



CASO CLÍNICO

Tumor *phyllodes* en tejido ectópico de la glándula mamaria: caso reporte y revisión de la literatura



Marcelo Chávez Díaz^{a,*}, Daniel Enrique Castro Vela^b y María del Rosario Cueva Pérez^a

^a Servicio de Mastología, Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen, Lima, Perú

^b Servicio de Patología Quirúrgica y Necropsias, Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen, Lima, Perú

Recibido el 2 de enero de 2024; aceptado el 16 de abril de 2024

PALABRAS CLAVE

Polimastia;
Mama accesoria;
Phyllodes;
Tumor phyllodes;
Mama ectópica;
Tumor axilar;
Reporte de un caso

KEYWORDS

Polymastia;
Accessory breast;
Phyllodes;
Phyllodes tumor;
Ectopic breast;
Axillary tumor;
Case report

Resumen El tejido ectópico de la glándula mamaria se presenta como una alteración embriológica, en la involución de la línea mamaria, con una incidencia de 0,2-6% en la población. La polimastia axilar es la forma de presentación más frecuente (71%) y puede verse afectada por enfermedades propias del tejido mamario: enfermedades benignas y malignas. Los tumores *phyllodes*, son tumores fibroepiteliales infrecuentes en la glándula mamaria (1% de las neoplasias), su presentación en tejido ectópico es extremadamente raro, habiéndose reportado solo 10 casos en la literatura. Presentamos el caso de una paciente con polimastia axilar unilateral, en la cual se desarrolló un tumor phyllodes intermedio, mostrando el proceso de diagnóstico, tratamiento y seguimiento, así como la revisión de la literatura.

© 2024 SESPM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Phyllodes tumor in ectopic mammary gland tissue: case report and literature review

Abstract Ectopic tissue of the mammary gland presents as an embryological alteration, in the involution of the mammary line, with an incidence of 0.2-6% in the population. Axillary polymastia is the most common form of presentation (71%) and can be affected by diseases of the breast tissue: benign and malignant diseases. Phyllodes tumors are unusual fibroepithelial tumors in the mammary gland (1% of neoplasms). Their presentation in ectopic tissue is extremely rare, with only 10 cases having been reported in the literature. We present the case of a patient with unilateral axillary polymastia, in which a borderline phyllodes tumor was developed, showing the process of diagnosis, treatment and follow-up, as well as the review of the literature.

© 2024 SESPM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marcelochavezdiaz@gmail.com
(M. Chávez Díaz).

Introducción

La glándula mamaria se deriva de las crestas ectodérmicas (línea mamaria), las cuales se extienden desde la axila hasta la región inguinal, terminando en el aspecto medial de las caderas en cada lado del cuerpo¹. La presencia de tejido ectópico, producto de la regresión incompleta embriológica de la línea mamaria, tiene una incidencia de 0,2 al 6%², con localización más frecuente en la región axilar (71%); y puede estar compuesto por: tejido mamario, aréola, pezón o la combinación de estos componentes³. El desarrollo de lesiones benignas y malignas en el tejido ectópico nos abre un abanico de diagnósticos diferenciales ante la presencia de una tumoración axilar, siendo los tumores *phyllodes* (tumores fibroepiteliales) una entidad extremadamente infrecuente en esta localización, habiéndose descrito solo 10 casos en la literatura⁴. Reportamos el caso de una paciente tratada de un tumor *phyllodes* intermedio en tejido ectópico axilar en un hospital oncológico de Latinoamérica.

