

Cistosarcoma phyllodes

G. Zornoza* / J. de Oca* / M. Lera* /
J. L. Hernández*

La primera descripción y esta denominación se deben a L. Muller en 1838¹⁵, y aun tratándose de un tumor raro, son múltiples las citas que han ido apareciendo con posterioridad.

Se trata de un tumor mamario de origen mixto, fibroepitelial, que en base a su rica y variada morfología macro y microscópica ha recibido múltiples denominaciones: Schimmelbusch²⁰ en 1892 lo describió como *Cistoadenoma*; Funck-Brentano⁵ lo denomina *Fibroadenomixoma Phyllodes*; Geschickter⁶ habla de *mixoma intracanalicular gigante de mama*, y en la amplia bibliografía sobre el tema se pueden encontrar otras denominaciones como: *Fibroadenoma gigante*, *fibroadenomixoma*, *tumor phyllodes*, etc.

A pesar del nombre comúnmente utilizado, Cistosarcoma, no puede ser incluido de entrada entre los sarcomas mamarios, sino que debe considerarse como un tumor benigno, y sólo el análisis de una serie de factores macroscópicos y microscópicos permitirá definir su carácter verdadero. Lee y Pack¹², en 1931, hacen una amplia revisión sobre más de cien casos y presentan la primera observación con metástasis, llegando Kessinger¹¹, en 1972, a analizar 67 casos de C. Phyllodes metastásicos, destacando en este sentido los estudios de Norris y Taylor¹⁶ que precisan y proponen los que en su opinión podrían ser los criterios de benignidad o malignidad en estos tumores.

Por último, en esta breve revisión histórica es preciso señalar los casos descritos por Gibbs⁷ de C. Phyllodes maligno en una niña en edad prepuberal, y por Reinhold¹⁷ en un hombre portador de una ginecomastia.

Incidencia

Es un tumor poco frecuente, que representa el 0,3-0,9 % de los procesos mamarios^{13,4}; el 2-3 % de los tumores fibroepiteliales⁸ y el 4 % de nuestra serie; el 0,9 % de los tumores malignos de la mama²².

Excepcional en la glándula masculina¹⁷, se presenta en la mujer, en edades más tardías, unos 15 años posterior a la fibroadenoma común, siendo la 4.ª y 5.ª décadas de la vida^{1,8} las de máxima incidencia y sólo un 5 % se presentan antes de los 20 años. De cualquier forma existen casos descritos en edades muy dispares, oscilan-

do entre los 12 años citados por Gibbs⁷ como más joven y los 87 años del descrito por Haagensen⁸. Excepcionalmente se presenta bilateral y no rara vez va asociado a la presencia o antecedente de un fibroadenoma de la mama homo o contralateral.

Anatomía patológica

Son masas de tamaño variable, en general mayores que el fibroadenoma clásico, llegando con frecuencia a los 10-20 cm de diámetro, superficie nodular y aspecto lobulado irregular. Están en general bien delimitados pero no tienen auténtica cápsula ya que el parénquima mamario aparece rechazado por el tumor como formando una falsa cápsula (fig. 1).

Al corte son más blandos que los fibroadenomas, con áreas de irregular dureza, color blanco-grisáceo, brillante, propio de los tejidos fibrosos y mixoides con vegetaciones y cavidades quísticas en su espesor y en el caso de los tumores voluminosos son frecuentes las áreas de necrosis con o sin cavitación, así como los infartos hemorrágicos. Es característico de estos tumores y justifica su denominación la presencia de quistes

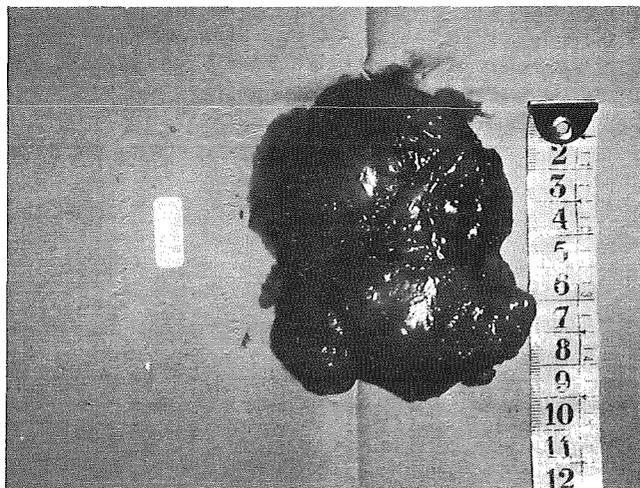


Fig. 1.—Tumor de 9 x 5 cm, superficie lobular, pseudocapsulado. Cistosarcoma Phyllodes.

