

Carcinoma papilar intraquístico de la mama. Reporte de un caso

Intracystic papillary carcinoma of mamma. Case report

Dr. José María González Ortega,¹ Est. Ailin González Díaz,¹¹ Lic. Marilín Díaz Valdéz,¹ Est. Arnolys Fleites Acosta,¹¹ Dr. Jorge Luis Roque Lorenzo,¹¹ MSc. Dianelys María Dueñas González¹¹

¹ Hospital Territorial Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Matanzas, Cuba.

¹¹ Filial Universitaria de Ciencias Médicas Dr. Eusebio Hernández Pérez. Matanzas, Cuba.

RESUMEN

El carcinoma papilar intraquístico es una forma rara de cáncer de mama, con una incidencia del 0,5-1 % de todos los cánceres de mama. Es un tumor que predominantemente afecta a las mujeres de avanzada edad. Aunque esta rara entidad se creyó que era una variante de carcinoma ductal *in situ*, algunas lesiones pueden ser tumores de bajo riesgo de invasividad. El tumor tiene un excelente pronóstico sin tener en cuenta que sea *in situ* o invasivo. Por lo tanto, un diagnóstico preciso juega un papel crucial en el manejo de pacientes con esta entidad. Se reportó un caso de carcinoma papilar intraquístico, en una mujer de 75 años de edad. Entre los hallazgos patológicos se encontró que el tumor midió 2 cm y se encontraba situado en el cuadrante inferoexterno de la mama derecha. En el ultrasonido realizado se informó una imagen "ecolúcida", de bordes bien definidos, y en la mamografía se planteó la presencia de una imagen nodular de contornos irregulares. El diagnóstico histopatológico fue el de un carcinoma papilar no invasivo, dentro de una lesión quística que midió 1 cm, con nódulo sólido en su interior de 0,5 cm con grado nuclear bajo. Se le realizó una tumorectomía amplia. Actualmente se mantiene bajo control. Para la confección del presente trabajo se consultó 17 materiales entre revistas y libros de Cirugía. El mismo se propuso reportar un caso de carcinoma papilar intraquístico, demostrando cuan extraño resulta esta patología para los especialistas del tema.

Palabras clave: carcinoma papilar intraquístico, mama.

ABSTRACT

The intracystic papillary carcinoma is a rare form of mamma cancer, with an incidence of 0.5-1 % of all mamma cancers. It is a tumor predominantly affecting women in advanced age. Although it was believed that this rare entity was a variant of ductal carcinoma *in situ*, some lesions might be tumors of low risk invasiveness. The tumor has an excellent prognosis despite being *in situ* or invasive one. Therefore, the precise diagnosis plays an important role in the management of patients with this entity. We report the case of an intracystic papillary carcinoma in a woman aged 75 years. Among other pathological findings, the tumor was 2 cm and was located in the low external quadrant of the right mamma. In the carried out ultrasonography, it was informed an echo lucid image, of well defined edges, and the mammography showed the presence of a nodular image with irregular edges. The histopathologic diagnosis was non-invasive papillary carcinoma, inside a 1 cm cystic lesion, with an 0,5 cm solid nodule inside of low nuclear grade. A wide tumorectomy was carried out. Currently it is controlled. For the elaboration of the current paper we consulted 17 materials of journals and Surgery textbooks. The aim was reporting an intracystic papillary carcinoma case, showing how rare this pathology is for the specialists on the theme.

Keywords: intracystic papillary carcinoma, mamma.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma papilar intraquístico (CPI) es una forma rara de cáncer de mama, con una incidencia del 0,5-1 % de todos los cánceres de mama. Típicamente ocurre en mujeres mayores y tiene un pronóstico excelente. La tasa de supervivencia de 10 años reportada para el CPI es de un 100 %, la tasa de supervivencia libre de recurrencia es de un 96 %, y 77 % a los 2 y 10 años, respectivamente.⁽¹⁾ Los pacientes con CPI pueden presentarse como una masa palpable, una descarga sanguinolenta por el pezón, o una alteración mamográfica. Histológicamente, el tumor está enquistado dentro de un conducto dilatado con arborización del estroma fibrovascular y contiene nódulos de carcinoma papilar rodeado por una gruesa cápsula fibrosa.⁽²⁾

