

CASO CLINICO: TUMOR PHYLLODES RECIDIVANTE. Trabajo Final de Master

Dra. Esther Baeza

Servei de Ginecologia i Obstetrícia. Hospital General de Granollers (Barcelona)

INTRODUCCIÓN

El tumor phyllodes es una neoplasia de origen fibroepitelial muy poco frecuente, su incidencia se encuentra alrededor del 0.5 % de los cánceres de mama , con un potencial agresivo importante, como se podrá corroborar con el caso clínico que se expondrá a continuación.

Predomina el diagnóstico en mujeres, siendo el rango de edad de mayor incidencia entre los 41 y 49 años, aunque también se puede diagnosticar en otras franjas extremas de edad^{4,8}.

La clasificación de los mismos se divide en tumores benignos, potencialmente malignos o borderline y malignos respectivamente.

Clínicamente presentan una apariencia similar a los fibroadenomas, ya que son de consistencia firme y aspecto lobulado, aunque en el momento del diagnóstico acostumbra a ser de mayor tamaño dado el crecimiento rápido que presentan.

Su tratamiento de entrada es quirúrgico, siendo la agresividad de la cirugía relativa a las características del tumor y de la mama afecta^{2,9}.

METODOLOGIA

A través del estudio, exposición y discusión de la evolución de un caso clínico seguido en el servicio de Patología Mamaria de nuestro hospital.

Acude a nuestro servicio en primera ocasión en julio de 2010 paciente de 30 años, natural de Guinea ecuatorial, ante el hallazgo de tumoración palpable en cuadrante superointerno de la mama izquierda de reciente aparición, como antecedentes presenta:

Antecedentes Familiares: Madre diagnosticada de cáncer de mama bilateral (mastectomía izquierda + tumorectomía mama derecha) con primer diagnóstico a los 35 años, actualmente viva sin evidencia de enfermedad (no aporta informes)

Antecedentes Personales: Embarazo ectópico. Apendicectomía. Tumorectomía mama izquierda en Guinea en febrero de 2010 (no aporta informes), que la paciente refiere con diagnóstico de benignidad.

A la **exploración física** se palpa tumoración de consistencia dura, bordes algo irregulares de unos 8 cm de diámetro aproximadamente en región cercana a cicatriz de tumorectomía previa, por lo que se decide cursar ecografía mamaria.

Ecografía mamaria + BAG: Nódulo sólido de > 5 cm , hipoecoico, heterogéneo, de bordes bien delimitados. **AP:** Tumoración bifásica fibroepitelial más concordante con tumor Phyllodes, se recomienda exéresis quirúrgica de la lesión.

La paciente es intervenida mediante tumorectomía simple en agosto de 2010 con buen curso postoperatorio.

Informe anatomopatológico de la pieza: Tumor Phyllodes benigno. Margen externo de ampliación negativo que se decide ampliar en el mismo acto quirúrgico por sospecha de posible afectación del mismo. El tumor presenta en la mayoría de secciones estudiadas una delgada zona de separación con el borde quirúrgico (estrecha banda de tejido adiposo o tejido conectivo fibroso) aunque en alguna de las secciones la lesión afecta directamente dicho margen. El fragmento de ampliación (externo) no muestra lesión.

Con este informe se considera una cirugía óptima (se consideran márgenes negativos) y se decide dar el alta para continuar control a nivel ambulatorio.

RESULTADOS

Se considera seguimiento anual por antecedente de tumoración Phyllodes benigno.

La paciente reconsulta al año, en agosto de 2011, en el curso de una gestación gemelar BC/BA por FIV de 33.5 semanas de amenorrea vía urgencias por dolor en mama izquierda de tres meses de evolución.

A la **exploración física** la mama izquierda se encuentra aumentada de tamaño, dolorosa al tacto, y a la palpación se evidencian múltiples tumoraciones de consistencia elástica, con zonas más induradas, que ocupan la práctica totalidad de la mama y que han empezado a ulcerar piel, sin palpase adenopatías axilares.

Dado la presentación clínica y el antecedente previo, se decide revisar el diagnóstico anatomopatológico de la tumoración intervenida en 2010 (confirmándose el mismo) y se cursan pruebas complementarias.

Ecografía mamaria + BAG: Masa lobulada que ocupa toda la mama izquierda. Ecografía axilar con ganglios de morfología normal. **AP:** Tumor fibroepitelial bifásico con componente epitelial con cambios lactacionales y componente estromal con alto potencial de malignidad. (Los cambios lactacionales en el componente epitelial emmascaran el componente estromal con un alto índice mitótico pero no suficiente para catalogar el diagnóstico de sarcoma, el contexto clínico y la morfología histológica hacen sugerir un diagnóstico parecido al Sarcoma del estroma periductal, que es una variante de tumor phyllodes con potencial maligno¹¹).

