
CISTOSARCOMA PHYLLODES: PRESENTACION DE UN CASO CLINICO

CISTOSARCOMA PHYLLODES: CASE REPORT.

Geraldine Gretel Beskow, Maria Inés Vera, Ursula Tamara Gitter
Dr. Guillermo Eduardo Harvey

Lugar y fecha de realización: Servicio de Cirugía Oncológica del Hospital "Dr. José R. Vidal". FACULTAD DE MEDICINA. UNIVERSIDAD NACIONAL DEL NORDESTE. CORRIENTES. ARGENTINA. Año 2007.

RESUMEN

Introducción: El Tumor Phyllodes es una neoplasia fibroepitelial mamaria muy poco frecuente, representa el 0,3 a 0,9% de todos los tumores mamarios y el 2 a 3% de los tumores fibroepiteliales. Se presentan entre los 35 y 55 años.

Objetivos: Presentar un caso de Cistosarcoma Phyllodes en una paciente nulípara posmenopáusica.

Caso clínico: Paciente de sexo femenino, de 54 años, nulípara, posmenopáusica, sin antecedentes familiares de Cáncer de mama (con mayúscula), fumadora, que consulta presentando un tumor de gran tamaño, aproximadamente 25x30x15 cm. en mama derecha, multilobulado, de consistencia duro elástico, móvil, no doloroso, no adherido a planos profundos ni piel. No se presentaban adenopatías axilares. Se le realiza biopsia insicional que informa sarcoma de alto grado con patrón mixto, se le realiza estudios de estadificación en los que se concluye que estamos ante un tumor localmente avanzado sin manifestaciones de metástasis y se indica tratamiento quirúrgico.

Resultados: Se realizó Mastectomía Simple sin vaciamiento ganglionar (para no aumentar la morbilidad posoperatoria). La paciente recibió adyuvancia postoperatoria con radioterapia (50 gray) en lecho quirúrgico. La evolución fue satisfactoria, realizándosele a los 6 meses de la cirugía una reconstrucción mamaria con expansor y una adenomastectomía contralateral; ambas reemplazadas por prótesis de silicona definitivas.

Conclusión: El tratamiento del Tumor Phyllodes es quirúrgico y la extensión de la cirugía depende de las características del tumor y de la mama afectada. No se recomienda el vaciamiento ganglionar electivo dado el bajo compromiso metastático de este tipo de neoplasias.

Palabras claves: Tumor Phyllodes; cáncer de mama; posmenopausia; tratamiento quirúrgico.

ABSTRACT

Introduction: Phyllodes Tumor is a very low frequent breast fibroepithelial neoplasm, representing between 0.3 and 0.9 % of breast tumors and around 2.5% of fibroepithelial tumors as a whole. Appears amid 35 and 55 years old.

Goal: To present one case of cystosarcoma phyllodes in a postmenopausal, nuliparous woman.

Clinical case: Female patient, 54 years old, smoker, postmenopausal, nuliparous, free of family history of breast cancer, whose first complaint is a huge 10x12x7.5 inches bulk located on right breast, multilobulated, renitent to palpation, painless, movable against deeper plane and skin. Negative axilar nodes. After insicional biopsy, the histopathological report is of a high grade mixed pattern sarcoma. The estadification investigation concludes the tumor is locally advanced without metastasis and surgical procedures got set.

Results: Radical mastectomy was performed sparing axilar dissection to minimize postoperative morbimortality. Adjuvant radiotherapy (50 gray) was directed over surgical area. The patient did well, reconstructive mammoplasty (previously expansor device was required) and contralateral adenomastectomy were performed after 6 months. In both sides prosthetic implants were left.

Conclusion: The therapy must be surgical, the procedure depending on tumor quality and extension as well as breast comorbilities. Lymph node compromise is very infrequent so as elective axilar dissection is not mandatory.

Key words: Phyllodes Tumor; breast neoplasms; posmenopausal; surgical procedures, operative.

INTRODUCCION

El Tumor Phyllodes de la mama es una neoplasia fibroepitelial poco frecuente.

El Tumor Phyllodes representa entre el 0.3% y el 0.9% de todos los tumores de la mama, y el 2% a 3% de todos los tumores fibroepiteliales mamarios.

La primera descripción detallada de esta entidad se atribuye a J. Müller, quién en 1838 describió un tipo de tumor de contenido quísti-

co, aspecto carnoso y con hendiduras en su interior semejantes a las hojas de un libro, al que denominó Cistosarcoma Phyllodes ⁽¹⁾. Sin embargo, hablar de Cistosarcoma Phyllodes no es etimológicamente correcto en la actualidad, dado que esta nomenclatura no describe inequívocamente su comportamiento clínico ni su morfología. Por ello, en 1981 la Organización Mundial de la Salud dio el nombre definitivo de Tumor Phyllodes a la neoplasia en cues-

ción ⁽²⁾, en tanto que práctica clínica habitual restringió el término de Cistosarcoma Phylloides solo a los casos malignos de esta misma entidad ⁽³⁾.