* Departamento de Cirugía General. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra. Pamplona.

en los que a veces aparecen formaciones foliáceas (phyllodes).

Desde el punto de vista microscópico es indispensable el hallazgo de ambos componentes, epitelial y conjuntivo para poder hacer el diagnóstico (fig. 2), pero es el elemento conjuntivo el componente fundamental y terreno base para la diferenciación del carácter de benignidad o malignidad de estos tumores. El componente epitelial es semejante al de un fibroadenoma intracanalicular, es decir, caracterizado por la formación de túbulos glandulares de luz virtual por aparecer colapsados y con hendiduras debidas a la compresión que sobre ellos efectúa el elemento conjuntivo principal. Con frecuencia las muestras epiteliales son escasas y se hace preciso el estudio de múltiples áreas de tumor, preferentemente de las zonas periféricas, pues la proliferación mesenquimatosa rechaza a los elementos epiteliales hacia la periferia del tumor. De todas formas, como señala Lee ¹² la identificación del componente epitelial está en relación con el material examinado, precisándose en general múltiples cortes para su estudio. Excepcionalmente el elemento epitelial presenta alteraciones morfológicas celulares sospechosas, pero existen casos descritos ^{8,16} de carcinoma lobulillar e infiltrante asentando sobre el componente epitelial de estos tumores.

Las formas benignas de C. Phyllodes se caracterizan por presentar la morfología de un fibroadenoma intracanalicular con intensa proliferación fibroelástica formada por elementos celulares pequeños, fusiformes, levemente acidófilos (fig. 3). La sustancia intersticial más o menos cuantiosa y con aspecto edematoso presenta áreas mixoides o metaplásicas. La presencia de áreas amplias de tipo mixoide ayuda al diagnóstico de C. Phyllodes pero no es por sí sola signo de malignidad.

En las formas malignas se advierte un estroma más denso con gran celularidad, siendo sus elementos celulares irregulares formando remolinos y con atipias nucleares y mitosis frecuentes. De cualquier forma; Haagensen ⁸ señala que los C. Phyllodes con frecuencia parecen malignos pero rara vez lo son y aunque recidiven localmente si no son extirpados ampliamente, pocas veces producen metástasis.

Siguiendo a Contesso ³, Bolner ² en su tesis propone la siguiente graduación en lo que respecta a la malignidad de los C. Phyllodes.

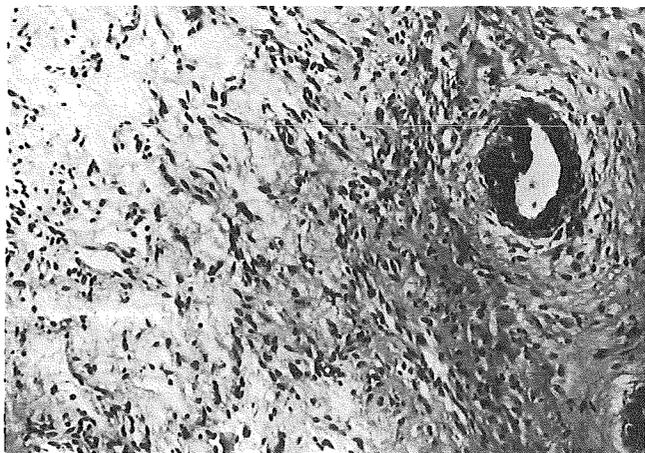


Fig. 2.—Panorámica de Cistosarcoma Phyllodes en la que se observa un estroma de celularidad moderada, constituido por elementos fusiformes. En la parte derecha se observa un conducto mamario.



Fig. 3.—Visión a mediano aumento de un campo constituido por células fusiformes separadas por material mucicoide. Cistosarcoma Phyllodes.

