

CASOS CLÍNICOS

Cáncer de mama ectópico

D. Rubio^a, M. Calderay^a, N. Camarasa^b y M. Repolles^a

^aServicio de Ginecología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

ABSTRACT

Ectopic breast tissue is subject to the same hormonal influences and risk of disease, including carcinoma, as the breast. The incidence of carcinoma in ectopic tissue is approximately 0.3% of all breast cancer and the most frequent localization is the axilla. Treatment should follow the recommendations for breast cancer with the same tumor-node-metastases (TNM) stage.

INTRODUCCIÓN

Durante las primeras semanas del desarrollo embrionario las «líneas mamarias» se extienden desde la región axilar hasta las ingles. En el desarrollo normal en la especie humana, las cadenas mamarias se resuelven, excepto 2 segmentos situados en la región pectoral que más tarde corresponderán a las mamas. Cualquier fallo en la involución, puede dejar tejido mamario ectópico con (politelia) o sin (polimastia) complejo areola pezón¹. Otra clasificación alternativa² distingue entre mamas supernumerarias, con complejo areola pezón, que histológicamente tendrían un sistema ductal organizado³ y el tejido mamario aberrante localizado cerca de la mama normal, sin complejo areola pezón y sin sistema secretor organizado⁴. La incidencia de mamas supernumerarias puede variar del 0,6 al 6%, dependiendo del grupo étnico estudiado^{5,6}, mientras que la incidencia de tejido aberrante no se podría valorar al no haber marcador externo⁷. La incidencia global comunicada es muy variable, desde el 1-2⁸ al 6%^{9,10}. Su localización más frecuente es axilar, 58%, seguida de la paraesternal, 18,5%, subclavicular y submamaria, 8,6%, y vulvar, 4%⁷.

CASO CLÍNICO

Paciente de 44 años de edad, asintomática, que acude a revisión periódica en julio de 2000. Entre los ante-

cedentes personales refiere hipertiroidismo en tratamiento, menarquia a los 14 años, ciclos regulares, 1 embarazo y parto normal, 1 aborto espontáneo y un embarazo ectópico. Entre los antecedentes familiares hermana premenopáusica con cáncer de mama.

En la exploración clínica presenta mamas simétricas, densas y micronodulares, más acusado y nodular en ICS de mama izquierda. Exploración ginecológica normal. Se solicita mamografía y punción de la zona palpable. La mamografía informa de mastopatía fibroquística en acumulaciones, sin nódulos diferenciados ni imágenes de sospecha y la punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de carcinoma. Se realiza biopsia excisional de la zona palpable de mama derecha con resultado anatomopatológico de carcinoma intraductal de alto grado con necrosis, que se extiende difusamente en todo el espesor de la pieza y que alcanza los bordes de resección sin identificarse carcinoma invasivo en un amplio muestreo. Índice de Van Nuys 9.

Se programa mastectomía simple con reconstrucción inmediata, y el informe anatomopatológico se emite de pieza de mastectomía simple con carcinoma intraductal residual en múltiples nidos alrededor de cicatriz de biopsia previa (alto grado con necrosis).

La paciente continúa sus revisiones en la consulta de ginecología oncológica, permaneciendo libre de enfermedad. En octubre de 2003 acude a revisión periódica, y presenta una exploración normal excepto una pequeña adenopatía en zona supraclavicular izquierda, menor de 1 cm, libre y rodadera, mamas y axilas libres. Se solicita mamografía informada como normal y punción de la adenopatía informada como carcinoma. Se decide biopsia de la adenopatía, que informa de metástasis linfática de adenocarcinoma pobremente diferenciado, compatible con tumor ductal primario de mama GIII. El perfil inmunohistoquímico es CK7+ ,CK20-, receptores de estrógenos y progesterona negativos, TTF1 y tiroglobulina negativos, GCF-15 negativo y herceptest positivo (+++). Se revisan de nuevo las preparaciones de la cirugía anterior buscando un posible foco de microinvasión, con resultado negativo. Reexplorada la paciente, se palpa axila empastada sin adenopatías claras y se realiza

