

## Carcinoma adenoideo quístico primario de piel mamaria



### Primary adenoid cystic carcinoma of the breast skin

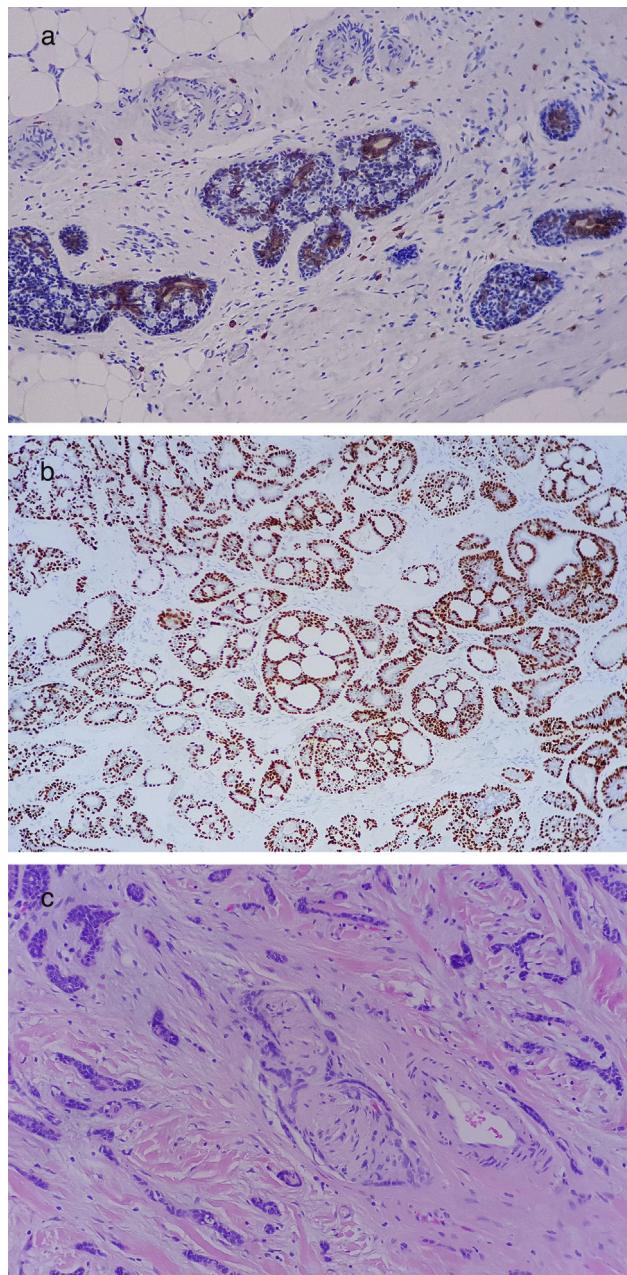
Sr. Director:

El carcinoma adenoideo quístico (CAQ) primario de piel es un tumor extremadamente raro y hay publicados pocos casos. Aparece frecuentemente en las glándulas salivares, pero también puede presentarse en la glándula lagrimal, donde constituye el tercer tumor más frecuente (20-30%), tracto respiratorio (35% en glándulas mucosas de los senos paranasales, 25%-30% en laringe y tráquea y 25% en las glándulas submucosas de los bronquios), glándula de Bartholino (15%), cuello uterino y vagina (< 1%) y mama (0,1%).

El CAQ de piel previo al diagnóstico se presenta como un tumor de varios años de evolución, con un promedio de 6 meses a 14 años. Desde el punto de vista macroscópico se puede observar como nódulos en dermis o en forma difusa engrosando la dermis con o sin infiltración del tejido celular subcutáneo. La localización más frecuente es en cuero cabelludo (50%), miembros superiores (20%), región axilar (10%), tórax y abdomen (10%)<sup>1,2</sup>. Las metástasis son raras, pero un 50% de los casos recidivan, no obstante cuando lo hacen las localizaciones más frecuentes son los ganglios regionales y el pulmón<sup>3</sup>.