TIPO I.—Fibroadenoma Phyllodes simple, con las características de un fibroadenoma intracanalicular rico en células de pequeño tamaño y en mujeres jóvenes (tumor Phyllodes).

TIPO II.—Fibroma Phyllodes polimorfo. Se trataría de un tumor claramente Phyllodes por su arquitectura foliácea, con mezcla de áreas de infarto, necrosis, degeneración quística, mixoide o metaplasia de tipo condroide óseo o especialmente malpígiانو. Son tumores de talla media, que asientan en mujeres menos jóvenes (tumor Phyllodes sin signos histológicos de malignidad).

TIPO III.—Fibroadenoma Phyllodes sospechoso. Es la forma más difícil de encuadrar. Se trataría de cualquiera de las formas anteriores en las que se aprecian áreas de proliferación de tipo fibroblástico sospechosas por la existencia de irregularidades citonucleares.

TIPO IV.—Fibrosarcoma Phyllodes. En estos casos no existe duda, se trata de un fibrosarcoma rico en colágena, indiferenciado o pleomórfico. Persiste no obstante el característico rechazo hacia la periferia del tumor de los elementos tubuliformes epiteliales. Toker ²³, en un estudio ultraestructural de las formas malignas, confirma que las anomalías citoplasmáticas asientan en el estroma y no en los elementos ductales.

Clínica

Se presenta en mujeres de cualquier edad, pero preferentemente en la 4-5.^a décadas de la vida con una media de 47 años ¹², y excepcionalmente antes de los 20 años ¹.

La mayoría de las veces acuden a la consulta por presentar un tumor redondeado, conocido con anterioridad de meses, que bruscamente empezó a crecer, aumentando a veces su tamaño de forma evidente en pocas semanas.

En ocasiones este crecimiento es tan rápido que origina el adelgazamiento de la piel e incluso su ulceración.

La exploración de la mama confirma la existencia de un tumor generalmente mayor de 4-5 cm, pero variable, pudiendo llegar a los 15-20 cm. Su consistencia es dura y parece bien delimitado y móvil deslizándose en el espesor de la glándula mamaria. Cuando el tumor es pequeño, hecho cada vez más frecuente, merced a un

diagnóstico más precoz de los procesos mamarios, la piel está libre y tiene aspecto normal, pero cuando el tumor ha adquirido cierto tamaño, la mama aparece deformada y la piel que lo cubre adelgazada, tensa, brillante y trasluciendo cuanto más rápido es el crecimiento, pudiendo llegar en algún caso a ulcerar la piel.

En ocasiones la palpación selectiva del tumor permite hallar áreas en el espesor del mismo, de consistencia más blanda, elástica, traducción de las zonas quísticas o mixoides características de este tumor.

Termografía

En los estudios de Spitalier y Amalric ²¹, sobre 12 C. Phyllodes, se evidencia el gran interés de la exploración termográfica, antes incluso que otras exploraciones como la radiología o la punción-aspiración.

Se presentan claros gradientes de temperatura superior incluso a los observados en los adenocarcinomas, llegando a 3°C entre la piel que cubre al tumor y la vecina normal y de una media de 5°C con la del área mamaria contralateral simétrica. La superficie anormalmente caliente, merced a la rica vascularización subcutánea y anárquica, nunca es un punto caliente ("hot spot"), sino una amplia área que frecuentemente afecta a uno o dos cuadrantes mamarios.

Radiología

El estudio radiológico (mamo o xerografía) de la mama, mostrará una masa con las características propias de un tumor benigno, sin que por sí solo aporte datos que aclaren el diagnóstico (fig. 4).

Se presentan como una opacidad densa, de tamaño generalmente grande, límites netos, redondeados o policíclicos, excepcionalmente con áreas centrales más claras. Pueden presentar calcificaciones siempre de tipo benigno, nunca microcalcificaciones. La piel aparece rechazada y excepcionalmente con edema visible. Destaca en la imagen de estos tumores la riqueza vascular que los acompaña ²⁴. En resumen se pueden esquematizar estas características radiológicas en las de un tumor sólido, muy posiblemente benigno.

