



Revista de Senología y Patología Mamaria

www.elsevier.es/senologia



CARTAS AL DIRECTOR

Metástasis hepáticas secundarias a cáncer adenoide quístico de mama: una evolución poco frecuente



Hepatic metastasis due to adenoid cystic breast cancer: An uncommon progression

Sr. Director:

El carcinoma adenoide quístico (CAQ) es un tumor típico de las glándulas salivales, pero puede aparecer en el árbol traqueobronquial, el cérvix uterino o la mama, donde es un subtipo raro, representando el 0,1% de los tumores primarios. Llamado inicialmente «cilindroma» por Billroth en 1856, fue descrito por primera vez en 1945 por Geschickter¹. Su interés en la mama se basa en el pronóstico favorable y la infrecuente afectación axilar y a distancia². Presentamos un caso poco frecuente de CAQ de mama con afectación metastásica hepática.

Mujer de 49 años, con nódulo palpable en mama izquierda de reciente aparición. Tras mamografía, ecografía y resonancia, se objetiva lesión retroareolar izquierda de 23 × 17 × 22 mm, con diagnóstico anatomopatológico de carcinoma infiltrante de mama, pobremente diferenciado con rasgos neuroendocrinos, receptores hormonales y HER 2 negativos (triple negativo).

Debido al tamaño tumoral, se decide tratamiento neoadyuvante con poliquimioterapia (antraciclina-ciclofosfamida más taxano), realizando biopsia selectiva de ganglio centinela (BSGC) previa, con resultado negativo para malignidad. Reevaluada tras tratamiento se objetiva progresión tumoral en pruebas de imagen, por lo que se realiza mastectomía simple izquierda. El estudio anatomopatológico objetiva carcinoma pobremente diferenciado de patrón adenoide quístico con crecimiento sólido (fig. 1).

A los 2 meses de la intervención presenta múltiples LOES hepáticas compatibles con metástasis (fig. 2). Se inicia tratamiento con quimioterapia de segunda línea (carboplatino-gemcitabina), sin respuesta. La paciente fallece a los 6 meses del diagnóstico de las lesiones hepáticas.

El CAQ extramamario suele tener un comportamiento agresivo; pero en la mama, localización poco típica, su

historia natural suele ser favorable³, la presencia de dolor, típico en localización salival debido a la infiltración perineural, poco frecuente⁴ y los hallazgos radiológicos suelen ser superponibles a otros tumores, siendo poco frecuente la presencia de microcalcificaciones^{3,5}.

Histológicamente es similar a otras localizaciones, estando compuesto por células mioepiteliales y células epiteliales con grados de diferenciación glandular variables, con material hialino. Puede presentar patrón de crecimiento glandular-cribiforme, el más frecuente y de mejor pronóstico; tubular o sólido-basaloide; con relación entre proporción de componente sólido y agresividad clínica y riesgo de recurrencia⁶. A nivel inmunohistoquímico son típicamente triple negativo debido a la escasa diferenciación de las células tumorales y el origen mioepitelial, sin relacionarse este hecho con peor pronóstico^{3,7}.

En cuanto al tratamiento óptimo no existe consenso debido a la baja frecuencia del mismo. Actualmente no hay datos del papel de la cirugía conservadora versus mastectomía.

Por otro lado, dada la baja tasa de afectación axilar, el 5,1% en un registro publicado en 2013, existen dudas sobre la necesidad de BSGC (4,1% entre 1 y 3 ganglios; 0,7% entre 4 y 9, y 0,3% en más de 9)⁷.

A nivel oncológico parece que la radioterapia tras cirugía conservadora mejora la supervivencia global y libre de enfermedad⁸, pero el valor de la quimioterapia adyuvante y la neoadyuvancia no están establecidos. Solo habría lugar a la hormonoterapia en caso de receptores hormonales positivos (13,3-15,4% de los casos)⁷.