Dado el diagnóstico de tumoración maligna que ocupa la practica totalidad de la mama en una gestante portadora de gestación gemelar en tercer trimestre, se decide en el comité la inducción al parto tras maduración pulmonar previa a las 37 semanas de amenorrea con finalización de la gestación mediante cesárea el 22 de agosto de 2011 tras la sospecha de pérdida de bienestar fetal del segundo feto, con obtención de un primer feto hembra vivo de 2170 gr Apgar 10.10.10 y posteriormente un segundo feto masculino de 2210 gr Apgar 10.10.10.

A la semana de la cesárea se practica Mastectomía simple mama izquierda el 30 de agosto de 2011.



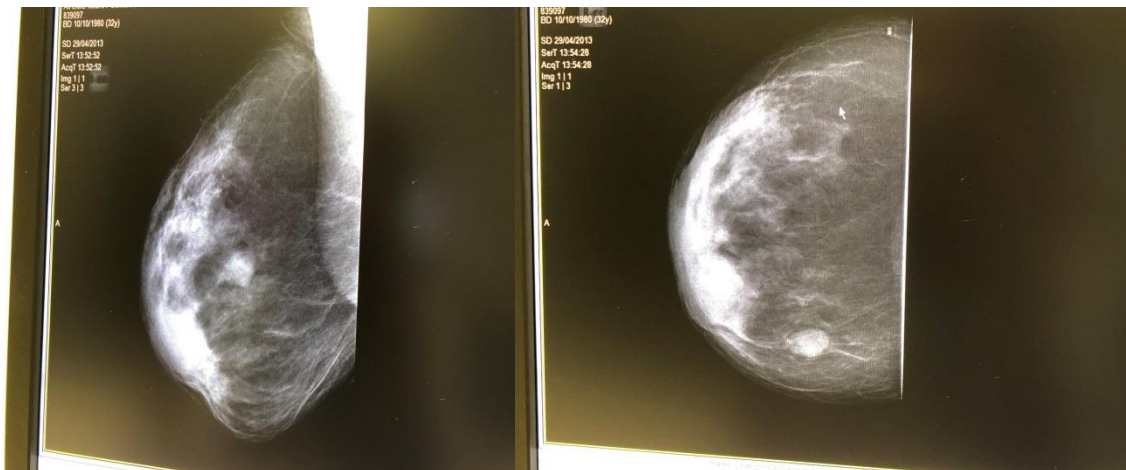
La pieza quirúrgica definitiva se informa como **AP**: Tumor Phyllodes borderline recidivado, con cambios de tipo lactacional asociados al embarazo. Medida del tumor 22 x 15 cm. Componente tumoral T.Phyllodes 18% Cambios lactacionales 82%. Crecimiento compresivo. Márgenes quirúrgicos libres. El componente de T.Phyllodes no afecta los márgenes de resección quirúrgicos, el margen más próximo se encuentra a 1.7 cm. En la ampliación de márgenes no se presenta T.Phyllodes, sólo se evidencian cambios lactacionales.

Fue visitada posteriormente por **Oncología Médica**: Valorada inicialmente en octubre de 2011 se planteó tratamiento de radioterapia adyuvante por la recidiva local a pesar de unos márgenes adecuados en primera intervención^{2,5,9}, que se realizó en servicio de radioterapia externo al Hospital y finalizó en febrero de 2012 con buena tolerancia. Se plantea seguimiento conjunto por parte de Ginecología y Oncología con controles periódicos con exploración física, mamografía y Rx de tórax anual.

Durante el seguimiento en **Ginecología** en abril de 2013 se detecta aparición de nueva tumoración en la mama contralateral, mama derecha. A la **exploración** a nivel retroareolar en cuadrante inferointerno de mama derecha se palpa tumoración móvil de unos 4 cm y en cuadrante superointerno de la misma mama otra tumoración de similares características de 1-2 cm.



Se le practica estudio complementario mediante **mamografía**: Mastectomía en mama izquierda. En mama contralateral aparición de dos nódulos sólidos hipoeoicos y de bordes bien delimitados a nivel de cuadrante inferointerno de 45 mm y otro de las mismas características en cuadrante superointerno de 30 mm.



Se realiza **BAG** de ambos nódulos informándose de: Nódulo de cuadrante inferointerno tumor bifásico estromático-epitelial compatible con fibroadenoma y del nódulo de cuadrante superointerno se obtienen cilindros de lesión con características de tumor Phyllodes de bajo grado.

Se plantea el caso en comité y se decide exéresis de los dos nódulos. Se le explica a la paciente el resultado y se programa para cirugía conjunta con cirugía plástica. En junio de 2013 se le practica una reducción mamaria derecha con exéresis amplia del tejido mamario y extracción de las 2 tumoraciones (1 fibroadenoma + 1 tumor phyllodes)+ injerto del complejo areola pezón (técnica de Torek). Se pospone la reconstrucción de la mastectomía izquierda hasta finalizar este tratamiento y ver el resultado obtenido¹².



El resultado de **AP** es: Ambas lesiones estudiadas tienen una medida tumoral de 5.5 y 4 cm con diagnóstico de tumor Phyllodes borderline, ausencia de necrosis y de hemorragia,

ausencia de invasión vascular, recuento mitótico <2 por campo de gran aumento y márgenes quirúrgicos de resección sin evidencia de neoplasia.