Presentamos el caso de un CAQ primario de piel, en una mujer de 74 años que consulta por un nódulo localizado entre línea intermamaria y cuadrante supero interno de mama izquierda de 10 años de evolución. Observándose una lesión nodular de 4cm, indolora, blanda, móvil, sin cambios en la piel, diagnosticado como quiste sebáceo se realiza escisión quirúrgica del mismo. Informado como CAQ con márgenes afectos e invasión perineural, se planteó el caso como un CAQ de mama. Ampliando el estudio con mamografías no se hallaron signos de patología mamaria. Posteriormente se ampliaron los márgenes, resultando libres de enfermedad. Completado el estudio histológico se observó una neoplasia epitelial que asentaba en dermis e infiltraba tejido celular subcutáneo, constituida por células de tipo basaloïdes de escasos citoplasmas eosinífilos y núcleos regulares hiperchromáticos. Se agrupan en nidos de tamaños variables, sin empalizada periférica, conformando espacios quísticos/seudoluces glandulares con material hialino en la luz. Existe invasión perineural, pero no se identifica invasión linfovascular. La actividad mitótica es muy baja (1 mitosis × 10 campos de gran aumento), con inmunofenotipo: p63 (+), CKIT (CD117) (+ focal), CEA (+ focal), RE (-), RP (-) y un índice de proliferación tumoral (Ki-67) del 1% (figs. 1a-c).

Ante las diversas localizaciones del CAQ se ha sugerido que su origen no es a partir de un tipo celular específico, sino que el tumor en sí es un patrón histológico específico de carcinoma. El CAQ cutáneo es indistinguible de sus homólogos en otras localizaciones. La invasión perineural, característica muy frecuente en las glándulas salivares, ha sido poco observada<sup>4</sup>. Ante la proximidad a la glándula mama, nos planteamos el diagnóstico diferencial con un CAQ de mama.



**Figura 1** a. Infiltración dérmica reticular por nidos basaloïdes de patrón sólido-cribiforme. H&E 100×. Figura 1b. Islotes basaloïdes con espacios quísticos y material de mucinoso en su interior. H&E 200×. Figura 1c. Infiltración del espacio perineural. H&E 200×.

Ni la morfología celular, ni las técnicas de histoquímica e inmunohistoquímica, permitieron diferenciar un CAQ de mama de uno cutáneo, siendo necesaria la correlación clínico-patológica para el diagnóstico definitivo.

El CAQ de mama también es infrecuente. Su tratamiento no se realiza según los parámetros determinantes en otros cánceres mamarios y posee una evolución y pronóstico más favorables<sup>5</sup>.

La anatomía patológica nos permite hacer el diagnóstico diferencial con otras neoplasias mamarias, pero difícilmente con otros CAQ.

El tratamiento del CAQ no está estandarizado, recomendándose la exéresis. La linfadenectomía no está indicada de primera elección, ya que el riesgo de metástasis ganglionares es bajo y la radioterapia no previene las recurrencias<sup>4-8</sup>.

Se están desarrollando nuevos tratamientos basados en el genoma tumoral recientemente secuenciado. Con los avances en caracterización molecular, se ha observado que los CAQ tienen una translocación cromosómica característica. La investigación está limitada por la rareza y el lento crecimiento de CAQ, pero se están revisando varios ensayos con agentes que inhiben la señalización del receptor del factor de crecimiento de fibroblastos u otras vías de señalización para retrasar la progresión tumoral, pero las respuestas tumorales siguen siendo raras<sup>9</sup>.

En nuestro caso el seguimiento clínico se realiza de forma anual con exploración física exhaustiva, asociando TC toracoabdominal y mamografías bilaterales. Actualmente la paciente evoluciona de forma satisfactoria sin recurrencia o evidencia de enfermedad local o metástasis al año tras la cirugía.

