

Carcinoma sarcomatoide monofásico de mama «fibromatosis-like»

A propósito de un caso y revisión de la literatura

Belén Pérez-Mies, Marte Crespo Criado¹, Celina Echevarría Iturbe, Manolo Claver Criado, Alberto Tello Royloa¹

Servicio de Anatomía Patológica y ¹Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital General Yagüe. Burgos. Bepemies@yahoo.com

RESUMEN

Introducción: El carcinoma fusocelular de mama es una variante peculiar de carcinoma metaplásico que puede mostrar, en ocasiones, una imagen que asemeja un sarcoma de bajo grado o una fibromatosis. Es necesario demostrar mediante técnicas de inmunohistoquímica o microscopía electrónica la naturaleza epitelial de las células neoplásicas. **Caso clínico:** Mujer de 54 años con tumoración en la mama izquierda. Se le realizó PAAF, diagnosticada de sospechosa de malignidad y posteriormente tumorectomía, donde se observó una neoplasia constituida únicamente por una población monomorfa de células fusiformes con escasa atipia. No se identificó carcinoma ductal convencional. El estudio inmunohistoquímico demostró la naturaleza epitelial de las células. La posterior mastectomía radical tenía tumor residual pero no metástasis ganglionares. Actualmente se encuentra libre de enfermedad. **Discusión:** El carcinoma de células fusiformes pertenece a los carcinomas metaplásicos. Cuando se identifica en el tumor carcinoma ductal convencional el diagnóstico es sencillo, pero si el tumor es monomorfo, el tumor plantea diagnóstico diferencial con sarcomas o lesiones benignas. La confusión en la nomenclatura de estas lesiones y la falta de series amplias y homogéneas en la literatura hace que el comportamiento biológico, el pronóstico y el tratamiento más adecuado no están aclarados.

Palabras clave: Tumor células fusiformes, carcinoma metaplásico, carcinoma sarcomatoide.

Breast monophasic sarcomatoid carcinoma «fibromatosis-like»: case report and literature review

SUMMARY

Introduction: Spindle cell carcinoma is a rare variant of metaplastic carcinoma which sometimes can have the appearance of a low grade sarcoma or a fibromatosis. Immunohistochemistry or ultrastructure is necessary to demonstrate the epithelial nature of cells. **Case report:** 54 years old woman with left side breast tumor. PAAF was diagnosed as suspicious of malignancy. Surgical specimen showed a tumor exclusively composed by monotonous spindle cells with little atypia. Immunohistochemistry revealed the epithelial nature of tumor cells. Mastectomy specimen had residual tumor but no lymph node metastasis. Nowadays she is alive, free of disease. **Discussion:** Spindle cell carcinoma falls into the category of metaplastic carcinomas. If areas of conventional infiltrating carcinoma are found, diagnosis is quite easy. However, if the tumor is just composed of monotonous spindle cells, differential diagnosis with sarcomas or benign spindle lesions is imperative. The misunderstanding in nomenclature and the lack of homogeneous reviews to determine its prognosis and the most adequate management are not yet sufficiently clarified.

Key words: Spindle cell tumors, Metaplastic Carcinomas, Sarcomatoid carcinomas.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma sarcomatoide de mama es una variedad peculiar de carcinoma metaplásico. Se define como una proliferación monomorfa de células fusiformes donde, en la mayor parte de los casos, es posible identificar un componente epitelial claro, en forma de carcinoma intraductal o infiltrante en continuidad con el componente de aspecto fusiforme. (1-4). En el caso que presentamos, no se identificó componente carcinomatoso a pesar de incluir la totalidad de la lesión. Se plantearon diagnósticos diferenciales como fibromatosis, fascitis nodular o sarcoma de bajo grado. Su diagnóstico se basó en demostrar por inmunohistoquímica la naturaleza epitelial del componente fusiforme monomorfo que constituye la neoplasia (1-7).

La nomenclatura de este tipo de lesiones es confusa y los términos de carcinoma de células

fusiformes, carcinoma sarcomatoide, pseudosarcoma, carcinoma metaplásico, carcinosarcoma etc. se usan indistintamente (2,5,7,8).

CASO CLÍNICO

Paciente de 54 años, con antecedentes personales de nódulo benigno en mama derecha de 7 años de evolución. Remitida al Servicio de Ginecología desde el Programa de Detección Precoz del Cáncer de Mama por presentar en unión de cuadrantes inferiores, de mama izquierda una tumoración irregular, dura de bordes mal definidos de 3,5 x 3 cm de diámetro que se adhiere y retrae la piel, pero libre de planos profundos. Adenopatías rodaderas menores de 1 cm en el nivel I axilar.