Visitada posteriormente por **Oncología Médica**: Se valora el caso, y dado que se han conseguido márgenes adecuados y que no está claro el beneficio de la radioterapia adyuvante, se propone mantener el seguimiento clínico, analítico y radiológico conjunto con Ginecología^{2,9}.

Se mantiene estable clínicamente y con controles radiológicos correctos. Se visita con **Cirugía Plástica** que valora positivamente los resultados de la cirugía oncoplástica con injerto del complejo areola pezón de la mama derecha y plantea la reconstrucción de la mama izquierda con dorsal ancho + expansor.

En abril de 2016 se interviene de la reconstrucción mamaria con colgajo del dorsal ancho y colocación de expansor 400 MV con 160 cc de suero a nivel submuscular secundaria a la mastectomía de la mama izquierda. Presenta una buena evolución postoperatoria, únicamente cursa con un discreto seroma en la espalda que mejora con presoterapia con faja abdominal¹².



En visita de seguimiento a los 6 meses de la cirugía de reconstrucción con dorsal ancho con **Cirugía Plástica** se evidencia una tumoración a nivel axilar izquierdo, dura ,no móvil de unos 5 cm de diámetro, que no tiene relación con la musculatura pectoral y del dorsal ancho utilizados en la intervención.

Se solicita **Ecografía axilar**: donde se visualiza nódulo sólido de bordes lobulados de 45 mm en región axilar izquierda, palpable del que se toma muestra para biopsia. **BAG**: compatible con tumor Phyllodes borderline. Ki 67 25-50%. Ausencia de necrosis.

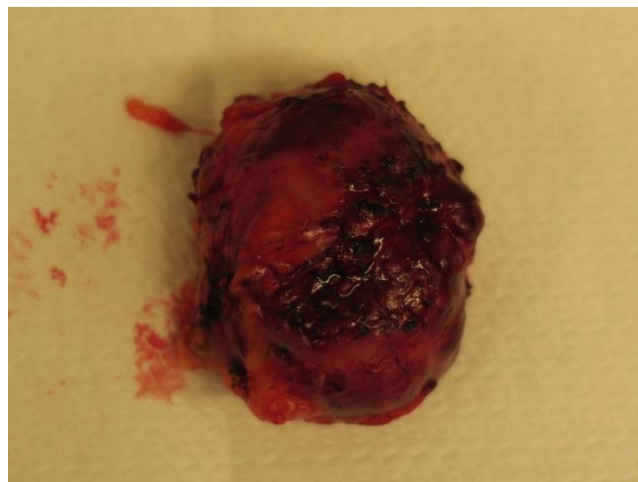
Se pide una **RMN de mama**: Mastectomía izquierda con reconstrucción con expansor protésico que artefacta todo el estudio sin poder valorar la región axilar izquierda. Mama contralateral sin lesiones focales ni áreas de captación patológica del contraste endovenoso. Las regiones axilar y de la mamaria interna derechas visualizadas no presentan alteraciones significativas.

TAC toracoabdominal: Tumoración axilar izquierda, sólido-quística de 50x45x57 mm con predominio del componente quístico aunque con claro componente sólido. No se observan adenopatías locoregionales ni metástasis a distancia.



Se presenta nuevamente en comité, paciente con segunda recidiva izquierda de tumor Phyllodes borderline con estudio de extensión negativo donde se plantea resección de la tumoración axilar con márgenes amplios¹⁰.

Es nuevamente intervenida en noviembre de 2016 de la tumoración axilar izquierda como recidiva del tumor Phyllodes que se encontraba adherida a pared costal y vena axilar, pudiéndose realizar una resección satisfactoria respecto estas estructuras, que se envía para estudio diferido.



AP: Recidiva de tumor Phyllodes maligno. Medida tumoral 8 cm con sobrecrecimiento estromal, moderado pleomorfismo estromal, presencia de necrosis y signos hemorrágicos (15-20%), ausencia de invasión vascular, no se evidencia parénquima mamario ni componente epitelial. Ki 67 del 35-50% y márgenes quirúrgicos de resección expansivos no infiltrativos muy ajustados a la neoplasia (el estudio de los márgenes quirúrgicos es muy aproximativo, dado que el tumor Phyllodes muestra márgenes irregulares y no se puede asegurar la negatividad de los mismos, al examen histopatológico los márgenes están muy ajustados a la neoplasia, el más cercano el anterior <1 mm, el resto entre 1-10 mm) ^{3,13}

Comentado el caso en comité de mama, no es posible ampliar más los márgenes.

Oncología médica comenta el caso con nuestro Hospital de referencia de tercer nivel que plantea realizar radioterapia (no se conoce si se había irradiado la zona axilar cuando se realizó la radioterapia adyuvante en 2012), pero finalmente comentando el caso con el primer servicio externo en el que se realizó la radioterapia se contraindica. No sería candidata a tratamiento sistémico, dado que no hay datos de beneficio de QT adyuvante en este tipo de tumores, se recomienda un control sistémico trimestral^{4,8}.