La información reciente dentro de la patología de la literatura mundial ha demostrado esto, aunque el CPI se creyó, en una oportunidad, que era una variante de carcinoma ductal *in situ* (CDIS), algunas lesiones pueden actualmente ser tumores de bajo riesgo de invasividad.⁽³⁾

Por su rareza, hay una escasez de literatura relacionada con este tipo de tumor, y la mayoría de los estudios están en forma de series de pocos casos y revisiones. Aunque existen trabajos como el de Grabowski y colaboradores, que utilizaron una base de datos recogida de una amplia población llegando a reunir 917 casos de carcinoma papilar intraquístico de la mama.⁽²⁾

El CPI es generalmente percibido como un cáncer de las mujeres de avanzada edad. Ciertamente, en el estudio de Ibarra y cols, aunque el CPI afectó a las pacientes de todas las edades, la mayor parte de las pacientes fueron mayores, con la edad promedio de 69,5 años.⁽⁴⁾

La clasificación histológica del CPI es confusa, y hay controversia dentro de lo quirúrgico y la patología en la literatura relacionado con su categorización y nomenclatura. En 1983, Carter y colaboradores⁽⁵⁾ expusieron en su trabajo que el carcinoma papilar intraquístico de la mama (CPI) fue distinguido del carcinoma intraductal papilar más común (CDIS) y del carcinoma ductal infiltrante con un patrón papilar. El CPI fue definido como un tumor solitario con un patrón reconocible como un carcinoma que está confinado a un conducto dilatado. Para este estudio, separamos los carcinomas de la mama, los cuales son papilares en tres categorías:

1- El carcinoma papilar intraquístico (CPI), un tumor grande, evidente confinado a un conducto dilatado quísticamente y no asociado con un carcinoma intraductal o invasivo. Asociado a un carcinoma ductal *in situ*.

2. El carcinoma ductal *in situ* (DCIS), un carcinoma no invasivo, que se extiende en los conductos de pequeños y medianos tamaños a todo lo largo del tejido de la mama, y que puede tener una forma papilar, cribiforme, comedo u otra forma.

3. El carcinoma papilar invasivo, es una forma rara de carcinoma invasivo caracterizado por una estructura provista de papilas y frecuentemente asociado con una de las formas no invasivas.⁽⁵⁾

El CPI puede presentarse en una forma pura, o puede estar asociado con un carcinoma ductal *in situ* (CDIS), o un carcinoma invasivo sin otra especificación. La mayor parte de las pacientes con CPI están asociadas a CDIS. La presencia y la distribución de células mioepiteliales son una de las características más útiles para hacer la distinción entre los diferentes tipos de lesiones papilares. Estas células están presentes dentro de las papilas, y en la periferia de los espacios complejos en los papilomas intraductales, pero están ausentes en las papilas de los CPI.⁽⁶⁻⁷⁾

Ya que estas células mioepiteliales pueden ser difíciles de apreciar en las muestras teñidas de rutina con hematoxilina y eosina, la inmunohistoquímica para marcadores de células mioepiteliales, tales como la actina del músculo liso, la calponina y la cadena pesada de miosina del músculo liso pueden ser sumamente útiles, que no pudimos llevar a cabo en nuestro caso debido a limitaciones económicas.⁽⁸⁾

No hay un conjunto de directrices claras en cómo abordar el manejo del carcinoma papilar intraquístico, y durante los últimos 25 años hay varias tendencias concernientes a cómo tratar el tumor.⁽⁹⁾

Estudios más recientes muestran una propensión hacia la conservación de la mama, sin el incremento significativo en la recurrencia tumoral o las muertes relativas al cáncer.⁽³⁾