—
 Aceptado para su publicación el 17 de enero de 2005.

ecografía mamaria y axilar, en la que se visualizan 2 imágenes de 11 y 12,3 mm sugestivas de adenopatías con posible infiltración. Se realiza linfadenectomía axilar izquierda y extirpación de pequeño nódulo cutáneo en región axilar. El diagnóstico anatomopatológico fue de carcinoma ductal infiltrante, GIII, con nidos de carcinoma intraductal de alto grado con necrosis a su alrededor, localizado en axila, de 2,5 cm, que alcanza el borde superficial y profundo de resección. Embolización de vasos linfáticos y sanguíneos. Nueve nódulos tumorales satélites que corresponden a metástasis linfáticas. Metástasis subcutánea de carcinoma ductal infiltrante. Receptores estrogénico y de progesterona negativos, MIBI alto, p53 negativa, estudio del gen *her2* (herceptest) positividad intensa (+++) (figs. 1 y 2).

Con el diagnóstico de carcinoma ductal infiltrante de localización axilar, se decide completar tratamiento con quimioterapia y radioterapia.

DISCUSIÓN

El tejido mamario ectópico está sujeto a las mismas influencias hormonales y riesgos de patología, incluyendo carcinomas, que las mamas¹¹. Se ha descrito patología benigna como papilomas, fibroadenomas, mastopatía fibroquística, phyllodes y enfermedad de Paget¹²⁻¹⁴, si bien en este tejido parece haber una mayor incidencia de patología maligna que benigna^{15,16} y sería superior en el tejido aberrante que en las mamas supernumerarias (el 95 frente al 6%)⁷.

La incidencia de carcinoma en tejido ectópico es baja, aproximadamente un 0,3% de todos los cánceres de mama^{12,17} y la localización más frecuente es en axila, representando el doble de frecuencia que en el resto de las localizaciones^{8,10,17,18} y en vulva^{11,19}. Razeman y Bizard²⁰ comunican 43 carcinomas, de los cuales 28 eran axilares, en 76 casos de tumores de mama ectópicos. Chiari²¹ sólo encuentra 3 casos de localización ectópica en una serie de 918 casos de cáncer de mama, lo cual supone un 0,3%.

Histológicamente la mayoría son ductales, como el caso que se presenta, aunque se han descrito otros tipos, incluyendo medular, papilar y lobulillar e incluso secretor juvenil¹.

En cuanto al diagnóstico, ciertamente la rareza de este tipo de cáncer contribuiría a que no se diagnostiquen en estadios precoces. La mamografía, generalmente, ayuda a establecer diagnóstico de carcinoma en tejido mamario ectópico⁹, si bien las proyecciones estándar habituales pueden no revelar la lesiones en tejido ectópico mamario dada la alta incidencia de localización axilar²². La PAAF se puede utilizar para el

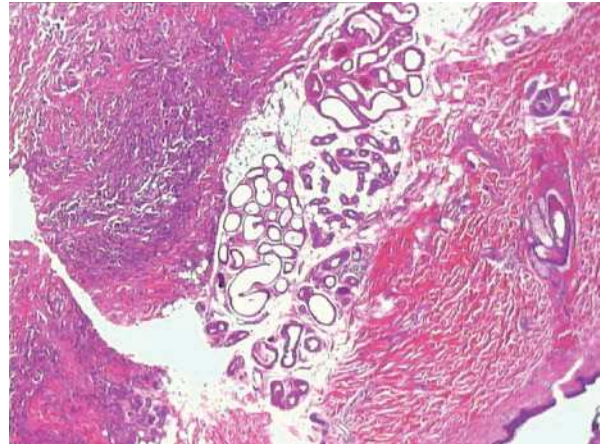


Fig. 1. Carcinoma ductal de mama de localización subcutánea axilar (HE, X2).