La paciente acude en marzo de 2017 en un intervalo de sus controles por autopalpación de lesión a nivel cervical izquierdo. A la **exploración** se aprecia probable adenopatía de nueva aparición a nivel supraclavicular izquierdo, dolorosa de unos 2 cm¹⁰.

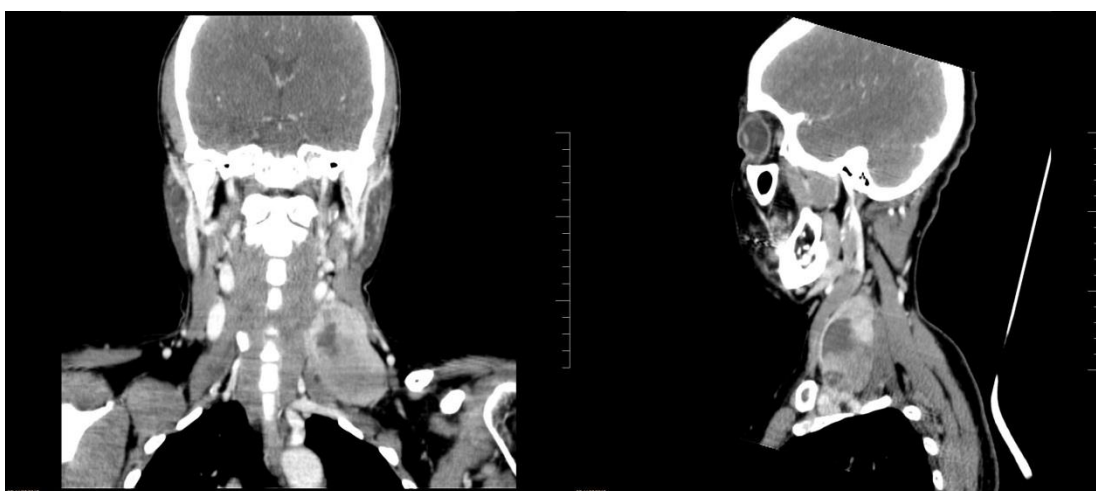
Se cursa **ecografía cervical:** Se observa una lesión nodular de apariencia ecográfica heterogénea, dura, de aproximadamente 4 x 3 x3 cm, a nivel laterocervical izquierdo, supraclavicular. **PAAF:** Escaso material compatible con tumor mesenquimal.

Se practica **TAC toracoabdominal:** Se evidencia tumoración laterocervical izquierda que se extiende hasta región supraclavicular , incluye diagnóstico diferencial de diseminación adenopática metastásica por tumor mamario ya conocido vs proceso linfoproliferativo. Presencia de adenopatías en ligamento gástrico y retroperitoneales en el límite alto de la normalidad a tener en cuenta en función de histología del conglomerado adenopático descrito y valorar en próximos controles.

Se comenta el caso con **Oncología médica** del Hospital de tercer nivel de referencia para valorar actitud quirúrgica sobre dicha lesión, se cursa visita de terciarismo oncológico.

En primera visita por **Oncología médica** del tercer nivel en mayo de 2017 se plantea la posibilidad de reseca la recidiva laterocervical siendo presentado el caso en comité del servicio de Otorrinolaringología previa realización de TAC laterocervical.

TAC laterocervical: Voluminosa tumoración laterocervical izquierda, correspondiente a mazacote adenopático en el contexto clínico de la paciente, de 67 x 50 x 40 mm, con captación de contraste endovenoso y áreas de aspecto necrótico, situada en íntima relación con paquete vascular laterocervical, desde la altura de hueso hioides-glándula submaxilar y extendiéndose caudalmente hasta fosa supraclavicular e incluso infraclavicular, en unión cervicotorácica. La tumoración contacta con AC y en mayor grado con vena yugular interna, que en múltiples secciones no se identifica. Fosas infratemporales y espacios parafaríngeos simétricos. Glándulas salivares (parótidas y submaxilares) de aspecto tomodensitométrico normal. Vía aérea faringolaríngea sin alteraciones.



En fecha del 15 de mayo de 2017 se procede a realizar cirugía de rescate mediante linfadenectomía radical cervical unilateral izquierda (vaciamiento funcional II-III-IV-V ligadura del conducto torácico). La paciente presenta buena evolución postoperatoria, únicamente presenta cierta dificultad para girar la cabeza hacia la izquierda y sensación de tensión en la zona.

AP: Proliferación mesenquimal compatible con metástasis de tumor Phyllodes conocido y que parece corresponder a lesión metastásica ganglionar debido a la presencia esporádica de nidos de aspecto ganglionar así como un pequeño ganglio linfático negativo en la periferia. Aunque la lesión parece nucleada, se encuentra a menos de 0,5 mm de lo que podría ser el margen de resección¹⁰.