Caso clínico

Una paciente de 43 años, con antecedente de polimastia axilar derecha, sin intervenciones quirúrgicas previas, ni antecedentes familiares. Refiere desde hace un año, un aumento progresivo del volumen y consistencia de la axila derecha. En la exploración física se identificó una tumoración de 10 x 8 cm de bordes definidos, indurada, parcialmente móvil, con circulación colateral (fig. 1A). Se

solicitó: mamografía, donde se informó del conglomerado ganglionar axilar derecho y microcalcificaciones benignas bilaterales, BIRADS 5 (fig. 1B); en la ecografía mamaria: en la región axilar derecha se presentó una lesión isoecogénica, heterogénea de bordes irregulares de 78 x 47 mm con vascularidad doppler central, BIRADS 4C; en la tomografía de tórax, abdomen y pelvis contrastada: se visualizó en la región axilar derecha, una masa de densidad de partes blandas con bordes definidos de 71 x 64 mm a considerar metástasis ganglionar o enfermedad linfoproliferativa primaria (fig. 1C). Se realizó una biopsia percutánea con aguja gruesa de tumoración axilar, informándose neoplasia fibroepitelial, con celularidad estromal leve a moderada sin atipia. Con dichos resultados se indica la cirugía: escisión amplia de tumoración axilar, con resultado de anatomía patológica: tumor *phyllodes*, tamaño tumoral 8 cm, patrón de crecimiento infiltrativo, celularidad estromal moderada, con sobrecrecimiento estromal presente, pleomorfismo celular: moderado, índice mitótico 2-3 en 10 campos de alto poder con bordes quirúrgicos libres (fig. 2). Actualmente la paciente se encuentra libre de recurrencia local a los 12 meses posteriores a la cirugía.

Discusión

La polimastia axilar es la forma de presentación más frecuente de tejido ectópico mamario, se han reportado otras localizaciones más infrecuentes en la línea mamaria: paraesternal (18,5%), subclavicular (8,6%), inframamaria (8,6%)⁵ y otras por fuera de la misma: el rostro, la espalda,