Además de la excisión quirúrgica, muchos estudios han reportado el uso de radiación adyuvante o endocrinoterapia en el manejo del CPI. Dado lo controversial que resulta la comprensión de la invasividad del tumor y la ocasional asociación de metástasis ganglionar axilar asociada con el CPI, recomendamos tratar el CPI similar al CDIS con microinvasión. Aunque muchos autores han sugerido que el CPI, ya sea invasivo o CIS, sea tratado similar al CDIS.⁽¹⁰⁾

La manifestación clínica usual es la masa palpable o secreción del pezón. La mamografía usualmente muestra un margen bien definido, mientras un margen irregular sugiere la presencia de invasión. La ultrasonografía típicamente revela un área hipoeoica con ecos que se proyectan de la pared del quiste, como se vio en

nuestro caso. A veces puede ser difícil diagnosticar en la citología de aspiración con aguja fina, y esto puede ser atribuido a la naturaleza enquistada y hemorrágica de estas lesiones. Una biopsia excisional es usualmente requerida para establecer el diagnóstico.⁽¹¹⁾

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 75 años de edad, mestiza, que acude a la consulta de Mastología por presentar una tumoración de 1,5 x 2 cm, en la mama derecha. Al examen físico se palpa una tumoración bien circunscrita, de 2 cm, situado a nivel del cuadrante inferoexterno, duro, poco movable, no doloroso. No se constata secreción por el pezón derecho. En el ultrasonido realizado, se informó una imagen "ecolúcida" de bordes bien definidos de 15,1 x 12,4 mm, que parece corresponder a un "quiste" a nivel de la línea media de los cuadrantes externos, hacia la hora 8 de la esfera del reloj. En la mamografía se planteó la presencia de una imagen nodular bien definida, de contornos algo irregulares, que mide 15 x 22 mm. No microcalcificaciones (BIRADS 3) el diagnóstico histopatológico fue el de un carcinoma papilar no invasivo dentro de una lesión quística que midió 1 x 1 x 0,8 cm, con nódulo sólido (tumor) en su interior de 0,7 x 0,5 x 0,5 cm, localizado a 1 cm del borde quirúrgico más cercano. Con grado nuclear 1 según Fisher y un grado 1 de Scarff-Bloom-Richardson (SBR), con presencia de calcificaciones intraductales asociado a un carcinoma ductal *in situ*. Se le realizó una tumorectomía amplia. Actualmente se mantiene bajo control. (Figura)

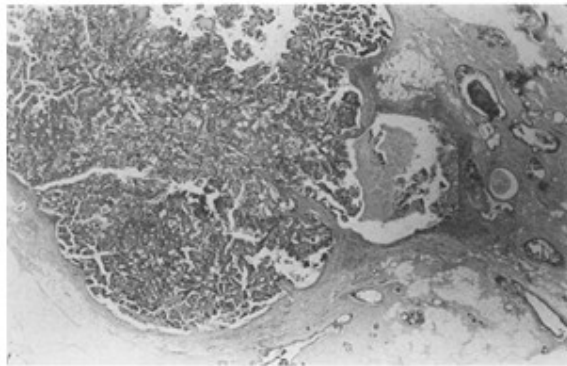


Fig. Carcinoma papilar intraquístico circunscrito y carcinoma ductal *in situ*.

DISCUSIÓN

El carcinoma papilar intraquístico (CPI) representa a un subgrupo patognomónico pequeño de cáncer de mama no invasivo, tiene una incidencia de menos de 0,5 % de las malignidades de la mama, y es sumamente raro en hombres, con presentaciones de pocos casos clínicos en la literatura.⁽¹²⁾

Kulkarni y colaboradores, del Departamento de Patología del Colegio Médico de Miraj, en la India, plantean una incidencia de menos de un 3 % entre todos los cánceres de la mama.⁽¹³⁾

El carcinoma papilar intraquístico en el hombre es una forma rara de presentación del cáncer de mama en este sexo, con una incidencia del 0,5-1 % de todos los cánceres de mama, según Romics y colaboradores, del Departamento de Cirugía del Hospital Universitario de Cork, Irlanda.⁽¹⁾

Sin embargo, Dragoumis y colaboradores reportan una incidencia relativamente más alta de CPI en hombres, que oscila entre un 5-7,5 % cuando se asocia al carcinoma ductal *in situ*.⁽¹⁴⁾

El carcinoma papilar intraquístico es una entidad rara, que usualmente se origina en mujeres de edad avanzada. En el caso que presentamos la edad fue de 75 años.