Citología

Como se ha dicho, para poder hacer el diagnóstico de C. Phyllodes es imprescindible la presencia simultánea de los dos componentes epitelial y conjuntivo, y esto excepcionalmente se puede conseguir por la simple punción-aspiración mediante jeringa. Ocurre que el material que así se obtiene carece con frecuencia de elemento estromal, pudiendo aparecer células representantes del componente epitelial, semejantes a las de un fibroadenoma común. El diagnóstico definitivo sólo se puede obtener con frecuencia mediante un estudio anatómopatológico por biopsia-excisión.

Evolución

El C. Phyllodes es un tumor preferentemente benigno pero en el que se ha de admitir un evidente potencial

maligno. Es característico su crecimiento rápido, pero frecuentemente la enferma refiere conocer la existencia de un pequeño tumor mamario, meses o incluso años antes, que había permanecido estacionario hasta un momento dado.

Se describe insistentemente como tumor voluminoso, pero esto no es sino la evidencia de un retraso en la consulta y diagnóstico, ya que en la medida que se difunda la utilización de los métodos complementarios de exploración, se logran diagnósticos de C. Phyllodes de menor tamaño.

Su crecimiento, aunque no sea un tumor bien capsulado, es de tipo expansivo, no infiltrante, por ello la piel aparecerá adelgazada, incluso en algún caso ulcerada, pero no por infiltración, sino por simple compresión.

La incidencia de formas malignas varía de una serie a otra, calculándose el 6 y 17 % en las series más importantes ^{8,16}. De cualquier forma, frecuentemente se hace difícil incluso para el anatomopatólogo establecer el criterio de benignidad o malignidad en base a la morfología celular que se observa, pues esto no es suficiente, y casos que han sido etiquetados como benignos o malignos, no siguieron la evolución que era de esperar recidiendo un número importante e incluso produciendo



Fig. 4.—Xerografía mamaria, proyección lateral. Tumoraçión grande que ocupa el campo medio posterior, de límites precisos, halo claro peritumoral. Cistosarcoma Phyllodes.

Tabla I. RESUMEN DE LA CASUÍSTICA DE CISTOSARCOMA PHYLLODES EN NUESTRO SERVICIO

CISTOSARCOMA PHYLLODES								
Caso	Edad	T.º Evolución	Tamaño	Otros Fibroadenomas	Tratamiento	Recidiva	T.º Seguimiento	Anat. Pat
1	67	6 meses	2 x 2 x 1 cm	+ Simultáneo	Tumorectomía	No	12 años	C. Phyllodes
2	22	2 meses	8 x 5 x 3 cm	+	Tumorectomía	No	4 años	C. Phyllodes
3	24	4 meses	4 x 3 x 3 cm	-	Tumorectomía	A los 3 años	4 años	C. Phyllodes
4	46	4 meses	10 x 10 x 8 cm	-	Excisión amplia	No	1 año	C. Phyllodes áreas de sospecha
5	80	12 meses	20 x 15 x 15 cm	-	Mastectomía	No	1 año	Fibrosarcoma sobre C. Phyllodes
6	51	24 meses	8 x 6 x 6 cm	-	Tumorectomía	No	5 años	C. Phyllodes
	50	10 meses	5 x 5 x 4 cm	+ Simultáneo	Tumorectomía	No	1 año	C. Phyllodes

metástasis, tumores que en el primer examen fueron diagnosticados como benignos ^{4,9}.

Kessinger ¹¹, en una revisión de 59 pacientes con C. Phyllodes maligno, advierte que el 44 % presentaron como mínimo una recidiva local previa a la metastatización, y Norris y Taylor ¹⁶, sobre 20 casos, señalan que a pesar de que el 40 % recidivaron, sólo el 25 % produjeron metástasis. Estos autores hacen un intento de correlación entre los caracteres anatomopatológicos macro-microscópicos y la posible evolución en cada caso y señalan cuando un tumor es de diámetro inferior a 4 cm y la citología no sospechosa, no son de esperar recidivas; la ausencia manifiesta de encapsulación con aspecto infiltrativo origina una alta mortalidad; las atipias celulares frecuentes originan un 20-40 % de recidivas y un 10-25 % de muertes, existiendo paralelismos entre la frecuencia de atipias y mitosis y el pronóstico del tumor.

Las metástasis, generalmente por vía hemática, asientan preferentemente en pulmón, y con menos frecuencia en hueso. La afectación ganglionar axilar es muy rara.