Este tumor es una neoplasia fibroepitelial, y por tanto posee dos componentes: uno estromal y otro epitelial; el componente epitelial es benigno, mientras que el componente estromal puede ser benigno o maligno; de allí que los Tumores Phylloides se dividen en benignos, con bajo potencial de malignidad (o borderline) y malignos. En la mayoría de las series publicadas, los Tumores Phylloides son benignos, y solo en un reducido número de casos son malignos.

Se presenta usualmente entre los 30 y los 55 años de edad, aunque se han descripto casos en edad prepuberal y asimismo en pacientes añosas ⁽⁴⁾.

Desde el punto de vista clínico, el Tumor Phylloides se suele presentar como una tumoración mamaria de consistencia firme, bien delimitada, usualmente indolora, móvil y no adherida a planos profundos ni a piel. Puede ser redondeada o polilobulada y localizada en cualquier cuadrante de la mama ⁽⁵⁾. No suele cursar con alteraciones del complejo areolapezón, y aunque puede aplanarlo por compresión extrínseca, nunca lo retrae y la telorragia es infrecuente y, cuando aparece, es debida a infartos espontáneos del tumor ⁽⁶⁾. El proceso de metastatización es infrecuente, sin embargo, las lesiones de alto grado se comportan agresivamente con recidivas locales y metástasis a distancia y, como ocurre con otras neoplasias sarcomatosas, la diseminación sistémica se produce por vía hematógena pudiendo verse afectos órganos a distancia; en tanto que las adenopatías axilares solo se detectan en un 17% de los casos, y menos del 1% evidencian malignidad ⁽⁷⁾.

La velocidad de crecimiento es muy variable, desde semanas a años, no implicando malignidad un crecimiento rápido. Por regla general se describen como tumores de crecimiento lento, que en un momento dado aumentan bruscamente de tamaño.

De allí que con cierta frecuencia se trata de un tumor conocido por la enferma durante meses o años, que por su carácter estacionario y ausencia de molestias no ha motivado realizar consulta médica hasta el momento en que desarrolla un rápido crecimiento.

Considerando lo expresado anteriormente, el Tumor Phylloides presenta unas características propias que lo diferencian de otros tantos procesos neoplásicos mamarios; sin embargo, aún hoy persisten inciertos múltiples interrogantes en relación a esta patología, de allí la importancia de contribuir al conocimiento de esta entidad cuya incidencia progresa.

Por ello el objeto de este artículo es presentar un caso de Tumor Phylloides maligno atendido en el Servicio de Cirugía Oncológica del Hospital "Dr. José R. Vidal" de la Ciudad de Corrientes por el asesor del presente reporte y su grupo de trabajo y hacer una breve descripción y comentario en relación al mismo.

CASO CLINICO

Se presenta una paciente de sexo femenino, de 54 años de edad, oriunda de la Ciudad de Corrientes, que consulta al Servicio de Cirugía Oncológica del Hospital "Dr. José R. Vidal" de la Ciudad de Corrientes en el mes de febrero del año 2007.

La paciente no refiere antecedentes familiares de cáncer de mama ni de otras patologías relacionadas, no ha recibido tratamiento hormonal de depósito ni cirugía previa sobre la mama y, paradójicamente refiere su última menstruación hace mas de 1 año, respecto de la fecha de la consulta, por lo cual se la cataloga como posmenopáusica.

Entre los factores de riesgo para el desarrollo del Tumor Phylloides evaluados se hallaron: tabaquismo (20 cigarrillos/día), nuliparidad y antecedentes de displasia mamaria.

Según la paciente, la patología se inicia aproximadamente 9 meses antes de la consulta, al identificar un pequeño nódulo en la mama derecha que permanece estable durante tiempo prolongado. Con el correr del tiempo no percibe ningún cambio significativo por lo cual no le da importancia alguna y opta por esperar. Posteriormente y, aproximadamente un mes antes de la consulta, nota finalmente un aumento brusco y progresivo del tamaño tumoral por lo cual decide consultar.

Una vez admitida en el Hospital "Dr. José R. Vidal" fue evaluada por el cirujano oncólogo, quién al examen clínico constató una gran tumoración localizada en la mama derecha de aproximadamente 25 x 30 x 15 cm, multilobulada, de consistencia duro-elástica, móvil, no dolorosa, no adherida a planos profundos.