Yang y colaboradores,⁽¹⁵⁾ reportan una edad promedio de 65,4 años, muy similar a los 69 años de Kulkarni, de la India.⁽¹³⁾

Grabowski y colaboradores,⁽²⁾ quienes utilizaron una base de datos recogida de una amplia población, llegando a reunir 917 casos de carcinoma papilar intraquístico de la mama, la edad promedio de las pacientes fue 69,5 años.

La edad promedio de la serie de Ibarra fue igualmente 69,5 años.⁽⁴⁾ Carter y colaboradores, por su parte, lograron reunir 41 casos de CPI, procedentes de tres instituciones, y concluyeron que la edad promedio fue 63 años.⁽⁵⁾

El CPI en hombres es usualmente reportado por Sinha y Kinoshita entre el grupo de edades de 68 hasta 84 años.^(16,17)

Algunos patólogos ahora prefieren el término "carcinoma papilar encapsulado" al más tradicionalmente denominado "carcinoma papilar intraquístico".⁽¹⁰⁾

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Kim WW, Hur SM, Kim SH, Lee S-K, Kim S, Cho EY, et al. Intracystic Papillary Carcinoma in the Male Breast. *Journal of the Korean Surgical Society* [Internet]. 2010 [citado 11 Dic 2014]; 78(6): 419-22. Disponible en: <http://synapse.koreamed.org/DOIx.php?id=10.4174/jkss.2010.78.6.419>
- 2- Rodríguez MCH, Secades AL, Angulo JM. Intracystic Papillary Carcinoma of the Breast 1. *Radiographics* [Internet]. 2010 [citado 11 Dic 2014]; 30(7): 2021-7. Disponible en: <http://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/rg.307105003>
- 3- Torregroza Diazgranados E, Constanza Gómez M. Tumores papilares intraductales del seno. *Rev Colomb Cir* [Internet]. 2010 [citado 11 Dic 2014]; 25(2): 131-50. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?pid=S2011-75822010000200007&script=sci_arttext
- 4- Kulkarni MP, Gosavi AV, Ramteerthakar NA, Murarkar PS, Sulhyan KR. Intracystic papillary carcinoma of the breast: Report of two cases. *Breast disease* [Internet]. 2011 [citado 11 Dic 2014]; 33(3): 121-4. Disponible en: <http://iospress.metapress.com/index/J0333Q3448037781.pdf>

5- Muñoz Díaz MM, Martín Gutiérrez S, Nieto Gallo MA, Noguero Meseguera R, Rodríguez Prieto I. Carcinoma papilar intraquístico de mama con focos de infiltración. Presentación de dos casos. Colomb Méd [Internet]. 2012 [citado 11 Dic 2014];43(2):163-7. Disponible en:
<http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=28323195009>

6- Wynveen, Christine A, Larry M, Nehhozina T, Muzaffar M, Mohammed B, et al. Intracystic Papillary Carcinoma of the Breast: An In Situ or Invasive Tumor? Results of Immunohistochemical Analysis and Clinical Follow-up. American Journal of Surgical Pathology [Internet]. 2011 [citado 11 Dic 2014];35(1):1-14. Disponible en:
http://journals.lww.com/ajsp/Abstract/2011/01000/Intracystic_Papillary_Carcinoma_of_the_Breast___An.1.aspx

7- Kumar Pal S, Lau SK, Kruper L, Nwoye U, Garberoglio C, Gupta RK, et al. Papillary carcinoma of the breast: an overview. Breast Cancer Research and Treatment [Internet]. 2010 [citado 11 Dic 2014]; 122(3):637-45. Disponible en:
<http://link.springer.com/article/10.1007/s10549-010-0961-5>