La mamografía mostró un nódulo de 15 mm de contorno irregular, con márgenes espiculados (fig. 1). La ecografía muestra una, imagen hipoeicoica de bordes irregulares de 13 x 11 mm de diámetro. Se realizó PAAF ecoguiada que se informó como sospechosa para células tumorales malignas al presentar grupos de células atípicas de morfología fusiforme pero de aspecto epitelial. Se realizó tumorectomía de mama izquierda.

Macroscópicamente la tumoración estaba relativamente bien delimitada de 23 x 14 mm, no encapsulada y era blanca-hialina y de consistencia pétrea (fig. 2). Histológicamente, estaba constituido por una proliferación monomorfa de células fusiformes que se disponían formando haces entrecruzados, entremezclados con fibras colágenas y un infiltrado inflamatorio linfocitario. Se observaban escasas figuras de mitosis. Los márgenes microscópicos tenían carácter infiltrativo afectando a la grasa adyacente (figs. 3 y 4). Se incluyó la totalidad de la lesión y en ningún punto se identificaron focos de carcinoma convencional. Mediante técnicas de inmunohistoquímica se observó positividad difusa para las queratinas de amplio espectro (AE1/AE3) (fig. 5) y Vimentina, positividad focal para CAM 5-2, siendo negativos EMA, CD-34, Actina, Desmina, Receptores de Estrógenos y Progesterona, p-53, c-erb-2. Ante estos resultados, el tumor fue diagnosticado como carcinoma sarcomatoide monofásico de mama.

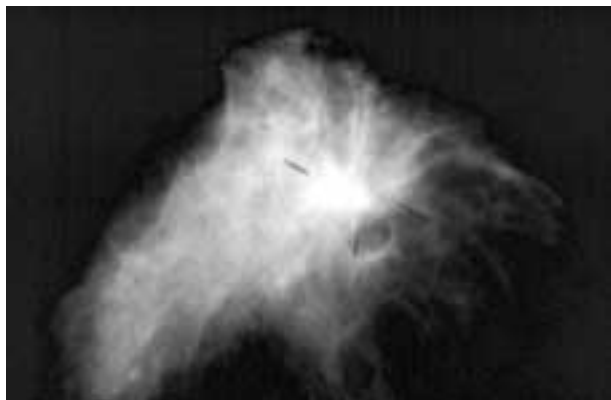


Fig. 1: Nódulo de 15 mm de contorno irregular y márgenes espiculados.

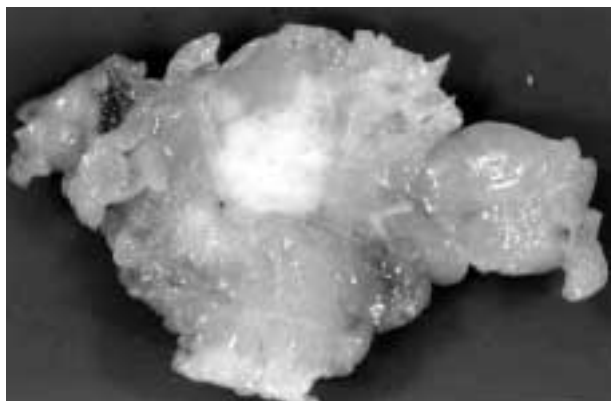


Fig. 2: Tumor blanquecino, de consistencia pétrea de 23 x 14 mm.

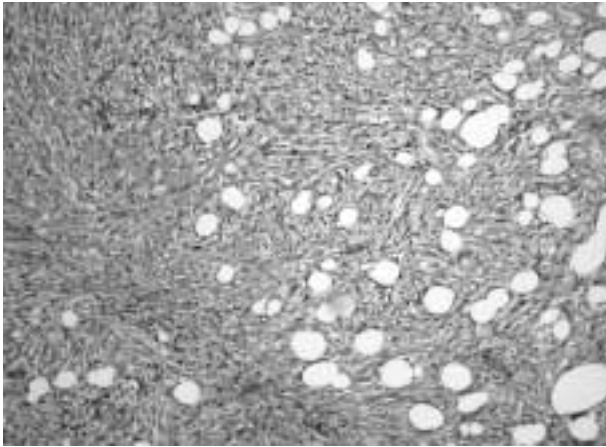


Fig. 3: Proliferación de células fusiformes en haces entrecruzados, infiltrando tejido adiposo (original, HE x10).