El 07 de junio de 2017 es visitada por servicio de **radioterapia** que decide plantear terapia local con radioterapia y plantear posterior tratamiento quimioterápico adyuvante. Se administran 14 Gy en primera sesión con buena tolerancia, a las 2 semanas de tratamiento se administran 28 Gy y en tercera sesión a finales de julio de 2017 se administran 40 Gy evidenciándose importante epitelitis en el campo de radioterapia, cosa que sorprende en el contexto de piel oscura de la paciente por lo que ante estas circunstancias y considerando que se trata de un tratamiento adyuvante se suspende para evitar mayores secuelas.

El 02 de agosto de 2017 es nuevamente visitada por **Oncología médica** que confirma la resolución completa de la epitelitis. Ofrece a la paciente la posibilidad de quimioterapia adyuvante vs seguimiento dado que estamos en el escenario de una recidiva, la paciente prefiere seguimiento y se programa TC ORL en 6 semanas.

TAC ORL el 22 de septiembre de 2017: Nasofaringe, orofaringe, laringe e hipofaringe sin alteraciones. Tiroides sin alteraciones. Ganglios laterocervicales bilaterales de tamaño no significativo. Cambios postquirúrgicos en región laterocervical/supraclavicular izquierda. No se objetivan adenopatías. Conclusiones: Ganglios laterocervicales bilaterales de tamaño no significativo. Cambios postquirúrgicos laterocervicales/supraclaviculares izquierdos.



Se organiza visita de seguimiento con **Oncología médica** para noviembre dado que la paciente refiere que se marcha de viaje con resultado de control analítico y TAC body.

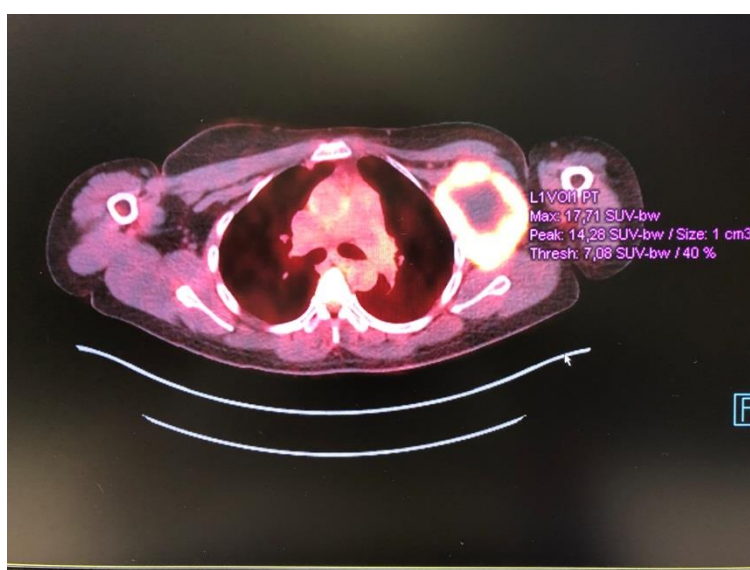
La paciente no acude a control hasta enero, derivada desde el servicio de **Urgencias** a donde acude por adenopatías axilares dolorosas, sensación distérmica y escasa tos no productiva en fecha de 3 de enero de 2018. A su llegada a Urgencias paciente febricular, hemodinamicamente estable auscultación cardiorespiratoria sin hallazgos a destacar. Se solicita analítica, Rx de tórax y se prescribe tratamiento analgésico y antibiótico manteniendo a la paciente en observación. La analítica general muestra una discreta anemia normocítica, función renal e ionograma conservado. PCR 3.59. Radiografía de tórax sin imagen de condensación en parénquima pulmonar.

Se pauta Amoxicilina clavulánico 875 mgr/8h durante 7 días y Paracetamol 1gr/8h si precisa. Enantyum 25 mgr/8h si precisa y Omeprazol 20 mgr/24h.

El 09 de enero de 2018 se visita con **Oncología médica**: La paciente explica haber estado febricular hasta 37.5 a pesar del tratamiento antibiótico, también refiere tensión en el brazo izquierdo y a veces paresia que no se confirma con la exploración aunque si se evidencia dificultad a la movilización por dolor. A la exploración presenta zona inflamada y muy dolorosa a la mínima palpación de axila izquierda a región supraclavicular izquierda. Se cursa **TC body urgente** + analítica. Se inicia pauta de fentanilo 12 mcg/h + citrato de fentanilo de rescate, continuar paracetamol y enantyum y pauta corta de prednisona.

El 16 de enero en nueva visita con **Oncología médica**: La paciente presenta empeoramiento del dolor a pesar del tratamiento, aunque el citrato de fentanilo lo ha tomado de forma irregular. Se incrementa el fentanilo a 25 mcg/h y se reinstruye en los rescates, y en la pauta de dexametasona. Se reclama el **TC** y se solicita **PET**.

PET TC cuerpo entero (29 de enero de 2018): Las imágenes ponen de manifiesto la captación fisiológica de FDG (cerebro, región orofaríngea, miocardio, hígado, bazo, y tracto gastrointestinal) y su eliminación urinaria (riñones, uréteres y vejiga). Masa retropectoral izquierda, con importante aumento patológico de captación de FDG (SUV max 17,1), con centro necrótico sugestivo de infiltración tumoral. Captación de FDG (SUVmax 3,1) en el nódulo subpleural del segmento anterior del LSI, ya conocido, que dado el contexto de la paciente no permite descartar una metástasis pulmonar.



