



## Cartas científicas

# Afectación mamaria por linfoma de células del manto en un varón

## Mantle cell lymphoma involving the breast in a male patient



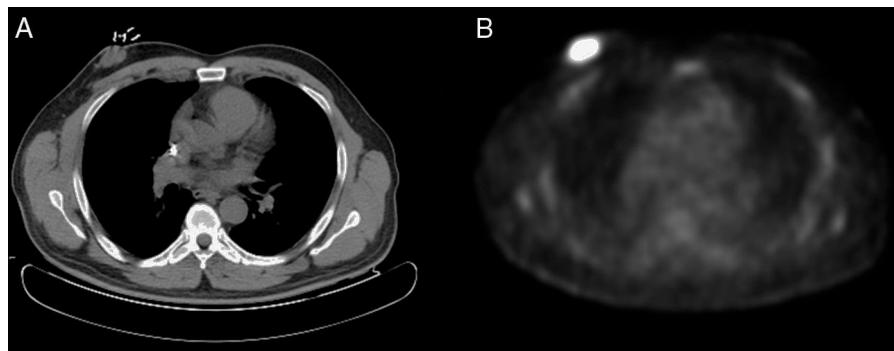
El linfoma de células del manto (LCM) representa el 4% de los linfomas en Estados Unidos, y entre el 7-9% en Europa, se diagnostica en pacientes con una mediana de edad de 60 años, y es más frecuente en los varones (relación 2:1)<sup>1</sup>. A pesar de localizarse a nivel extraganglionar (tracto digestivo, estómago, colon, hígado, piel, glándulas lagrimales y sistema nervioso central)<sup>1</sup>, la afectación de la mama es infrecuente<sup>2</sup>. Presentamos el caso clínico de un varón con un LCM a nivel de la mama, en el que la cirugía permitió un control local adecuado.

Varón de 56 años, diagnosticado de un LCM blastoide en estadio IIA, a raíz de unas adenopatías cervicales y axilares derechas. Fue tratado inicialmente con radioterapia del campo afecto (dosis total 47 Gy) y rituximab (4 dosis), ya que no quiso recibir poliquimioterapia. Alcanzó una remisión completa, pero a los 2 meses de finalizar el tratamiento presentó una recaída con adenopatías supradiafragmáticas y una masa retroareolar a nivel de la mama derecha, cuya biopsia fue compatible con un LCM blastoide (Ki-67: 75%). Por este motivo, se comenzó una segunda línea de tratamiento con quimioterapia según el esquema alternante R-CHOP/R-DHAP

(4 ciclos). Tras evaluar la respuesta al mes, se evidenció una respuesta parcial, observando en la PET-TC una persistencia de la masa retroareolar derecha (fig. 1).

Ante una respuesta parcial del tratamiento y debido a la localización única del linfoma a nivel de la mama derecha, se decidió realizar resección quirúrgica de la masa. Se intervino a través de una incisión de Stewart, hallando una tumoración con retracción del pezón y realizando una mastectomía simple. El análisis histopatológico puso de manifiesto una tumoración de  $4 \times 2,5 \times 3,7$  cm, próxima al borde profundo de resección, correspondiendo a un LCM (variante agresiva o blastoide), con 20-22 mitosis por 10 campos de gran aumento. En el estudio inmunohistoquímico expresaba CD20, CD79a, Bcl-2, PAX5 y CD5, sobreexpresaba de forma intensa ciclina D1, mostraba restricción para cadenas ligeras de tipo lambda, el índice proliferativo (Ki-67) era del 70%, y se identificó una sobreexpresión moderada de p53.

Tras una nueva evaluación de la enfermedad, al mes de la intervención, se evidenció una remisión completa, decidiendo la realización de un trasplante autólogo de sangre periférica. A



**Figura 1 – PET-TC:** A) Tomografía computarizada en la que se aprecia una masa de  $4 \times 3,5$  cm en la mama derecha. B) Tomografía por emisión de positrones en la que se evidencia una masa hipercaptante en la mama derecha con  $SUV_{\text{máx}}$  de 12.

**Tabla 1 – Casos de linfoma de células del manto a nivel mamario, documentados en la literatura**

Estudio	Año	Sexo	Edad	Lateralidad	Clínica	Tipo	Estadio	Tratamiento
Boullanguer et al. <sup>6</sup>	2001	Mujer	71	Bilateral	Adenopatías	Secundario	IIE	Quimioterapia
Windrum et al. <sup>7</sup>	2001	Mujer	53	Derecha	Tumoración mamaria	Primario	IE	Quimioterapia + trasplante autógeno de células madre de sangre periférica
Fadare y Shukla <sup>8</sup>	2002	Mujer	77	Bilateral	Tumoración mamaria	Primario	—	—
Hill y Seale <sup>9</sup>	2008	Mujer	90	Bilateral	Tumoración mamaria	Secundario	IVE	—
Dane et al. <sup>10</sup>	2011	Mujer	67	Izquierda	Tumoración mamaria	Primario	IIE	Cirugía + quimioterapia + radioterapia
Caso presentado	2015	Varón	56	Derecha	Tumoración mamaria Adenopatías	Secundario	IIE	Radioterapia + quimioterapia + cirugía + trasplante autógeno de sangre periférica

los 11 meses del trasplante, se evidenció una nueva recaída sistémica, y 2 meses después, el paciente falleció por una infección fúngica invasiva tras fiebre neutropénica.