Tras presentar el caso en el Comité de Patología Mamaria se completó el tratamiento quirúrgico realizándose mastectomía radical modificada tipo Madden en mama izquierda. Se identificó tumor residual en la pieza quirúrgica, pero no metástasis ganglionares. El carcinoma sarcomatoide monofásico descrito corresponde a un estadio IIA de la clasificación TNM. En el momento actual, la paciente se encuentra libre de enfermedad sometida a revisiones periódicas y quimioterapia adyuvante en la Consulta de Ginecología Oncológica.

DISCUSIÓN

Los carcinomas metaplásicos de la mama son tumores bifásicos infrecuentes caracterizados por presentar un doble componente epitelial y mesenquimal. El componente epitelial suele ser un carcinoma de alto grado mientras el mesenquimal puede adoptar distintos fenotipos (condroide, ósea, fibrohistiocitaria, escamosa...) de variables grados citológicos (3,6,9). El término carcinoma sarcomatoide debería reservarse para aquellos tumores donde el componente mesenquimal está formado exclusivamente por células fusiformes (5).

El carcinoma sarcomatoide monofásico «fibromatosis-like» pertenecería a este tipo de tumores, con la peculiaridad de no presentar componente de aspecto epitelial lo que plantea diagnóstico diferencial con fibromatosis, tumor pseudoinflamatorio, nódulos fusiformes reactivos,

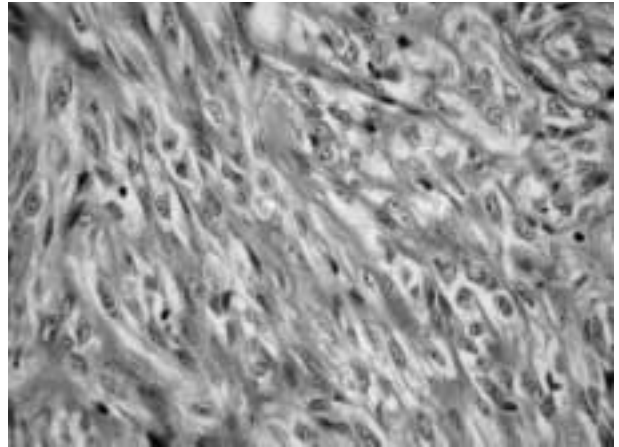


Fig. 4: Celulas monomorfas de escasa atipia citológica (original, HE x40).

fascitis nodular o sarcoma de bajo grado. Mediante técnicas de inmunohistoquímica o microscopía electrónica es posible demostrar la naturaleza epitelial de las células y llegar al diagnóstico de la neoplasia. Como en otros casos descritos en la literatura las células mostraron positividad difusa para queratinas de amplio espectro y para vimentina, siendo la positividad con CAM 5,2 focal. Este hecho resalta la importancia de pedir varios marcadores epiteliales porque si se limita a CAM 5,2 puede no llegarse al diagnóstico correcto y confundir la lesión con un sarcoma (2,5,7).

Clínicamente son de difícil diagnóstico. No existe ningún rasgo característico en la mamografía del carcinoma metaplásico, pero la presencia de una masa de densidad elevada, con márgenes espiculados, sin microcalcificaciones asociadas,

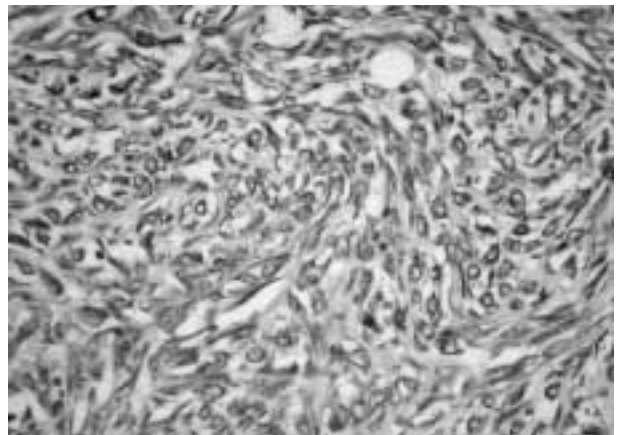


Fig. 5: Positividad difusa para queratina de amplio espectro (AE1/AE3) (original, AE1/AE3 x40).

puede ser útil en el diagnóstico (10,11). A pesar de que los carcinomas metaplásicos de mama son raros, debemos incluirlos siempre en el diagnóstico diferencial de los tumores de mama.

Wargotz recoge la primera serie y la más amplia con 100 casos. Recientemente Gobbi et al revisan 30 casos de carcinomas, exclusivamente sarcomatoides donde más del 95% del tumor es fusiforme, de grado bajo-intermedio. En el 33% de los casos son monofásicos. Describen gran tendencia a la recidiva local pero en ningún caso metástasis ganglionares o a distancia. Por su peculiar comportamiento biológico, propone denominarlos «tumores fusocelulares fibromatosis-like» de la mama, separándolos de los carcinomas metaplásicos de comportamiento biológico más agresivo. Prefiere el término de «tumor» al de «carcinoma» porque en su experiencia ni el fenotipo, ni el comportamiento biológico es el de un carcinoma.

