran tamaño de mama y comentado el caso en el Comité de Tumores de Mama, se completa el tratamiento local con mastectomía derecha y radioterapia. Por otra parte, en el estudio de extensión, se observa en TAC, nódulo suprarrenal izquierdo definido con contenido graso y calcio de 5,6 cm, compatible con angiolioma suprarrenal. Sin poder descartar otras posibilidades como liposarcoma o metástasis del sarcoma mamario. El estudio hormonal negativo descarta feocromocitoma. El PT-TAC muestra suprarrenal hipermetabólica sugestiva de malignidad. Se realiza adrenalectomía izquierda laparoscópica diagnóstica y terapéutica. La anatomía patológica informa oncocitoma con mielolipoma asociado. Según el sistema de Weiss modificado para neoplasias adrenocorticales oncocíticas, la lesión no cumple criterios de malignidad o potencial maligno.

Discusión: Los sarcomas primarios de mama son extremadamente raros, constituyen menos 1% de los tumores de mama. Debido a la baja incidencia de los tumores sarcomatosos las alteraciones genéticas responsables son aún objeto de estudio. Se ha descrito que p53, p16, ki 67 y p21 están fuertemente sobreexpresados en los leiomiosarcomas. Por otra parte, las neoplasias oncocíticas se localizan más frecuentemente en tiroides, riñones y glándulas salivares pero son muy raros en la corteza suprarrenal. Están compuestos por oncocitos, células con citoplasma granular eosinófilo por acumulación mitocondrial anormal. La mayoría son benignos y no funcionantes pero se han reportado recurrencias agresivas en algunos tumores

borderline. Para distinguir malignidad o potencial maligno se utiliza la clasificación Lin-Weiss-Bisceglia (LWB) que analiza la agresividad según los hallazgos histopatológicos. Estos dos tumores son histológicamente diferentes, no obstante quedaría dilucidar si existen mutaciones en genes de la línea germinal que pudieran explicar ambos hallazgos clínicos. Revisando la literatura, no existen casos concurrentes de leiomiosarcoma de mama y oncocitoma de glándula suprarrenal. Ambas entidades son extremadamente infrecuentes por separado.