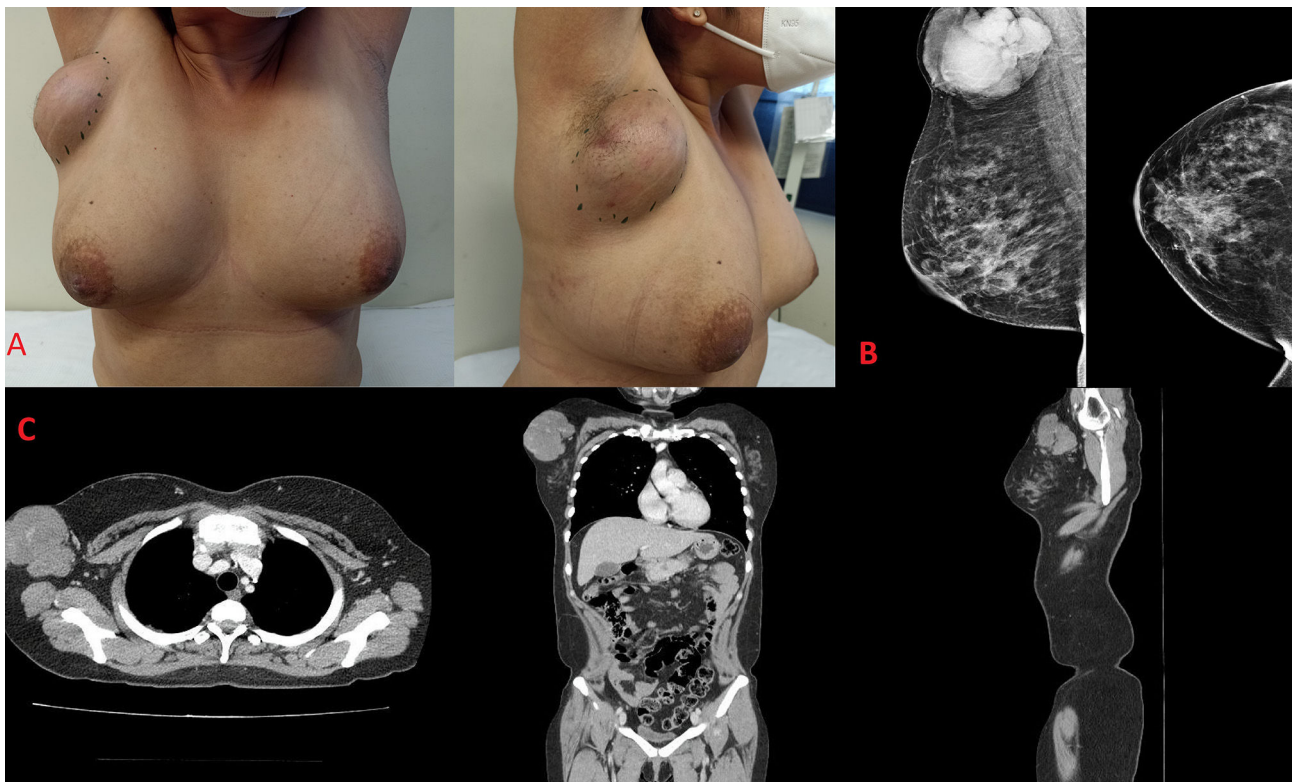


Figura 1 A) Exploración física (frontal y lateral). B) Mamografía: MLO y CC, C. TEM: axial, coronal y sagital.

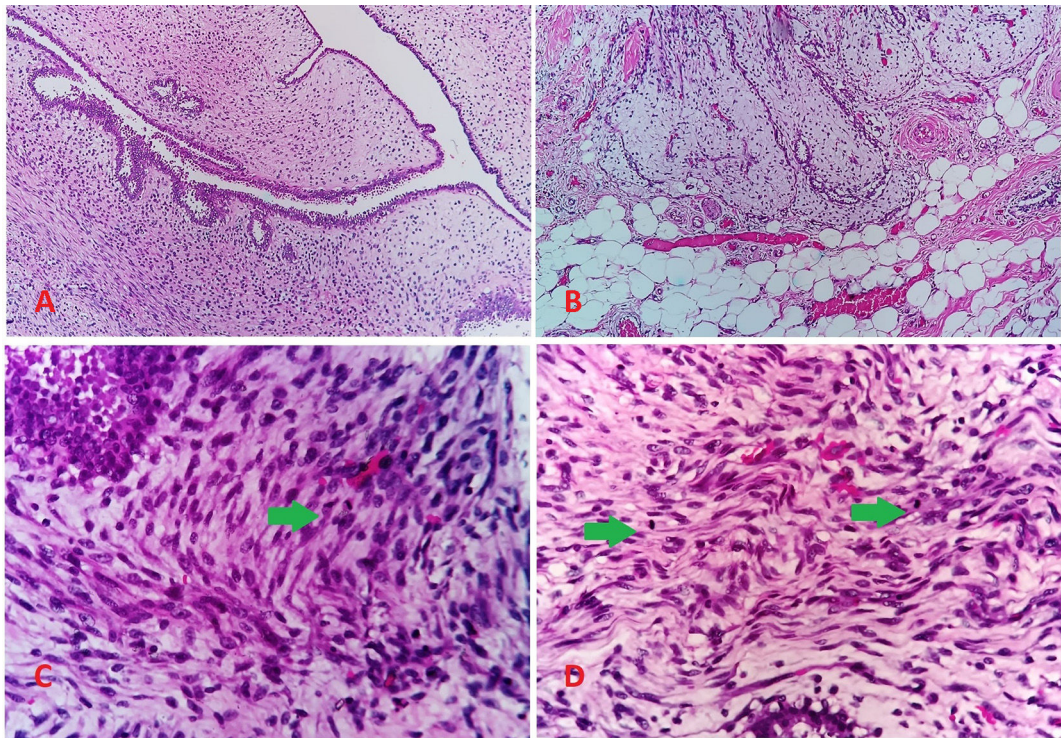


Figura 2 Tumor *phyllodes* intermedio axilar, hallazgos histopatológicos. A) Proliferación fibroepitelial con patrón foliáceo e hiper celularidad estromal. B) La tumoración infiltra el tejido adiposo circundante. C y D) A mayor aumento las células estromales presentan pleomorfismo celular moderado y presencia de numerosas figuras mitóticas (flechas).

las nalgas, el cuello, la vulva, las caderas, el flanco abdominal, los hombros y la extremidad superior⁶. El tejido ectópico mamario es sujeto de cambios hormonales y cambios fisiológicos, pudiendo albergar enfermedades benignas y malignas⁷.