El pronóstico es más favorable que en otros tipos histológicos debido a la menor frecuencia de afectación axilar y metástasis a distancia⁹.

El riesgo de afectación a distancia se sitúa en torno al 8-12%, siendo el pulmón el lugar más frecuente, seguido de hígado, riñón y cerebro^{3,10}; siempre teniendo en cuenta que el 80% de los pacientes con enfermedad diseminada no presentan afectación ganglionar, lo que indica que su diseminación es por vía hematógena³. La mortalidad relacionada con este subtipo histológico es excepcional.

El CAQ de mama es un tumor poco frecuente, superponible en histología al de otras localizaciones, y sin consenso sobre su manejo debido a su baja frecuencia. La evaluación del papel de la cirugía conservadora, la BSGC y el tratamiento adyuvante es necesario. El pronóstico suele ser

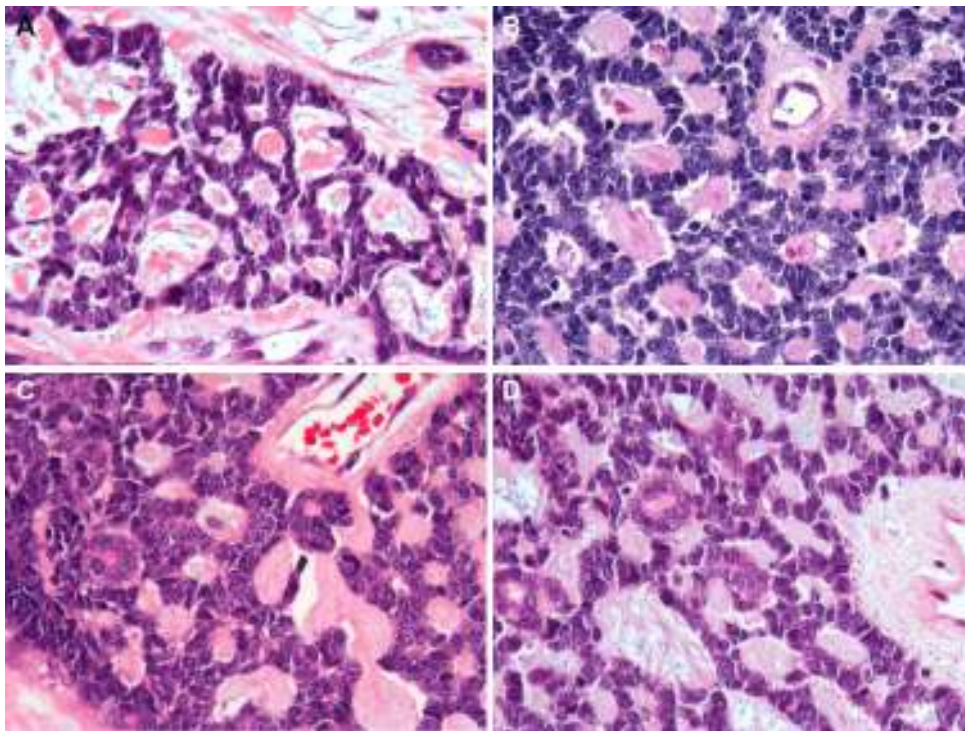


Figura 1 Imagen anatomopatológica: A) Patrón criboso con material de membrana basal (H&E, $\times 100$). B) Positividad débil del material de membrana basal con PAS (PAS, $\times 200$). C y D) Patrón cribiforme con diferenciación ductal (H&E, $\times 200$).