8- Collins L, Schnitt S. Papillary lesions of the breast: selected diagnostic and management issues. Histopathology [Internet]. 2008 [citado 11 Dic 2014];52(1):20-9. Disponible en:
<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2559.2007.02898.x/full>

9- Solorzano C, Middleton L, Hunt K, Nadeem M, Funda M, Kuerer HM, et al. Treatment and outcome of patients with intracystic papillary carcinoma of the breast. Am J Surg Pathol [Internet]. 2002 [citado 11 Dic 2014];184(4):364-8. Disponible en:
<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0002961002009418>

10- Rakha EA, Gandhi NM, Climent FM, van Deurzen C, Haider SA, Dunk L. Encapsulated Papillary Carcinoma of the Breast: An Invasive Tumor With Excellent Prognosis. American Journal of Surgical Pathology [Internet]. 2011 [citado 11 Dic 2014];35(8):1093-103. Disponible en:
http://journals.lww.com/ajsp/Abstract/2011/08000/Encapsulated_Papillary_Carcinoma_of_the_Breast___1.aspx

11- Onamia S, Ozakia M, Mortimerb JE, Kumar Pala S. Male breast cancer: An update in diagnosis, treatment and molecular profiling. ScieceDirect [Internet]. 2010 [citado 11 Dic 2014];65(4):308-14. Disponible en:
<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0378512210000356>

12- Raman A, Gupta R, Sharma A, Kumar Dinda A. Invasive papillary carcinoma of male breast. Cases [Internet]. 2010 [citado 11 Dic 2014];53(1). Disponible en:
<http://www.ijpmonline.org/article.asp?issn=0377-4929;year=2010;volume=53;issue=1;spage=135;epage=137;aulast=Arora>

13- Kulkarni MP, Gosavi AV, Ramteerthakar NA, Murarkar PS, Sulhyan KR. Intracystic papillary carcinoma of the breast: Report of two cases. Breast disease [Internet]. 2011 [citado 11 Dic 2014];33(3):121-4. Disponible en:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22460186>

- 14- Dragoumis D, Tsiftoglou A. Intracystic papillary carcinoma associated with ductal carcinoma in situ in a male breast. *Journal of postgraduate medicine* [Internet]. 2008 [citado 11 Dic 2014]; 54(1):39. Disponible en: <http://www.jpgmonline.com/article.asp?issn=0022-3859;year=2008;volume=54;issue=1;spage=39;epage=40;aui=Dragoumis>
- 15- Yang W, Yu L, Lu H, Zhang T. Clinicopathologic study of intracystic papillary carcinoma of the breast. *Zhonghua bing li xue za zhi Chinese journal of pathology* [Internet]. 2008 [citado 11 Dic 2014]; 37(4):234-7. Disponible en: <http://europepmc.org/abstract/med/18844031>
- 16- Sinha S, Hughes R, Ryley N. Papillary carcinoma in a male breast cyst: a diagnostic challenge. *Annals of the Royal College of Surgeons of England* [Internet]. 2006 [citado 11 Dic 2014]; 88(5):W3-W5. Disponible en: <http://www.ingentaconnect.com/content/rcse/arcs/2006/00000088/00000005/art00034>
- 17- Kinoshita T, Fukutomi T, Iwamoto E, Takasugi M, Akashi-Tanaka S, Hasegawa T. Intracystic papillary carcinoma of the breast in a male patient diagnosed by core needle biopsy: a case report. *The Breast* [Internet]. 2005 [citado 11 Dic 2014]; 14(4):322-4. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0960977604002474>

Recibido: 13 de mayo de 2015.

Aceptado: 2 de junio de 2015.

José María González Ortega. Hospital Territorial Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Martí esq. a López Coloma. Colón. Matanzas, Cuba. Correo electrónico: marilindv.mtz@infomed.sld.cu

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

González Ortega JM, González Díaz A, Díaz Valdéz M, Fleites Acosta A, Roque Lorenzo JL, Dueñas González DM. Carcinoma papilar intraquístico de la mama. Reporte de un caso. *Rev Méd Electrón* [Internet]. 2016 Feb-Mar [citado: fecha de acceso]; 38(2). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2961/1448>