El tumor *phyllodes* forma parte de los tumores fibroepiteliales, siendo una enfermedad infrecuente (1% de las neoplasias mamarias) se han definido criterios por la organización mundial de la salud (grado de celularidad estromal, atipia, índice mitótico, comportamiento infiltrativo de los bordes y la presencia de componentes heterólogos), para distinguirse 3 subtipos histológicos: benigno, intermedio y maligno⁸, este último con potencial metastásico vía hematológica en un 9%. El desarrollo de este

tumor en tejido ectópico, es una condición extremadamente infrecuente, siendo su localización predominante la región axilar (polimastia axilar), habiéndose reportado solo 10 casos en la literatura (incluido el presente) (tabla 1)⁹. Se debe basar el diagnóstico en el correlato clínico, radiológico y patológico: en la clínica, se caracteriza por presentarse entre la tercera y quinta década de la vida, con tumoraciones de gran volumen y crecimiento acelerado¹⁰, lo cual nos ayudó a diferenciarlo de cuadros inflamatorios como la hidroadenitis, la cual presenta signos de flogosis; y el fibroadenoma, con tasa de crecimiento más lenta y de menor diámetro.

En la radiología: en la mamografía y la ecografía se describen lesiones circunscritas, bien delimitadas,

Tabla 1 Resumen de casos con tumores <i>phyllodes</i> reportados en el tejido ectópico mamario axilar				
Caso	Edad (años)	Localización axilar	Clasificación histológica	Referencia
1	45	Bilateral	Benigno	Sale et al. ¹¹
2	31	Izquierda	Benigno	Oshida et al. ¹²
3	43	Izquierda	Benigno	Limón et al. ¹³
4	22	Izquierda	Maligno	Znagui et al. ¹⁴
5	21	Derecha	Benigno	Zubair et al. ¹⁵
6	46	Derecha	Benigno	Fujimoto et al. ¹⁶
7	27	Izquierda	Benigno	Mohd et al. ¹⁷
8	76	Derecha	Intermedio	Sarunthorn et al. ¹⁸
9	21	Derecha	Benigno	Rabbia et al. ⁴
10	43	Derecha	Intermedio	Chávez et al.

redondeadas, lobuladas, de densidad de las partes blandas; con áreas anecogénicas de aspecto líquido que corresponden a áreas hemorrágicas, necrosis o degeneración quística con doppler central¹⁹. En nuestro caso la lesión fue vista tanto en la mamografía y la ecografía, sin una masa mamaria asociada, lo cual sugirió como diagnóstico diferencial por parte de radiología, un síndrome linfoproliferativo y la metástasis ganglionar de un carcinoma oculto de la mama; alejando los diagnósticos de lipoma axilar (lesión bien definida, hiperecogénica o isoecogénica con márgenes definidos, ovalados con su eje mayor paralelo a la piel en el plano subcutáneo y sin vascularización) y un quiste epidérmico (lesión ovalada, de bordes definidos, hipoeecogénico o anecogénico, localizado en la dermis o el tejido celular subcutáneo, con refuerzo posterior, sombras acústicas laterales y flujo doppler negativo). Como estudio adicional la resonancia magnética, puede describir en secuencia ponderada en T1, mayor intensidad, con cambios quísticos, con paredes irregulares; e intensidad de la señal menor o igual en secuencias T2 y/o ADC, lo cual se ha asociado a criterios de sospecha de tumor *phylloides* maligno²⁰. El estudio tomográfico y la tomografía por emisión de positrones, permiten evaluar la posibilidad de un cáncer primario oculto²¹. Si bien, la presencia de carcinoma mamario en la glándula ectópica es extremadamente infrecuente (incidencia 0,3-0,6%)²², caracterizado por presentar clínicamente una masa palpable, edema y dolor; la diferenciación resulta difícil al poder presentarse como tumores originados en la prolongación axilar que se extienden al tejido ectópico o como metástasis ganglionar de un cáncer de mama oculto²³. En nuestro caso el estudio tomográfico nos permitió visualizar la tumoración axilar como única, lo que nos alejó del diagnóstico diferencial de linfoma, permitió valorar neoplasias ocultas y, en el escenario de un tumor *phylloides*, evaluar el parénquima pulmonar y valorar la posibilidad de metástasis.