Tratamiento

Aun cuando se encuentran muy diferentes tendencias en lo que respecta a la amplitud de la exéresis, es preciso insistir en que se trata de un tumor sólo aparentemente capsulado, y que por tanto no puede practicarse una exéresis semejante a la de un fibroadenoma habitual, pues las células que se dejan o incluso las que se desprendan durante la enucleación, tienen capacidad suficiente para crecer y justificar la alta incidencia de recidivas que llegan globalmente al 28 % según Haagensen ⁸. Se hace precisa pues una exéresis local que incluya el tejido vecino en contacto con el tumor, con objeto de que no queden partes de esas prolongaciones o lobulaciones propias de este tumor ^{8,17}. De esta forma, esta "exéresis local ampliada" será una buena técnica para el tratamiento del C. Phyllodes, especialmente para los de tamaño pequeño, menos de 4 cm, evitando así las recidivas. Esta técnica será recomendable para

los casos de fibroadenoma simple, en los que no se realice un estudio intraoperatorio anatomopatológico y en los casos en los que el diagnóstico de C. Phyllodes fue postoperatorio y la exéresis fue semejante a la clásicamente utilizada en los fibroadenomas simples, es preciso instaurar un control periódico ante la posibilidad de una recidiva. Sería, pues, preciso un estudio anatomopatológico intraoperatorio, incluso ante un fibroadenoma simple, ya que con esta medida, ante un C. Phyllodes sería suficiente con la exéresis amplia si es benigno y podría ampliarse a una mastectomía simple si se confirma la malignidad o es dudoso ¹⁹.

No obstante, existen autores que proponen la mastectomía simple de entrada como única manera de evitar las recidivas ^{10,21}, y en base a la mayor agresividad celular de las recidivas ⁹, aun cuando Haagensen ⁸ advierte que rara vez el estroma cambia su aspecto microscópico en las recidivas y nunca lo hace el componente epitelial.

En el caso de tratarse de un tumor voluminoso, o bien en que tras la práctica de un estudio anatomopatológico intraoperatorio se determina su naturaleza sospechosa, es recomendable la práctica de una mastectomía simple o glandulectomía subcutánea, recomendando Mandel ¹⁴ esta técnica de forma sistemática en los C. Phyllodes.

Si el tumor es maligno, parece suficiente con la mastectomía simple, si bien se han empleado mastectomías radicales clásicas o modificadas.

La radioterapia que tan gran utilidad ha demostrado en los carcinomas de esta localización, no parece prestar ninguna en este tipo de tumor. Es de esperar por otro lado que la quimioterapia pueda ayudar en el tratamiento de este proceso.

Bibliografía

1. Amerson JR. *Cystosarcoma Phyllodes in adolescent females. A report of seven patients.* Ann Surg. 171, 849, 1970.
2. Bolner B. *Confrontations radio-cliniques des tumeurs phyllodes.* Thèse. Paris. 1973.
3. Contesso G. *Confrontations radio-cliniques des tumeurs phyllodes.* Bolner B: Thèse. Paris, 1973.