TAC partes blandas cuello (19 de febrero 2018): Nasofaringe, orofaringe, laringe e hipofaringe sin alteraciones. Glándulas submaxilares y parótidas sin alteraciones. Tiroides sin alteraciones. Ganglios laterocervicales bilaterales de tamaño no significativo. Cambios postquirúrgicos en región laterocervical/supraclavicular izquierda. Tumoración axilar izquierda de 76 x 90 mm, pared gruesa, nódulos solidos captantes y área central necrótica, no visualizada en estudio previo realizado el 22/09/17 compatible con recidiva tumoral ganglionar axilar.

Visitada por **Oncología Médica** y dado el diagnóstico de recidiva axilar y recaída no resecable se decide iniciar tratamiento quimioterápico paliativo con Doxorubicina-Olaratumab con el que sigue a fecha de hoy.

DISCUSIÓN

La primera descripción de un tumor Phyllodes fue hecha por Johannes Müller en el siglo XIX y desde entonces ha recibido varias denominaciones.

Es un tumor de escasa frecuencia y por tanto de epidemiología escasamente conocida. La edad media de aparición del tumor esta alrededor de los 45 años , aunque también se han descrito casos en adolescentes y en pacientes ancianas, en el caso que nos ocupa la edad de aparición es anterior a la edad media, ya que se diagnostica a los 30 años de

edad. Predomina el diagnóstico en mujeres, aunque también puede presentarse en hombres asociado habitualmente a ginecomastia. Se presentan de forma bilateral en menos de un 2.5% de los casos, hasta en un 20 % puede estar asociado con un fibroadenoma concomitante, como en nuestro caso donde en la primera recidiva posterior a la mastectomía se diagnostica a la paciente de 2 lesiones etiquetadas como fibradenoma y tumoración phyllodes. En un 12.5% de los casos tienen historia de fibroadenomas previos, en nuestro caso la paciente refería que se le había practicado una tumorectomía previa en su país , aunque no aportaba informes, por lo que no podemos asegurar que el diagnóstico de la misma fuese de fibroadenoma. Se ha asociado el padecer Síndrome de Li Fraumeni como posible factor predisponente a la aparición de una tumoración phyllodes⁵.

En nuestro caso la clínica de presentación fue la típica, como un nódulo palpable de consistencia firme y elástica, polilobulado, indoloro y de crecimiento muy rápido. Según los estudios se encuentra que la medida en el momento del diagnóstico estaría alrededor de los 8 cm. Podemos encontrar tanto tumores de pocos centímetros al diagnóstico como lesiones que afecten de forma masiva a la mama hasta llegar a distorsionar su anatomía y conseguir incluso ulcerar la piel. En el caso que nos ocupa vemos que el primer diagnóstico de tumoración phyllodes se trata de una tumoración que si es de rápido crecimiento pero todavía circunscrita a la mama de unos 4-5 cm , mientras que cuando se diagnostica durante la gestación la tumoración llega a alcanzar unas dimensiones que distorsionan por completo la anatomía y que son el motivo de tener que practicar una cirugía radical como la mastectomía para resolver el cuadro^{4,8}.

Dependiendo del tamaño y la edad de presentación el diagnóstico diferencial de la tumoración phyllodes es distinto, en mujeres jóvenes y con tumoraciones de pequeño tamaño el diagnóstico diferencial será con el fibroadenoma, con tumoraciones de mayor tamaño deberá diferenciarse del fibroadenoma gigante juvenil. Y en mujeres a partir de una mediana edad en adelante, como en el caso que nos ocupa, el diagnóstico diferencial debe efectuarse con el cáncer de mama. Tal como se presenta en nuestro caso, en el momento de diagnóstico durante la gestación se sospecha un diagnóstico de sarcoma aunque posteriormente en la pieza quirúrgica se demuestra un tumor phyllodes borderline^{2,9}.

La imagen con la que se presenta el tumor phyllodes a nivel mamográfico puede ser similar a la de un fibroadenoma, como una imagen heterogénea , lobulada y con áreas quísticas en su interior. La ecografía ayudará a complementar el diagnóstico, en la cual se suelen presentar como una masa heterogénea , de predominio sólido con regiones quísticas de aspecto anecoico en su interior, normalmente con bordes bien definidos y de aspecto lobulado con sombra acústica en los extremos⁶.

La mayoría de las tumoraciones phyllodes son benignas histológicamente en un porcentaje de más de un 50% de las ocasiones, la histología menos frecuente sería la borderline que se encontraría alrededor de un 10%, y los de histología maligna se encontraría alrededor de un 30% teniendo en cuenta criterios de pleomorfismo nuclear, índice mitótico, infiltración de bordes y crecimiento del estroma, siendo este último criterio el que más se asocia al componente agresivo y que predice el comportamiento metastásico del tumor. Es cierto que en nuestro caso en la primera recidiva axilar que se interviene en noviembre de 2016 en el informe anatomopatológico se destaca el sobrecrecimiento estromal y el marcado pleomorfismo presente.