El estudio histológico es de suma importancia, recomendándose el estudio punción con aguja gruesa, el cual permite, en el caso de tumor *phylloides*, reconocer la presencia de células estromales cohesivas, células mesenquimales aisladas, grupo de conductos hiperplásicos, células gigantes de cuerpo extraño, vasos sanguíneos que cruzan el estroma, núcleos bipolares desnudos y ausencia de metaplasia apocrina; sin embargo, debido a la heterogeneidad (coexistencia de áreas benignas, intermedias y malignas en el mismo tumor) solo el estudio histológico del espécimen completo permite un diagnóstico definitivo y su clasificación²⁴. En el caso diferencial de un carcinoma originado en el tejido ectópico, la presencia de tejido mamario normal adyacente es altamente sugestivo, así como la ausencia de tejido linfoide, lo cual aleja la posibilidad de una metástasis de primario oculto²⁵. En el presente caso, la biopsia permitió confirmar la sospecha diagnóstica y poder realizar la indicación quirúrgica, puesto que en los diagnósticos diferenciales de linfoma y metástasis de carcinoma de primario de mama oculto, requerían de tratamiento sistémico de inicio.

El tratamiento quirúrgico es la piedra angular del manejo de los tumores *phylloides*. Se requieren márgenes amplios en la escisión, debido al potencial de recurrencia, el cual varía

según el subtipo: benigno (8%), intermedio (13%), maligno (18%)²⁶; se recomiendan márgenes mayores o iguales a 1 cm, sin embargo, se ha descrito 1 mm como borde aceptable en los casos de tumor *phylloides* benigno, sin tener impacto en la recurrencia local^{27,28}. En el caso reportado se obtuvo un tumor *phylloides* intermedio con bordes libres y con un cierre primario de la herida operatoria, motivo por el cual no se le indicó tratamiento complementario. Teniendo un seguimiento de 12 meses sin recurrencia local.

El uso de terapia adyuvante, como la radioterapia, está indicado en el escenario de tumores recurrentes, donde posterior a la cirugía, una recurrencia futura pudiera crear una morbilidad significativa, sin embargo, no se cuenta con estudios randomizados al respecto. La quimioterapia está indicada en casos de tumores *phylloides* metastásicos, siguiendo los principios en dosis y esquemas extrapolados de los sarcomas de partes blandas²⁹.

Conclusiones

La polimastia axilar es la forma de presentación de tejido mamario ectópico más frecuente, se debe tener en consideración en la evaluación por el mastólogo, en el examen físico y control radiológico de las pacientes, recordando que es susceptible a cambios hormonales, así como de enfermedades propias del tejido mamario (enfermedades benignas y malignas), conocer los diagnósticos diferenciales ante una tumoración en el tejido ectópico, recurriendo a la unidad de criterios clínico, radiológicos y patológicos, facilitan un correcto diagnóstico y tratamiento. Debiéndose tener en cuenta todos los diagnósticos diferenciales posibles, incluso aquellos extremadamente infrecuentes como en el caso presentado.