4. Faraci RP, Schour L. *Radical treatment of recurrent cystosarcoma phyllodes*. Ann Surg. 180, 796. 1974.
5. Funck-Brentano P. *Les faux sarcomes du sein: le tumeur "phyllodes"*. Gaz Med France, 60, 687. 1953.
6. Geschickter CF. *Diseases of the breast*. Philadelphia, Lippincot, 1943.
7. Gibbs BF, Roe RD, Thomas DF. *Malignant cystosarcoma phyllodes in a pre-pubertal female*. Ann Surg. 167, 229. 1968.
8. Haagensen CD. *Enfermedades de la mama*. Ed. Beta S.R.L. Buenos Aires (Argentina), 1977.
9. Haydu SI, Espinosa WM, Robbins GF. *Recurrent cystosarcoma phyllodes. A clinicopathologic study of 32 cases*.
10. Hoover HC, Trestiorean A, Ketcham AS. *Metastatic cystosarcoma phyllodes in an adolescent girl: An unusually malignant tumor*. Ann Surg. 181, 279. 1975.
11. Kessinger A. *Metastatic cystosarcoma phyllodes: A case report and review of literature*. J Surg Oncol. 4, 131. 1972.
12. Lee BJ, Pack GT. *Giant intercanalicular fibro-adenomyoma of the breast. The so-called cystosarcoma phyllodes mammae of Johannes Muller*. Ann Surg. 43, 335. 1931.
13. Lester J, Stout AP. *Cystosarcoma phyllodes*. Cancer 7, 335. 1954.
14. Mandel MA, De Palma RG, Voet C, Reagan JW. *Cystosarcoma phyllodes. Treatment by subcutaneous mastectomy with immediate prosthetic implantation*. Ann J Surg. 123, 718. 1972.
15. Muller J. *Cystosarcoma phyllodes mammae*. Arch Anat Physiol. Wissensch. Med. 3, 1836.
16. Norris HJ, Taylor HB. *Relationship of histologic features to behaviour of cystosarcoma phyllodes*. Cancer 20, 2090. 1967.
17. Reingold IM, Ascher GS. *Cystosarcoma phyllodes in a man with gynecomastic*. Am J Clin Pathol. 53, 852. 1970.
18. Rodier D, Janser JC, Walter P, Voegtlin M, Deschler JM. *Tumeurs phyllodes du sein (à propos de 9 cas)*. Genologia 3, 1977.
19. Rueegg P, Sulser M. *Cystosarcoma phylloides mammae analyse von 58 fallen*. Schweiz Med Wschr. 195/42 (1346). 1975.
20. Schimmel Busch C. *Das Cystadenom der Mamma*. Arch Klin Chir. 44, 117. 1892.
21. Spitalier JM, Amalric R, Ayme Y, Lieutaud R, Jacquemier J. *Tumeurs phyllodes du sein. Aspects thermographiques et histologiques*. Genologia 3, 11. 1977.
22. Sprait JS, Donegan WL. *Cancer of the breast*. W.B. Saunders. Filadelfia. 1967.
23. Toker C. *Cystosarcoma phyllodes (an ultra-structural study)*. Cancer 21, 1171. 1968.
24. Wolfe JN. *Xeroradiography of the breast*. Ch. C. Thomas Publisher. Springfield, 1972.

COLECCION CIENCIAS MEDICAS

LIBROS DE ENFERMERIA

GINECOLOGIA

Guillermo López, César Poveda y
María E. Navarro
1977, ISBN 84-313-0475-8, 112 págs. 375 ptas.

OBSTETRICIA

Guillermo López
1975, ISBN 84-313-0409-X, 168 págs. 450 ptas.

DESARROLLO Y ESTIMULACION DEL NIÑO. Desde su nacimiento hasta los dos años

Ignacio Villa, y colaboradores
1979, ISBN 84-313-0583-5, 104 págs. 600 ptas.

OFTALMOLOGIA

José Carlos Pastor
1976, ISBN 84-313-0228-3, 128 págs. 325 ptas.

LIQUIDOS Y ELECTROLITOS

Stroot, Lee y Schaper
(Trad. y adaptación de Eduardo Alegría
y Angel Loma-Osorio)
1977, ISBN 84-313-0484-7, 266 págs. 900 ptas.

LA UNIDAD RENAL

A.J. Wing y M. Magowan
1979, ISBN 84-313-0589-4, 264 págs. 800 ptas.

ENFERMERIA GASTROENTEROLOGICA

Bárbara A. Given y Sandra J. Simmons
1979, ISBN 84-313-0573-8, 384 págs. 1.200 ptas.

CUIDADOS INTENSIVOS

Diego Martínez Caro, José L. Arroyo,
María Carmen Asián
1975, ISBN 84-313-0406-5, 230 págs. 625 ptas.

ETICA PROFESIONAL DE LA ENFERMERIA

Varios
1977, ISBN 84-313-0480-4, 304 págs. 650 ptas.

FORMACION DE LA ENFERMERA: PERSPECTIVAS DE UNA PROFESION

Varios
1975, ISBN 84-313-0408-1, 168 págs. 500 ptas.



EUNSA

EDICIONES UNIVERSIDAD DE NAVARRA, S. A.

Plaza de los Sauces, 1 y 2 - Apdo. 396 - Tel. (948) 256850*

BARAÑAIN-PAMPLONA (ESPAÑA)