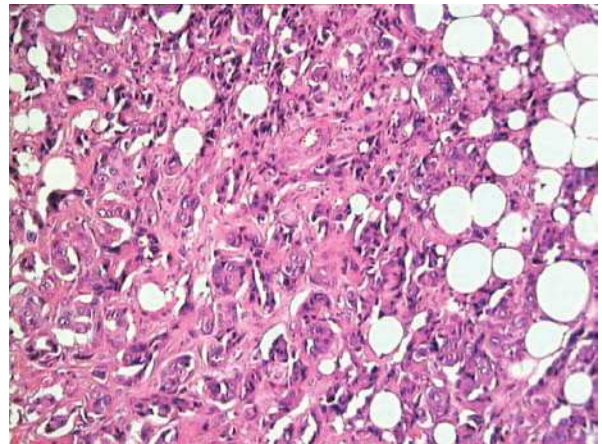


Fig. 2. Detalle de carcinoma ductal infiltrante de alto grado (HE, X40).

diagnóstico de patología de tejido ectópico mamario con muy buenos resultados^{23,24}. Smith y Greening⁸ ponen énfasis en que el diagnóstico de carcinoma en tejido ectópico mamario en axila, próximo a ella o a lo largo de la línea mamaria, únicamente se puede llevar a cabo mediante biopsia excisional de los nódulos localizados en estas áreas. En la revisión llevada a cabo por Evans y Guyton¹⁷, de los 90 casos de carcinoma en tejido ectópico mamario, solamente en un caso se sospecho el diagnóstico previamente a la cirugía²⁵.

El manejo del cáncer de mama en tejido mamario ectópico debería seguir las mismas recomendaciones que en el cáncer de mama con igual estadio TNM, es

decir, extirpación completa del tumor y linfadenectomía específica dependiendo de la localización del tumor. No está indicada la mastectomía ipsilateral si la exploración clínica y la mamografía no muestran signos de enfermedad⁷. No se han objetivado ventajas en cuanto a supervivencia si se compara la mastectomía con la escisión local con linfadenectomía y/o radioterapia¹⁷. Los principios de tratamiento complementario en estos casos son los mismos que los que se siguen en el cáncer de la glándula mamaria. Se debería realizar sistemáticamente radioterapia externa sobre el lecho tumoral ya que esto permite un mejor control local del cáncer. La radiación de la mama homolateral no se realizará de forma sistemática. La terapia sistémica adyuvante se utiliza con mayor frecuencia dado que hay una mayor incidencia de afectación ganglionar probablemente por proximidad⁹.

En cuanto al pronóstico es difícil de establecer, aunque diversos autores sugieren que sería peor que el localizado en la mama^{18,26}. Esto se explicaría en parte por el retraso en el tratamiento dada la rareza del diagnóstico^{8,21,27}, y en los casos de localización axilar por una afectación ganglionar precoz por proximidad^{2,21}.

CONCLUSIÓN

Aunque el carcinoma de tejido ectópico mamario es una entidad clínica muy rara, debería incluirse en el diagnóstico diferencial cuando se encuentra un aumento de una mama aberrante, ya que, para un pronóstico favorable, son necesarios un diagnóstico y un tratamiento lo más rápido posible.

RESUMEN

El tejido mamario ectópico está sujeto a las mismas influencias hormonales y riesgos de patología, incluyendo carcinomas, que las mamas. La incidencia de carcinoma en tejido ectópico es aproximadamente un 0,3% de todos los cánceres de mama y la localización más frecuente es en axila. El tratamiento debe seguir las mismas recomendaciones que en el cáncer de mama con igual estadio TNM.

BIBLIOGRAFÍA

- Shin SJ, Sheik FS, Allenby PA, Rosen PP. Invasive secretory (juvenile) carcinoma arising in ectopic breast tissue of the axial. *Arch Pathol Lab Med.* 2001;125:1372-4.
- Copeland MM, Geschickter CF. Symposium on diagnosis and treatment of premalignant conditions. *Surg Clin North Amer.* 1950;30:1717-41.