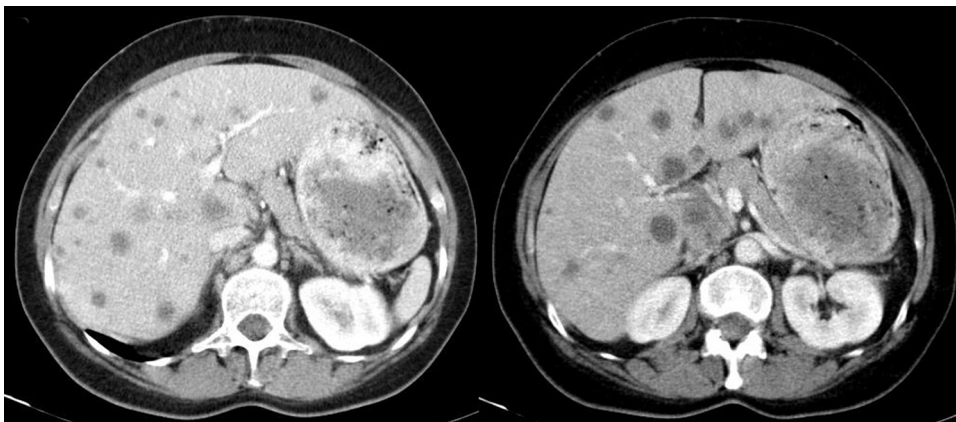


Figura 2 TC abdomen: LOES hepáticas en todos los segmentos compatibles con metástasis.

favorable dado que la afectación axilar y a distancia son excepcionales. En nuestro caso se presenta una evolución desfavorable y fulminante de un subtipo histológico poco frecuente de neoplasia de mama.

Bibliografía

1. Geschickter CF. Diseases of the breast: Diagnosis, Pathology and Treatment. 2nd edition Philadelphia, PA: Lippincott; 1945.
2. Law YM, Quek ST, Tan PH, Wong SL. Adenoid cystic carcinoma of the breast. Singapore Med J. 2009;50:8–11.
3. 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.
4. Canylmaz E, Hanedan G, Memis Y, Bahat Z, Yildiz K, Yoney A. Adenoid cystic carcinoma of the breast: A case report and literature review. Oncol Lett. 2014;7:1599–601.
5. De Luis E, Apesteguía L, Noguera JL, Pina L, Martínez-Regueira F, de Miguel C, et al. Carcinoma adenoide quístico de mama. Radiología. 2006;48:235–40.
6. Ro JY, Silva EG, Gallager HS. Adenoid cystic carcinoma of the breast. Hum Pathol. 1987;18:1276–81.
7. Kulkarni N, Pezzi CM, Greif JM, Klimberg VS, Bailey L, Korourian S, et al. Rare breast cancer: 933 adenoid cystic

- carcinomas from the National Cancer Data Base. *Ann Surg Oncol*. 2013;20:2236-41.
8. Coates JM, Martinez SR, Bold RJ, Chen SL. Adjuvant radiation therapy is associated with improved survival for adenoid cystic carcinoma of the breast. *J Surg Oncol*. 2010;102:342-7.
 9. Sumpio BE, Jennings TA, Merina MJ, Sullivan PD. Adenoid cystic carcinoma of the breast. Data from the Connecticut Tumor Registry and a review of the literature. *Ann Surg*. 1987;205:295-301.
 10. Arpino G, Clark GN, Mohsin S, Bardou VJ, Elledge RM. Adenoid cystic carcinoma of the breast: Molecular markers, treatment and clinical outcome. *Cancer*. 2002;94:2119-27.

Alba Manuel Vázquez^{a,*}, Sagrario Fuerte-Ruiz^a, Miguel Ángel Hernández-Bartolomé^a, José María Jover-Navalón^a y José María Rodríguez-Barbero^b

^a Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario de Getafe, Getafe, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Getafe, Getafe, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alba.manuel.vazquez@hotmail.com (A. Manuel Vázquez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.senol.2015.06.001>

Enfermedad de Mondor de la mama: una entidad clínica poco frecuente



Mondor disease of the breast: an uncommon clinical entity

Sr. Director:

La enfermedad de Mondor de la mama es una entidad clínica rara, benigna y relativamente poco conocida. Se caracteriza por una flebitis y periflebitis de las venas superficiales toracoepigástricas y de la pared anterolateral del tórax, que puede extenderse en la mujer también a la piel de la mama y confundirse con patología mamaria. Los factores etiológicos descritos asociados a este cuadro son múltiples y suelen tener un curso autolimitado.