## Bibliografía

1. Yamamoto T, Rosai J. Major and minor salivary glands. Tract respiratory. Male reproductive system. Female reproductive system. Breast. En: Ackerman's Surgical Pathology. Eight edition. 1996. Mosby-year book. Vol 1. p. 837-9, 328-31, 1221, 1374, 1627-8.
2. Khan AJ, DiGiovanna MP, Ross DA, Sasaki F.C.T., Carter D, Son F Y.H., et al. Adenoid cystic carcinoma: A retrospective clinical review. *Int J Cancer.* 2001;96:149-58.
3. Weekly M, Lydiatt DD, Lydiatt WM, Baker SC, Johansson SI. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma metastatic to cervical lymph nodes. *Head Neck.* 2000;22:84-6.
4. Seab J, Colonel MC, Graham J. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma. *J Am Acad Dermatol.* 1987;17:113-8.
5. Pérez-López E, García-Gómez J, García-Mata J, Salgado- Fernández M, Fírvida Pérez JL. Carcinoma adenoide quístico de mama: a propósito de un caso. *Prog Obstet Ginecol.* 2006;49: 85-8.
6. Perzin KH, Gullane P, Clairmont AC. Adenoid cystic carcinoma arising in salivary glands: A correlation of histologic features and course clinic. *Cancer.* 1978;42:265-82.
7. Wick MR, Swanson PE. Primary adenoid cystic carcinoma of the skin. A clinical, histological and immunocytochemical comparison with adenoid cystic carcinoma of salivary glands and adenoid basal cell carcinoma. *Am J Dermatopathol.* 1986; 8, 2-.
8. Lang P, Metcalf J, Maiza J. Recurrent adenoid cystic carcinoma of the skin managed by microscopically controlled surgery.(Mohs surgery). *J Dermatol Surg Oncol.* 1986;12:395-8.
9. Dillon PM, Chakraborty S, Moskaluk CA, Joshi PJ, Thomas CY. Adenoid cystic carcinoma: A review of recent advances, molecular targets, and clinical trials. *Head Neck.* 2016;38: 620-7.

Inmaculada Oller Navarro\*, María del Pilar Cansado, Lorea Zubiaga, Matías Prieto y Antonio Arroyo

Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital General Universitario de Elche, Elche, Alicante, España

\* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: [\(I. Oller Navarro\).](mailto:inma-oller@hotmail.com)

<https://doi.org/10.1016/j.senol.2017.06.002>

0214-1582/

© 2017 SESPM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Angiosarcoma primario de mama. A propósito de un caso



### Primary breast angiosarcoma. A case report

Sr. Director:

Los angiosarcomas son los sarcomas más frecuentes de la mama<sup>1,2</sup>. Se trata de una neoplasia vascular maligna rara y agresiva que surge del tejido conectivo y que puede extenderse a piel<sup>1,3,4</sup>. Representan menos del 0,05% de todos los cánceres primarios de mama femenina<sup>1,3,5-8</sup>.

Presentamos el caso de una mujer de 27 años con antecedente de leucemia promielocítica aguda tratada solo con quimioterapia, en remisión completa desde hace 12 años. Consultó por una tumoración de mama de rápido crecimiento, sin otra sintomatología (fig. 1A).

La mamografía mostraba unas mamas muy densas; la ecografía no halló alteraciones significativas, salvo una placa fibrosa en unión de cuadrante interno de la mama derecha, siendo catalogadas como BIRADS 1-2. Se completó el estudio con BAG, que informó de posible angioma versus angiosarcoma.

La resonancia magnética reveló una tumoración vascular en la mama derecha con alta sospecha de malignidad (BIRADS 5), sin presencia de adenopatías (fig. 1B).

Se realizó mastectomía subcutánea y reconstrucción protésica inmediata. El estudio anatomo patológico demostró un angiosarcoma de grado I con límites libres pero próximo a la piel (2 mm). El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD34, CD31 Y CD 99 y negativo para D2-40,P21 y CKIT, además de un KI 67 del 20%, y en comité se decidió completar la mastectomía retirando la prótesis.

Los angiosarcomas primarios afectan a mujeres entre 20-50 años y los secundarios se deben, fundamentalmente, a radioterapia previa para tratamiento de cáncer de mama en mujeres con edad media de 70 años, por lo que son más frecuentes<sup>2-4,7</sup>.

Ambos presentan similar histología, marcadores inmunohistoquímicos, mutación ADN y pronóstico<sup>2,4,6</sup>.

Como marcadores inmunohistoquímicos destacan el CD31, el CD34 y el factor de von Willebrand, siendo considerado el CD31 el más sensible y específico como indicador de proliferación vascular<sup>2,6,8</sup>.

Típicamente tienen un comportamiento agresivo, con tendencia a metastatizar<sup>6,8</sup>, cuya probabilidad de recurren-