Como se ha comentado anteriormente la mayoría se clasifica como benignos, aunque su conducta biológica es incierta, ya que en sus formas menos agresivas su comportamiento es similar a los fibroadenomas aunque con mucha mayor propensión a la recidiva. En menos del 5% de los casos pueden degenerar a lesiones sarcomatosas con alto potencial

metastásico, de predominio pulmonar. En nuestro caso recordamos que la pieza de la tumorectomía inicial fue catalogada de phyllodes benigno, se podía suponer una baja probabilidad de malignización, que como se ha visto posteriormente no se ha cumplido con las múltiples recidivas posteriores que se han presentado a nivel locoregional (axilar y cervical), y hasta la fecha únicamente se ha detectado un nódulo subpleural estable, que en el último PET de enero de 2018 no pueden descartar que dado el contexto de la paciente pueda corresponder a una metástasis pulmonar^{3,13}.

El tratamiento del tumor phyllodes es predominantemente quirúrgico, se aconseja una resección con un margen adecuado de seguridad, que algunos autores aconsejan no sea inferior a 1-2 cm¹. Si revisamos las anatomías patológicas de nuestro caso, veremos que en la tumorectomía inicial que se etiquetó como tumor phyllodes benigno se informaba de proximidad de todos los márgenes, y a pesar de ello en comité se dio por válida la cirugía, quizás vista la evolución del caso a posteriori se podría haber valorado la posibilidad de ampliación de los mismos, aunque no podemos asegurar que la evolución hubiese sido distinta a la que ha sido quizás pueda servir para adoptar una actitud distinta en un hipotético caso futuro.

La relación mama-tumor debe ser la que influya en el planteamiento de un posible tratamiento conservador. Las tasas de recurrencia se sitúan en torno a un 15-20%, por tanto de primera elección estaría indicada la resección con márgenes libres. En casos de tumoraciones de gran tamaño como en nuestro caso en el diagnóstico de la tumoración durante la gestación estaría indicada la mastectomía total, no se indicó reconstrucción inmediata por el mal pronóstico supuesto dado que la biopsia prequirúrgica orientaba la lesión como un posible sarcoma o tumor phyllodes maligno aunque a posteriori acabó siendo diagnosticada de tumoración phyllodes borderline, posiblemente si hubiésemos supuesto un diagnóstico borderline de entrada se hubiese planteado reconstrucción inmediata con colgajo de dorsal ancho, que es la técnica quirúrgica que se realizó finalmente¹².

Se detectan alrededor de un 20% de nódulos axilares palpables en estas pacientes, pero a pesar de ello únicamente un 2% tienen evidencia histológica de malignidad por lo que no se recomienda de entrada la linfadenectomía axilar¹⁰. En nuestro caso se realizó la exéresis de una tumoración en región axilar izquierda de unos 8 cm, siendo esta dificultosa, sin proceder a vaciamiento axilar, y actualmente en enero se ha vuelto a diagnosticar recidiva de la misma región axilar intervenida previamente, de la que no se ha vuelto a plantear abordaje quirúrgico. A nuestra paciente si se la sometió a cirugía de rescate por recidiva a nivel cervical, practicándose un linfadenectomía cervical radical izquierda. La diseminación sistémica es rara y es de predominio pulmonar, aunque también se han descrito casos de metástasis óseas, hepáticas y cerebrales.

La mayoría de las pacientes afectas de tumor phyllodes se curan con la cirugía con un pronóstico excelente si la extirpación es completa. Las tasas de supervivencia a 5 años de tumores de histología maligna son del 82%, y del 91% para tumoraciones borderline y benignas⁵. En nuestro caso han pasado 8 años del diagnóstico inicial de tumoración phyllodes benigno, por tanto si es cierto que la evolución ha sido muy tórpida pero a nivel de supervivencia cumple los rangos de las estadísticas citadas previamente.

La radioterapia no se emplea de forma habitual en el tratamiento de esta entidad, únicamente estaría indicada en casos seleccionados de tumoraciones de gran tamaño en las que no se puede asegurar que los márgenes se encuentren completamente libres, cuando existen episodios de recurrencia o degeneración sarcomatosa o la histología sea maligna. Nuestro caso cumple todos los criterios anteriormente esmentados, se le administró radioterapia en 2012 después de la mastectomía, aunque los márgenes eran aparentemente libres se tuvo en cuenta el factor de la recidiva local, tras la cirugía de

recidiva axilar en noviembre de 2016 se plantea la posibilidad de administrar radioterapia por la proximidad a márgenes pero finalmente se contraindica dado que no se conoce si la zona ya se irradió previamente tras la mastectomía en 2012. Cuando si vuelve a irradiarse es a posteriori en mayo de 2017 tras la linfadenectomía cervical radical izquierda por sospecha de margen próximo y recidiva.