Posteriormente, Sneige describe otra serie de 24 casos, de características histológicas similares a la de Gobbi, discrepando con este autor al encontrar casos que presentaron metástasis a distancia, aunque no ganglionares. Prefiere conservar el término de carcinoma fusocelular o carcinoma sarcomatoide para este tipo de lesiones.

Recientemente, Kurian y Al Nafussi revisan 12 casos, que incluyen varios carcinomas metaplásicos y entre ellos 4 eran sarcomatoides monofásicos de bajo grado «fibromatosis like», similares a este caso, describiendo en dos de ellos un comportamiento biológico muy agresivo, con metástasis a distancia.

De estas revisiones se concluye que sigue existiendo en la literatura mucha confusión en la nomenclatura para estos tumores donde los términos de carcinoma de células fusiformes, carcinoma sarcomatoide, pseudosarcoma, carcinoma metaplásico, carcinosarcoma etc. se usan indistintamente (2,5,7,8). Por este motivo, las series de carcinomas metaplásicos/sarcomatoides son muy heterogéneas y poco extensas por lo que el pronóstico y el tratamiento más adecuado no están del todo aclarados. En la mayoría de las revisiones, el pronóstico se relaciona con el tamaño tumoral, el tipo histológico, afectación o no de los ganglios linfáticos, y, sobre todo, del tipo y grado del componente mesenquimatoso (10). En la literatura, existe evidencia de que los distintos subti-

pos de carcinoma metaplásico tienen distinto pronóstico. Así, a excepción de la serie recogida por Kurian, el carcinoma metaplásico con fenotipo fibromatoso parece tener mejor pronóstico que el resto de carcinomas metaplásicos (1,2,12).

BIBLIOGRAFÍA

1. Wargotz ES, Deos PH, Norris HJ. Metaplastic carcinomas of the breast II. Spindle cell carcinoma. *Hum Pathol* 1989; 20: 732-40.
2. Al Bozzom IA, Abrams J. Spindle cell carcinoma of the breast, a mimicker of benign lesions. Case report and review of the literature. *Ach Pathol Lab Med* 1996; 120: 1066-8.
3. Gobbi H, Simpson JF, Borowsky A, Jensen RA, Page DL. Metaplastic breast tumors with a dominant fibromatosis-like phenotype have a high risk of local recurrence. *Cancer* 1999; 85: 2170-82.
4. Sneige N, Yaziji H, Mandavilli SR, et al. Low-Grade (fibromatosis-Like) spindle cell carcinoma of the Breast. *Am J Surg Pathol* 2001; 125: 1009-15.
5. Otrowski JL, Horgan K, Krausz T, Quinn CM. Monophasic sarcomatoid carcinoma of the breast. *Histopathology* 1998; 32: 180-9.
6. Kurian KM, Al-Nafuss A. Sarcomatoid/metaplastic carcinoma of the breast: a clinicopathological study of 12 cases. *Histopathology* 2002; 40: 58-64.
7. Adem C, Reynolds C, Adlakha H, Roche PC, Nascimento AG. Wide spectrum screening Keratin as a marker of metaplastic-spindle cell carcinoma of the breast: an immunohistochemical study of 24 patients. *Histopathology* 2002; 40: 556-62.
8. Al Nafussi A. Spindle cell tumours of the breast: practical approach to diagnosis. *Histopathology* 1999; 35: 1-13.
9. Rayson D, Adjei AA, Suman VJ, Wold LE, Ingle JN. Metaplastic breast cancer: prognosis and response to systemic therapy. *Annals of Oncology* 1999; 10: 413-9.
10. Günhan-Bilgen I, Memis A, Emin Üstün E, Zekioglu O, Özdemir N. Metaplastic carcinoma of the breast: clinical, mammographic, and sonographic findings with histopathologic correlation. *AJR* 2002; 178: 1421-5.
11. Park JM, Han BK, Moon WK, Choe YH, Ahn SH, Gong G. Metaplastic carcinoma of the breast: mammographic and sonographic findings. *J Clin Ultrasound* 2000; 28: 179-86.
12. Catroppo JF, Lara JF. Metastatic metaplastic carcinoma of the breast: an uncharacteristic pattern of presentation with clinicopathologic correlation. *Diagn. Cytopathol.* 2001; 25: 285-91.