Presentamos el caso de una mujer de 40 años que consultó por la aparición súbita de un cordón fibroso en pared anterior del tórax, inframamario izquierdo, doloroso con irradiación a brazo ipsilateral, sin antecedente traumático ni inflamatorio local previo. Entre los antecedentes personales destacaba conización por carcinoma in situ de cérvix.

A la exploración física presentaba mamas ptósicas bilaterales sin lesiones palpables ni alteraciones dérmicas ni en axilas. En la región submamaria izquierda presentaba cordón indurado doloroso a la palpación, de trayecto descendente oblicuo de 7 cm de largo y 3 mm de grosor, móvil, sin signos inflamatorios (fig. 1) compatible con una tromboflebitis superficial de la vena toracoepigástrica izquierda.

Los hallazgos de laboratorio mostraron valores normales de hemograma, bioquímica, pruebas de coagulación y reumatológicas.

El estudio mamográfico bilateral de ambas mamas mostraba un patrón fibroglandular denso sin nódulos, focos de microcalcificaciones ni zonas de distorsión del parénquima con regiones axilares sin adenopatías, BI-RADS 0 (fig. 1). La ecografía de ambas mamas y axilas no reveló otros hallazgos.

Tras tratamiento analgésico y antiinflamatorio mejoró clínicamente con desaparición completa a las 8 semanas del inicio del cuadro.

Descrita inicialmente por Faage en 1869¹, quien caracterizó esta entidad que lleva su nombre en 1939 fue el cirujano francés Henry Mondor².

Su incidencia oscila entre 0,5-1,07%, aunque probablemente sea más prevalente^{3,4}. Afecta principalmente a mujeres entre 21 y 55 años, aunque puede aparecer en varones⁵.

La etiopatogenia no es bien conocida y solo un porcentaje variable que puede alcanzar la mitad de los casos se relaciona con una causa primaria⁶.

Las principales causas asociadas son las traumáticas o relacionadas con procedimientos diagnósticos o quirúrgicos sobre la mama⁶. No obstante, son múltiples las situaciones que están relacionadas con su aparición: ejercicio físico, mamas péndulas, infecciones, picaduras, estados de hipercoagulabilidad, enfermedades sistémicas o neoplasias, etc.⁵⁻⁹

La enfermedad de Mondor puede asociarse a una neoplasia de mama oculta hasta en más del 12% o de otros tumores^{6,9}, por lo que se recomienda descartar causas neoplásicas en su presencia⁷. En este caso, se atribuye a la compresión de las venas superficiales del tórax por el tumor o por metástasis ganglionares, favoreciendo la estasis sanguínea y la trombosis⁷. En nuestro caso, pese a una evaluación clínica y complementaria exhaustiva, no se identificó ningún factor asociado salvo las mamas péndulas.

Clínicamente se caracteriza por la aparición brusca de dolor en mama, el epigastrio, el margen subcostal y/o pared anterior de tórax, seguida de la aparición de un cordón fibroso palpable y doloroso en dicha zona^{5,7,8}, más evidente con la tracción, elevación de la mama o la abducción del brazo ipsilateral⁷, como refleja la iconografía del caso. Se inicia en el surco submamario y sigue la distribución de una de las tres grandes venas superficiales de la pared torácica, afectando en muy raras ocasiones a las venas de la pared abdominal⁷. En ocasiones, el dolor puede estar ausente y pueden aparecer también signos inflamatorios en la piel adyacente⁷.

El diagnóstico diferencial en esta situación debe realizarse con infección, cáncer inflamatorio de mama y carcinoma escirro⁷.

El diagnóstico de esta entidad es eminentemente clínico y la actitud varía dependiendo de las caracte-