El papel de la quimioterapia es controvertido pudiendo estar indicada en casos muy específicos. En nuestra paciente se planteó el tratamiento con quimioterapia tras la cirugía de recidiva axilar siendo desestimada por no existir claros datos de beneficio, pero si se ha iniciado tratamiento con quimioterapia paliativa tras la nueva recaída axilar diagnosticada en enero de 2018, por ser una lesión no resecable, y que a fecha de hoy sigue recibiendo.

El tumor phyllodes es una entidad poco frecuente, pero que debemos tener presente ante toda tumoración de nueva aparición y de crecimiento rápido.

CONCLUSIONES

El hecho de haber elegido este caso en particular recae en lo extraordinario del mismo, me parece un caso interesante y completo por su complejidad, a través del mismo se pueden repasar diversos aspectos de la patología mamaria. De entrada sirve para profundizar sobre el conocimiento de una entidad relativamente poco frecuente como el tumor phyllodes, nos sirve para vislumbrar su capacidad importante de malignización y recidiva. Por otro lado este caso también es interesante por la aparición de la patología durante la gestación, lo que nos sirve para revisar el manejo en la embarazada y también porque posteriormente nos sirve para hacer un repaso de las técnicas reconstructivas de la cirugía plástica. Por último también me ha parecido interesante el uso de las técnicas de imagen para el seguimiento con la revisión en imágenes de mamografía, TAC y PET.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sevinç Aİ, Aksoy SÖ, Güray Durak M, Balci P. Is the extent of surgical resection important in patient outcome in benign and borderline phyllodes tumors of the breast? [10.3906/sag-1704-47](#)
2. EfaredB. Phyllodes tumors of the breast: clinicopathological analysis of 106 cases from a single institution. [J Coll Physicians Surg Pak.](#) 2018 Jan;28(1):69-71. doi: 10.29271/jcpsp.2018.01.69
3. Faridi SH, Siddiqui B, Ahmad SS, Aslam M. Progression of Fibroadenoma to Malignant Phyllodes Tumour in a 14-Year Female. [10.29271/jcpsp.2018.01.69](#)
4. Rodrigues MF, Truong PT, McKeivitt EC, Weir LM, Knowling MA, Wai ES. Phyllodes Tumors of the breast: The British Columbia Cancer Agency experience.. [Cancer Radiother.](#) 2018 Mar 7. pii: S1278-3218(18)30003-9. doi: 10.1016/j.canrad.2017.08.112
5. Zhou ZR, Wang CC, Sun XJ, Yang ZZ, Chen XX, Shao ZM, Yu XL, Guo XM. Prognostic factors in breast phyllodes tumors: a nomogram based on a retrospective cohort study of 404 patients. [Cancer Med.](#) 2018 Feb 26. doi: 10.1002/cam4.1327
6. Kalambo M, Adrada BE, Adeyefa MM, Krishnamurthy S, Hess K, Carkaci S, Whitman GJ. Phyllodes Tumor of the Breast: Ultrasound-Pathology Correlation. [AJR Am J Roentgenol.](#) 2018 Apr;210(4):W173-W179. doi: 10.2214/AJR.17.18554. Epub 2018 Feb 7
7. Wolbert T, Leigh ECN, Barry R, Traylor JR, Legenza M. Early stage malignant phyllodes tumor case report. [Int J Surg Case Rep.](#) 2018;42:148-153. doi: 10.1016/j.ijscr.2017.12.013. Epub 2017 Dec 12

8. Tan BY, Acs G, Apple SK, et al. Phyllodes tumours of the breast: a consensous review. *Histopathology*. 2016 Jan;68(1):5-21
9. Ganesh V, Drost L, Lee J, Wan BA, Zhang L, Rakovitch E, Vesprini D, Slodkowska E, Zeng KL, Sousa P, Yee C, Lam H, Chow E. A retrospective review of phyllodes tumours of the breast:A single institution experience. **Breast**. 2018 Apr;38:52-57. doi: 10.1016/j.breast.2017.12.008. Epub 2017 Dec 9
10. de Foucher T, Roussel H, Hivelin M, Rossi L, Cornou C, Bats AS, Deloménie M, Lécuru F, Ngô C. Atypical Distant Metastasis of Breast Malignant Phyllodes Tumors: A case report and Literature review. *Case Rep Obstet Gynecol* 2017;2017:8963013. doi: 10.1155/2017/8963013. Epub 2017 Oct 11
11. Sudha S, Murthy, Raju et al. Phyllodes Tumor in a Lactating Breast. *Clin Med Insights Pathol* 2016 Apr 6;9:13-7
12. Ciancio F, Innocenti A, Cagiano L, Portincasa A, Parisi D. Skin-reducing mastectomy and direct-to-implant reconstruction in giant phyllodes tumour of breast: case report. *Int J Surg Case Rep*. 2017;41:356-359. doi: 10.1016/j.ijscr.2017.11.009. Epub 2017 Nov 13
13. Widya RL, Rodrigues MF, Truong PT, Watson PH, Weir LM, Knowling MA, Wai ES. Malignant Epithelial Transformation in Phyllodes Tumor: A Population Based-Case Series. *Cureus*. 2017 Nov 3;9(11):e1815. doi: 10.7759/cureus.1815