- Johnson CA, Felson B, Joles H. Polythelia (supernumerary nipple): an update. *So Med J.* 1986;79:1106-12.
- Abedi K, Salazer L, Raneri AJ, Novin N. Aberrant breast carcinoma: case report and review of the literature. *MD State Med J.* 1979;5:55-7.
- Haagensen CD. *Diseases of the breast.* 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1986.
- Mehes K. Association of supernumerary nipples with other anomalies. *J Pediatr.* 1979;95:274-5.
- Marshall MB, Moynihan JJ, Frost A, Evans SRT. Ectopic breast cancer: case report and literature review. *Surg Oncol.* 1994;3:295-304.
- Smith GM, Greening WP. Carcinoma of aberrant breast tissue. A report of 3 cases. *Br J Surg.* 1972;59:89-90.
- Routiot T, Marchal C, Verhaeghe JL, Depardieu C, Netter E, Webwer B, et al. Breast carcinoma located in ectopic breast tissue: a case report and review of the literature. *Oncology Reports.* 1998;5:413-7.
- DeCholnoky T. Accessory breast tissue in the axilla. *NY Med.* 1951;51:2245-8.
- Rose PG, Roman LD, Reale FR. Primary adenocarcinoma of the breast arising in the vulva. *Obstet Gynecol.* 1990;76:537-9.
- Cheong JH, Lee BC, Lee KS. Carcinoma of the axillary breast. *Yonsei Med J.* 1999;40:290-3.
- Kitamura K, Kuwano H, Kiyomatsu K, Ikejiri K, Sugimachi K, Saku M. Mastopathy of the accessory breast in the bilateral axillary regions occurring concurrently with advanced breast cancer. *Breast Cancer Res Treat.* 1995;35:221-4.
- Saleh HA, Klein LH. Cystosarcoma phyllodes arising synchronously in the right breast and bilateral axillary ectopic breast tissue. *Arch Pathol Lab Med.* 1990;114:624-6.
- Geschickter CF. *Diseases of the breast.* Philadelphia: JB Lippincott; 1945.
- Piccagli G. Carcinoma mamario aberrante. *Annali Ital Chir.* 1938;17:241-54.
- Evans DM, Guyton DP. Carcinoma of the axillary breast. *J Surg Oncol.* 1995;59:190-5.
- Cogswell HD, Czerny EW. Carcinoma of aberrant breast of the axial. *Am Surg.* 1961;27:388-90.
- Irvin WP, Cathro HP, Grosh WW, Rice LV, Andersen WA. Primary breast carcinoma of the vulva: a case report and literature review. *Gynecol Oncol.* 1999;73:155-9.
- Razeman P, Bizard G. Des tumeurs mammaires aberrantes. *Rev Chir.* 1929;67:226-62.
- Chiari HH. Zur frage des karzinams in aberrantem brust drusengewebe. *Beitr Clin Chir.* 1958;196:307-1.
- Markopoulos C, Kouskos E, Kontzoglou K, Gogas G, Kyriakou V, Gogas J. Breast cancer in ectopic breast tissue. *Eur J Gynaecol Oncol.* 2001;22:157-9.
- Velanovitch V. Fine needle aspiration in the diagnosis and management of ectopic breast tissue. *Am Surg.* 1995;61:277-8.
- Vargas J, Nevado Nevado M, Rodríguez-Peralto JL, de Agustín PP. Fine needle aspiration diagnosis of carcinoma arising in an ectopic breast. *Acta Cytol.* 1995;39:941-4.
- Andreasen AT. Medullary carcinoma in the axillary breast. *Br J of Surgery.* 1948;35:322-3.
- Petrek J, Rosen PD, Robbins GF. Carcinoma of the aberrant tissue. *Clin Bull.* 1980;10:13-5.
- Falasco M, Pardo J, Kohon HN, Paladino R. Carcinoma de glándula mamaria supernumeraria. *Arch Fund Roux Ocea.* 1979;5:139-43.