La piel circundante se encontraba brillante y eritematosa, no adherida ni infiltrada por el tumor, y deslizaba en toda su superficie a excepción de la porción mas prominente que se hallaba ulcerada y desvitalizada a raíz de traumatismos reiterados y decúbito. No se detectaron adenopatías axilares. (Ver Figura 1)

Por todo ello se decide realizar biopsia incisional del tumor mamario, se envía la muestra a anatomía patológica y el estudio patológico revela Sarcoma de alto grado con patrón mixto compatible con Tumor Phylloides maligno.

Consecuentemente se procede a estatificar la neoplasia, mediante la realización de estudios complementarios, entre ellos radiografía de tórax, ecografía mamaria y abdominal, re-

sonancia nuclear magnética y centellografía. Finalmente se define como Tumor Phyllodes maligno localmente avanzado sin manifestaciones de metástasis y se indica el correspondiente tratamiento quirúrgico.

Figura 1. Paciente de sexo femenino con Cistosarcoma Phyllodes localizado en mama derecha.



Protocolo Quirúrgico:

Incisión de Stewart. Se labra colgajo superior hasta la clavícula y el inferior 10 cm. por debajo del límite de la incisión. Se observa tumor multilobulado de 25 x 30 x 15 cm., que al incidir sobre la piel que recubre al mismo, esta se desliza sin signos de infiltración. Se sigue por un plano de clivaje laxo en el colgajo superior hasta el músculo pectoral y se realiza fasciectomía del mismo. Se identifican y ligan pedículos vasculares y se realiza Mastectomía Simple sin vaciamiento axilar, se comprueba la hemostasia, se deja drenaje tubular por contraabertura en lecho quirúrgico y se cierra la piel con punto separado. (Ver Figura 2)

Figura 2. Pieza quirúrgica de Cistosarcoma Phyllodes.



Tras la cirugía la paciente recibió adyuvancia con radioterapia (50 gray) en el lecho quirúrgico (boost).

La evolución fue satisfactoria, realizándosele a los 6 meses de la cirugía una reconstrucción mamaria con expansor y una adenomas-tectomía contralateral; ambas reemplazadas por prótesis de silicona definitivas.

DISCUSION

La prevalencia y las características clínico-patológicas del Tumor Phyllodes reportado fueron similares a las comunicadas en la literatura.

Según los registros analizados el Tumor Phyllodes representa el 0.16% del total de tumores malignos de la mama presentados en el Comité de Tumores del Hospital "Dr. José R. Vidal" de la Ciudad de Corrientes y el 0,028% del total de tumores presentados en el mismo Comité. Estos datos se correlacionan con los resultados obtenidos por estudios realizados en otras instituciones, donde se corrobora que el Tumor Phyllodes es una entidad poco frecuente, sobretodo su variante maligna, el Cistosarcoma Phyllodes que se relata en este artículo. Sin embargo, y pese a su baja incidencia, el último trabajo del Cancer Causes Control sobre la incidencia de las neoplasias no-carcinomas malignos de la mama refleja que la variante maligna del Tumor Phyllodes es la más frecuente de todas ellas, representando un 61%⁽⁸⁾. Sin embargo, la frecuencia del Tumor Phyllodes maligno oscila en un rango entre el 1.9% y el 48.9%, según diferentes autores. Esto da una idea de la falta de unanimidad en la definición de los parámetros de benignidad o malignidad que caracterizan a esta enfermedad.

El manejo terapéutico y pronóstico del Tumor Phyllodes depende en gran parte de una clasificación histológica certera que hasta ahora no fue sustituida en general por los métodos de gradación que incluyen el concepto de atipías y conteo mitótico, y que presentan errores subjetivos individuales⁽⁹⁾. Actualmente, la clasificación histológica de Norris y Taylor, modificada por Azzopardi, es la que tiene mayor aceptación, y se basa en la consideración de los siguientes parámetros:

- *Márgenes de la neoplasia*: se consideran indicativos de pronóstico favorable los márgenes netos y bien demarcados al examen microscópico. Por el contrario, los márgenes infiltrativos son expresión de riesgo de recidiva loco-regional o de procesos metastáticos a distancia.
- *Aspectos de la composición mesenquimal*: los tumores borderline y malignos presentan un estroma con marcada celularidad. Estos últimos, además, se caracterizan por áreas sarcomatosas.
- *Número de mitosis*: según Azzopardi, un número de 2 o 3 mitosis por campo de

gran aumento observado (400x) es un signo fiable de malignidad.

- *Atipia celular*: un elevado grado de atipía celular indicaría un Tumor Phyllodes maligno. Sin embargo, la ausencia de atipía no es un signo seguro de benignidad.

Si se consideran estos parámetros en su conjunto, es posible catalogar con bastante seguridad a un Tumor Phyllodes dentro de las formas benignas, con bajo potencial de malignidad o borderline y malignas. (Ver Tabla 1) ⁽⁶⁾. Por lo descrito hasta aquí, se aprecia que existe un amplio espectro morfológico para el Tumor Phyllodes que obliga al diagnóstico diferencial con el fibroadenoma en un extremo y el sarcoma puro en el otro.