Responsabilidades éticas

En el presente manuscrito se han seguido los protocolos del centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes, siguiendo las normas del comité de ética de la institución. Se ha respetado la privacidad, manteniéndose en confidencialidad los datos de identificación de la paciente.

Consentimiento informado

Los autores declaran que han obtenido el consentimiento de la paciente para la publicación de este artículo.

Financiación

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Agradezco a mi querida esposa y familia por motivarme en el camino de la investigación científica.

Bibliografía

- Hao JY, Yang CC, Liu FF, Yang YL, Li S, Li WD, et al. Accessory breast cancer occurring concurrently with bilateral primary invasive breast carcinomas: a report of two cases and literature review. *Cancer Biol Med*. 2012 Sep;9(3):197–201. <https://doi.org/10.7497/j.issn.2095-3941.2012.03.008>.
- Scanlan KA, Propeck PA. Accessory breast tissue in an unusual location. *AJR Am J Roentgenol*. 1996;166(2):339–40. <https://doi.org/10.2214/ajr.166.2.8553942>.
- DeFilippis EM, Arleo EK. The ABCs of accessory breast tissue: basic information every radiologist should know. *AJR Am J Roentgenol*. 2014;202(5):1157–62. <https://doi.org/10.2214/AJR.13.10930>.
- Rabbia Z, Husain G. Phyllodes tumor arising in the ectopic breast tissue of axilla, a rare pathology. *JCSR*. 2023;5:330–4. <https://doi.org/10.35248/2576-1447.23.8.531>.
- Evans DM, Guyton DP. Carcinoma of the axillary breast. *J Surg Oncol*. 1995;59(3):190–5. <https://doi.org/10.1002/jso.2930590311>.
- Pathak S, Preston J. A rare case of multiple accessory breast tissue in the axillae, lower abdomen and vulval areas. *J Obstet Gynaecol*. 2007;27(5):531–3. <https://doi.org/10.1080/01443610701467473>.
- Laporte BEP, Salgado HC, Monteza NM, Rangel JMC, Carvalho MAG, Esperanca SD. Fibroadenoma in axillary accessory breast: a case report. *Braz Soc Mastol*. 2020;1–4. <https://doi.org/10.29289/25945394202020200055>.
- Tan PH, Ellis I, Allison K, Brogi E, Fox SB, Lakhani S, et al. WHO Classification of Tumours Editorial Board. The 2019 World Health Organization classification of tumours of the breast. *Histopathology*. 2020;77(2):181–5. <https://doi.org/10.1111/his.14091>.
- Lap Kittichot S, Chirappapha P, Rermluk N. Borderline phyllodes tumor arising in accessory breast tissue at the axilla. *Radiol Case Rep*. 2022;17(4):1110–4. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2022.01.024>.
- Rodrigues MF, Truong PT, McKeivitt EC. Phyllodes tumors of the breast: the British Columbia Cancer Agency experience. *Cancer Radiother*. 2018;22:112–9. <https://doi.org/10.1016/j.canrad.2017.08.11>.
- Saleh HA, Klein LH. Cystosarcoma phyllodes arising synchronously in right breast and bilateral axillary ectopic breast tissue. *Arch Pathol Lab Med*. 1990;114:624–6.
- Oshida K, Miyauchi M, Yamamoto N, Takeuchi T, Suzuki M, Nagashima T, et al. Phyllodes tumor arising in ectopic breast tissue of the axilla. *Breast Cancer*. 2003;10:82–4.
- Ruvalcaba-Limón E, Bautista-Piña V, Ramírez-Bollas J, Espejo-Fonseca R, Rodríguez-Cuevas S. A nonpalpable nodule in ectopic axillary breast tissue: consider phyllodes tumor. *Case Rep Pathol*. 2016;1–4. <https://doi.org/10.1155/2016/3603262>.