El linfoma primario de mama es raro, comprendiendo el 1% de los linfomas no Hodgkin, y menos del 3% de los linfomas extranodales<sup>2</sup>. La definición de linfoma primario de mama aportada por Wiseman y Liao<sup>3</sup> y modificada por Hugh et al.<sup>4</sup>, requiere la presencia de tejido mamario muy próximo al linfoma, la ausencia de antecedentes personales de linfoma y la no diseminación extramamaria, salvo los ganglios linfáticos ipsilaterales. El linfoma de mama secundario, más frecuente, se define como la presencia de linfoma sistémico con afectación de la mama simultánea o posterior. En la práctica clínica es difícil distinguir entre afectación mamaria primaria con diseminación secundaria y afectación primaria a otro nivel con afectación mamaria secundaria<sup>2</sup>. En el caso que se presenta se trataba de un linfoma secundario.

El LCM es un linfoma no Hodgkin caracterizado por la afectación de los ganglios linfáticos, bazo, sangre y médula ósea, con un periodo corto de remisión tras las terapias convencionales<sup>1</sup>. Existen 3 patrones de crecimiento histológico (zona del manto, nodular y difuso) y 4 variantes citológicas (clásica, de células pequeñas, pleomórfica y blástica)<sup>5</sup>. La translocación cromosómica t(11:14) es la alteración molecular distintiva, con una sobreexpresión de ciclina D1. Según el índice pronóstico internacional del LCM, los pacientes de bajo riesgo tienen supervivencia global a 5 años del 60%, los de riesgo intermedio una mediana de supervivencia global de 51 meses y los de alto riesgo una mediana de supervivencia global de 29 meses<sup>1</sup>.

Pocos son los casos descritos en la literatura de LCM a nivel mamario (tabla 1)<sup>6-10</sup>, y este caso, en el conocimiento de los autores, es el primero en el que se describe un LCM a nivel de la mama en un varón.

La terapia óptima incluye el régimen de quimioterapia R-CHOP y radioterapia loco-regional, que parece reducir el riesgo de recidiva local<sup>1,2</sup>. La resección quirúrgica de un linfoma de mama ha demostrado un mal control local. En pacientes tratados solamente con cirugía, en el estadio IE y IIE la supervivencia global a 5 años es del 40,5 y 20,5%, respectivamente. Por todo esto, la resección quirúrgica debe evitarse e indicarse únicamente para la obtención de biopsias<sup>2</sup>. De los casos de LCM mamarios descritos en la literatura, solamente en uno se realizó resección quirúrgica, qué combinada con

quimioterapia y radioterapia, tuvo una supervivencia global de 73 meses<sup>10</sup>. En nuestro caso, se consiguió una remisión completa durante 11 meses.

Por tanto, considerando la excepcionalidad y el hecho de ser un único caso, en contra de lo que se acaba de exponer como comunicado en la literatura, en el LCM a nivel de la mama, la cirugía podría considerarse un gesto útil para incrementar el periodo en remisión completa.

## B I B L I O G R A F Í A

1. Vose JM. Mantle cell lymphoma: 2013 Update on diagnosis, risk-stratification, and clinical management. *Am J Hematol.* 2013;88:1082-8.
2. Cheah CY, Campbell BA, Seymour JF. Primary breast lymphoma. *Cancer Treat Rev.* 2014;40:900-8.
3. Wiseman C, Liao KT. Primary lymphoma of the breast. *Cancer.* 1972;29:1705-12.
4. Hugh JC, Jackson FI, Hanson J, Popperma S. Primary breast lymphoma. An immunohistologic study of 20 new cases. *Cancer.* 1990;66:2602-11.
5. Bertoni F, Ponzoni M. The cellular origin of mantle cell lymphoma. *Int J Biochem Cell Biol.* 2007;39:1747-53.
6. Boullanger N, Renou P, Dugay J, Boyer J, de Yberlueca LR, Combe M, et al. Palpable mantle cell lymphoma in the breast. *Presse Med.* 2001;30:163-5.
7. Windrum P, Morris TC, Catherwood MA, Alexander HD, McManus DT, Markey GM. Mantle cell lymphoma presenting as a breast mass. *J Clin Pathol.* 2001;54:883-6.
8. Fadare O, Shukla P. Another case of mantle cell lymphoma presenting as breast masses. *J Clin Pathol.* 2002;55:640.
9. Hill P, Seale M. Mantle cell lymphoma with bilateral palpable breast masses. *Breast J.* 2008;14:303-5.
10. Dane F, Seker M, Fulden Yumuk P, Gunduz F, Peker O, Basaran G, et al. Primary breast mantle cell lymphoma with atypical relapse patterns. *J BUO.* 2011;16:181-2.