El tumor phyllodes puede ser tratado con un amplio rango de opciones quirúrgicas; desde una amplia tumorectomía hasta la Mastectomía Radical descrita por Halsted, por lo que se deduce que no se ha llegado aún a un acuerdo sobre el gesto quirúrgico a realizar. En nuestra paciente se efectuó una Mastectomía Simple mediante incisión de Stewart con márgenes de resección mayores de 1 cm., en concordancia con la tendencia expresada por la bibliografía investigada ⁽¹⁰⁾. Esta estrategia se considera la mejor terapéutica inicial para prevenir las recidivas o las metástasis, dado que a pesar del resultado anatomopatológico la evolución de estos tumores es impredecible en la mayoría de los casos. No se realizó vaciamiento ganglionar axilar, ya que menos del 1% de los tumores malignos presentan metástasis linfáticas axilares, por lo que hoy no se aboga por la disección de estos ganglios de rutina.

A la luz de los conocimientos actuales, ni la radioterapia ni la quimioterapia juegan un rol significativo en el manejo del Tumor Phyllodes. Sin embargo, existen grupos que preconizan el uso de la radioterapia tras la cirugía para evitar recidivas y aumentar el tiempo libre de enfermedad, sobretodo en los casos con factores pronósticos desfavorables añadidos, como el gran tamaño tumoral que presenta nuestra paciente. Siguiendo este concepto, se complementó la cirugía con radioterapia (50 gray) en el lecho quirúrgico (boost).

Habiendo aplicado lo expresado anteriormente, la evolución de la paciente ha sido satisfactoria hasta la fecha actual.

Por lo cual, nuestro caso y asimismo su abordaje, contribuye a la casuística de este tipo de tumores, cuya baja frecuencia de aparición dificulta la estandarización de su manejo.

CONCLUSION

Los Tumores Phyllodes de la mama, y su variante maligna, el Cistosarcoma Phyllodes, son lesiones con características particulares y curso clínico variable. El tratamiento aceptado en la actualidad es la cirugía y no se justifica la disección axilar.

La utilización de terapia adyuvante es controvertida, aunque la radioterapia ha demostrado ciertos beneficios.

Deben reportarse de manera sistemática las variables histológicas que permitan estimar el comportamiento y agresividad del tumor.

BIBLIOGRAFIA

1. Müller J. Über den feinern bau und die formen der krankhaften geschwülste. Berlin, G. Reimer, 1838.
2. World Health Organization. Internacional Histological Classification of Tumor. 2º Ed. Breast Tumors. Geneva, WHO, 1981;2.
3. Rosen PP: Fibroepithelial neoplasm. In: Rosens Breast Pathology. Philadelphia, Lippincott-Raven Publishers 1997; 143-75.
4. Reinfuss M, Mitos J, Duda K, Stelmach A, Rys J, Smolak K. The treatment and prognosis of patients with Phyllodes Tumor of the breast. Analysis of 170 cases. Cancer 1996; 77: 910-916.
5. Pierat J, Burmeister R, Steinberg J, Schalper J. Tumor Filodes de la mama: diagnóstico y tratamiento en 26 casos. Rev Chil Cir 1992; 44: 52-56.
6. Medrano E, Gonzalez Blanco I, Sanchez del Río M. Tumor filodes de mama. Ginecología y Obstetricia Clínica 2006; 7 (1):16-23.
7. Hawkins R, Schofield J, Fisher C, Wiltshaw E, McKinna A. The clinical and histologic criteria that predict metastases from cystosarcoma phyllodes. Cancer 1992; 69: 141-147.
8. Young JL, Ward KC. The incidence of non-carcinomas of the female breast. Cancer Causes Control 2004; 15 (3): 313-9.
9. Way JC, Culham BA. Cistosarcoma Phyllodes. A clinicopathologic analysis of 42 cases. Can J Surg 1998; 41: 407-9.
10. Adem C, Reynolds AC, Ingle JN, Nascimento AG. Primary breast sarcoma: clinicopathologic series from the Mayo Clinic and review of the literature. Br J Cancer 2004; 9: 237-41.

Tabla 1. Características histológicas de los subgrupos de Tumor Phyllodes.

Características histológicas	Benigno	Borderline	Maligno
Hipercelularidad estromal	Moderada	Moderada	Marcada
Pleomorfismo celular	Pequeño	Moderado	Marcado
Mitosis	Muy pocas	Intermedias	Numerosas
Márgenes	Bien delimitados	Intermedios	Invasivos
Patrón estromal	Distribución uniforme	Expansión heterogénea	Marcado sobrecrecimiento estromal
Diferenciación estromal heteróloga	Rara	Rara	Frecuente
Distribución	60%	20%	20%