- Znagui I, Olfa S, Moez A, Riadh BT, Taher M, Nabil M, et al. Malignant phyllodes tumor in ectopic breast tissue: a case report with a literature review. *Arch. Cancer Res*. 2018;6:1–3. <https://doi.org/10.21767/2254-6081.100167>.
- Zubair R. Phyllodes tumor arising in the ectopic breast tissue of axilla—a rare pathology. *Cancer Biol Ther Oncol*. 2020;4:9.
- Fujimoto A, Matsuura K, Hasebe T, Saeki T. Phyllodes tumor arising in the ectopic axillary breast tissue, mimicking axillary lymphadenopathy. *BMJ Case Rep*. 2021;14:1–2.
- Mohd S, Norlly S. Axillary mass turned out to be A phyllodes tumour in an ectopic breast Tissue—A Rare Case Repor. *NEMJ*. 2021;2(2):181–4. <https://doi.org/10.2174/0250688202666210624165530>.
- Lap Kittichot S, Chirappapha P, Rermluk N. Tumor filoideo limitrofe que surge en el tejido mamario accesorio de la axila. *Radiol Case Rep*. 2022;17(4):1110–4. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2022.01.024>.
- Benitez Medina. Tumor fillodes: hallazgos ecográficos. *Radiología*. 1992;32:589–92.
- Santos J, García A, Bonal G, Martín P, Aparicio M. Tumor filodes de la mama: características clínicas, en imagen y anatomopatológicas a propósito de 18 casos. *Rev Chil Radiol*. 2007;13:90–7.
- Madej B, Balak B, Winkler I, Burdan F. Cancer of the accessory breast—a case report. *Adv Med Sci*. 2009;54(2):308–10. <https://doi.org/10.2478/v10039-009-0031-6>.
- Yamamura J, Masuda N, Kodama Y, Yasojima H, Mizutani M, Kuriyama K, et al. Male breast cancer originating in an accessory mammary gland in the axilla: a case report. *Case Rep Med*. 2012;2012:286210.
- Pardo M, Silva F, Jiménez P, Karmelic M. Carcinoma mamario en tejido mamario ectópico. Caso clínico [Mammary carcinoma in ectopic breast tissue. A case report]. *Rev Med Chil*. 2001;129(6):663–5.
- Foxcroft LM, Evans EB, Porter AJ. Difficulties in the preoperative diagnosis of phyllodes tumours of the breast: a study of 84 cases. *Breast*. 2007;16:27–37. <https://doi.org/10.1016/j.breast.2006.05.004>.
- Nihon-Yanagi Y, Ueda T, Kameda N, Okazumi S. A case of ectopic breast cancer with a literature review. *Surg Oncol*. 2011;20(1):35–42. <https://doi.org/10.1016/j.suronc.2009.09.005>. Epub 2009 Oct 22. PMID: 19853438.
- Yiwen Lu, Chen Yanbo, Zhu Liling, Cartwright Paul, Song Erwei. Local recurrence of benign, borderline, and malignant phyllodes tumors of the breast: a systematic review and meta-analysis. *Ann Surg Oncol*. 2019;26:1263–75. <https://doi.org/10.1245/s10434-018-07134-5>.
- Moo TA, Alabdulkareem H, Tam A. Association between recurrence and re-excision for close and positive margins versus observation in patients with benign phyllodes tumors. *Ann Surg Oncol*. 2017;24:3088–92. <https://doi.org/10.1245/s10434-017-5955-7>.
- Chavez M, Ziegler MJ. Tumor phyllodes: reporte de un caso tratado con cirugía oncoplástica extrema y revisión de la literatura. *Revista de Senología y Patología Mamaria*. 2023;36, 100391. <https://doi.org/10.1016/j.senol.2021.11.004>.
- National Comprehensive Cancer Network. *Breast Cancer - Phyllodes Tumor (Version 5.2023)* [consultado 01 Ene 2024]. Disponible en : https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/breast.pdf; 2024.