José Ruiz Pardo<sup>a\*</sup>, Víctor López López<sup>a</sup>,  
Miguel Blanquer Blanquer<sup>b</sup>, Juan Cabezas Herrera<sup>c</sup> y  
Antonio Piñero Madrona<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

<sup>b</sup>Servicio de Hematología y Hemoterapia, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

<sup>c</sup>Unidad de Investigación, Instituto Murciano de Investigación Biosanitaria (IMIB), Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [josrp@hotmail.es](mailto:josrp@hotmail.es) (J. Ruiz Pardo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.06.007>

0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.



## Endosalpingiosis como una entidad obstructiva simuladora de neoplasia de sigma

### Endosalpingiosis as an obstructive entity simulating a sigma neoplasm

Se denomina endosalpingiosis a la presencia de epitelio glandular tubular de tipo ciliado en una localización ectópica a su origen normal en las trompas de Falopio<sup>1</sup>. No existen estudios que aclaren cuales son los signos y síntomas más prevalentes en la endosalpingiosis. Puede cursar con dolor pélvico, inflamación pélvica crónica o ser un descubrimiento incidental en un acto quirúrgico<sup>2-4</sup>. En ocasiones incluso, pueden manifestarse como si fuera un tumor<sup>5</sup>. Aun cuando es de naturaleza benigna existen casos de transformación maligna a adenocarcinoma papilar seroso<sup>4</sup>.

Presentamos el caso de una mujer de 67 años, con antecedentes personales de hipertensión y dislipemia, histerectomía por miomas uterinos sintomáticos, con algias pélvicas posquirúrgicas, estudiada por estreñimiento de meses de evolución, no resuelto con medidas higiénico-dietéticas ni farmacológicas. Además, refiere pérdida importante de peso, junto a rectorragias y sangrado vaginal.

Se realizó una colonoscopia, ante la sospecha de proceso neoplásico de base, objetivando una rigidez en recto-sigma, a 15 cm del margen anal, impidiendo el paso del colonoscopio, sin ver lesiones mucosas de aspecto neoplásico, por lo que se decide no tomar biopsias colónicas. En el enema opaco (fig. 1) se observa una estenosis a nivel sigmoideo, sin objetivar la causa y ausencia de divertículos que pudieran demostrar enfermedad diverticular crónica. Se realizó una colonoscopia virtual (fig. 2), que objetiva dicha estenosis de probable origen inflamatorio.

Se decide intervención quirúrgica ante la persistencia de la sintomatología suboclusiva de la paciente. En el acto quirúrgico se objetiva la lesión en sigma que produce estenosis sugestiva macroscópicamente de proceso neoformativo con implantes en su superficie, siendo el resto de estructuras de la cavidad aparentemente normales, por lo que se realiza resección anterior de recto alto con carácter oncológico. La evolución posquirúrgica fue satisfactoria, encontrándose asintomática en controles posteriores. El estudio histológico informa de endosalpingiosis que ocupa toda la pared muscular propia, y el tejido adiposo pericálico, con hipertrofia de la capa muscular y signos de fibrosis, sin signos de malignidad.

La endosalpingiosis se define como la presencia de tejido del endosalpinx en una localización ectópica a las trompas de Falopio, a diferencia de la müllerianosis que es la presencia

ectópica de al menos 2 de los 3 componentes derivados del tejido mülleriano (endometrio, endosalpinx y endocervix)<sup>3</sup>. La patogénesis no queda clara, y existen actualmente 2 teorías que intentan aclarar esta anomalía: la metaplasia celómica<sup>6</sup>, la más aceptada, y la teoría de la implantación (trasplante de la mucosa tubular a la superficie peritoneal durante intervenciones quirúrgicas o tras procesos inflamatorios)<sup>2</sup>. En nuestro caso, el antecedente de la histerectomía realizada previamente pudiera ser el origen de la endosalpingiosis a nivel del sigma, si atendemos a la teoría de la implantación.

Existen discrepancias respecto a las manifestaciones clínicas de la endosalpingiosis. Según Prentice et al.<sup>2</sup>, esta entidad aparece más en mujeres posmenopáusicas, y presentan menos dolores pélvicos a diferencia de aquellas que presentan endometriosis o que no padecen endosalpingiosis. Sin embargo, existen estudios que proponen una mayor asociación entre la endosalpingiosis y los dolores pélvicos<sup>3,7</sup>, aunque suelen coincidir con cuadros de endometriosis conjuntamente, por lo que es difícil dilucidar el origen primario del dolor<sup>1</sup>. Nuestra paciente presentaba dolores



Figura 1 – Enema opaco con estenosis sigmoidea.