

M. Guerrero,
F. Ayuso,
A. Carro,
J. Montero

Linfoma primario de mama

Primary lymphoma of the breast

SUMMARY

Lymphoma only rarely presents a primary disease in the breast, and it has a typical histological appearance. However, the diagnosis is difficult to make clinically or by noninvasive techniques. The treatment consists of chemotherapy either alone or combined with involved-field radiotherapy. Mastectomy is not the treatment of choice.

Servicio de Obstetricia y
Ginecología.
Hospital General Yagüe.
Burgos.

Correspondencia:
J. Montero Ruiz.
San Cosme, 2.
09002 Burgos.

Palabras clave

Linfoma primario de mama, Cáncer de mama, Mastopatía linfocítica.

Key words

Primary lymphoma of the breast, Breast cancer, Lymphocytic mastopathy.

INTRODUCCION

El linfoma primario de mama es un proceso maligno muy poco frecuente, cuya incidencia es del 0,04-0,52% de todas las tumoraciones malignas de la mama.^{1,2} Debido a su escasa frecuencia, su epidemiología apenas está definida y el diagnóstico diferencial por la clínica y los hallazgos radiológicos con otros cánceres de mama no es posible. El diagnóstico definitivo, como en otros cánceres de mama, lo aporta el estudio histológico de la lesión. El tratamiento quirúrgico radical no es el de elección, siendo la radioterapia y la quimioterapia fundamentales en el tratamiento de este tipo de patología.

CASO CLINICO

En marzo de 1994 es remitida a la Unidad de Patología Mamaria del Hospital General Yagüe una paciente de 43 años para estudio de tumoración axilar y mamaria. AF y AP: sin interés. AG: M, 16 años; FM, 4/28. AO: 3-0-0-3. Primer hijo a los 26 años. Lactancias artificiales.

La exploración mamaria reveló en CSE de mama derecha una tumoración de 3 x 2 cm de diámetro, irregular, dura y móvil, con adenopatías axilares rodaderas; en la cola de la mama izquierda, prácticamente en axila, se palpó una tumoración de 5 cm de diámetro, irregular, dura y móvil.

La mamografía reveló la existencia de una asimetría en la cola de la mama derecha con respecto a la izquierda, presentando unos bordes discretamente espiculados, extendiéndose hacia el tejido graso subcutáneo (fig. 1). No se apreciaron otras anomalías mamográficas en el estudio realizado, no realizándose estudio ecográfico. La PAAF de la lesión a estudio resultó sospechosa de malignidad.

Tras estudio preoperatorio, que no contraindicó la intervención, se practicó exéresis de tumoración axilar izquierda y tumorrectomía de mama derecha.

El diagnóstico anatomopatológico fue definitivo: mama, adenosis mamaria con microcalcificaciones y sin displasia. Infiltración por linfoma difuso no Hodgkin tipo centroblastico predominantemente B de alta malignidad histológica, y en axila, linfoma difuso no Hodgkin de similares características (figs. 2 y 3).

Citometría de flujo ID, 1; FFS, 4,3; receptores de estrógenos, 6 fmol/mg Pr; receptores de progesterona, 19 fmol/mg Pr.

Dada la situación de la paciente y en sesión clínica realizada con el Servicio de Hematología se opta por tratamiento sistémico, iniciando pauta CHAP (ciclofosfamida-hexametilmelanina-adriamicina-prednisona) durante 2 ciclos, sin respuesta, por lo que se cambia dicha pauta por MACOP-B¹ (mostaza nitrogenada-adriamicina-ciclofosfamida-vincristina-prednisona). Tras 2 ciclos, la paciente ingresa por intensos dolores abdominales, palpándose hepatoesplenomegalia.

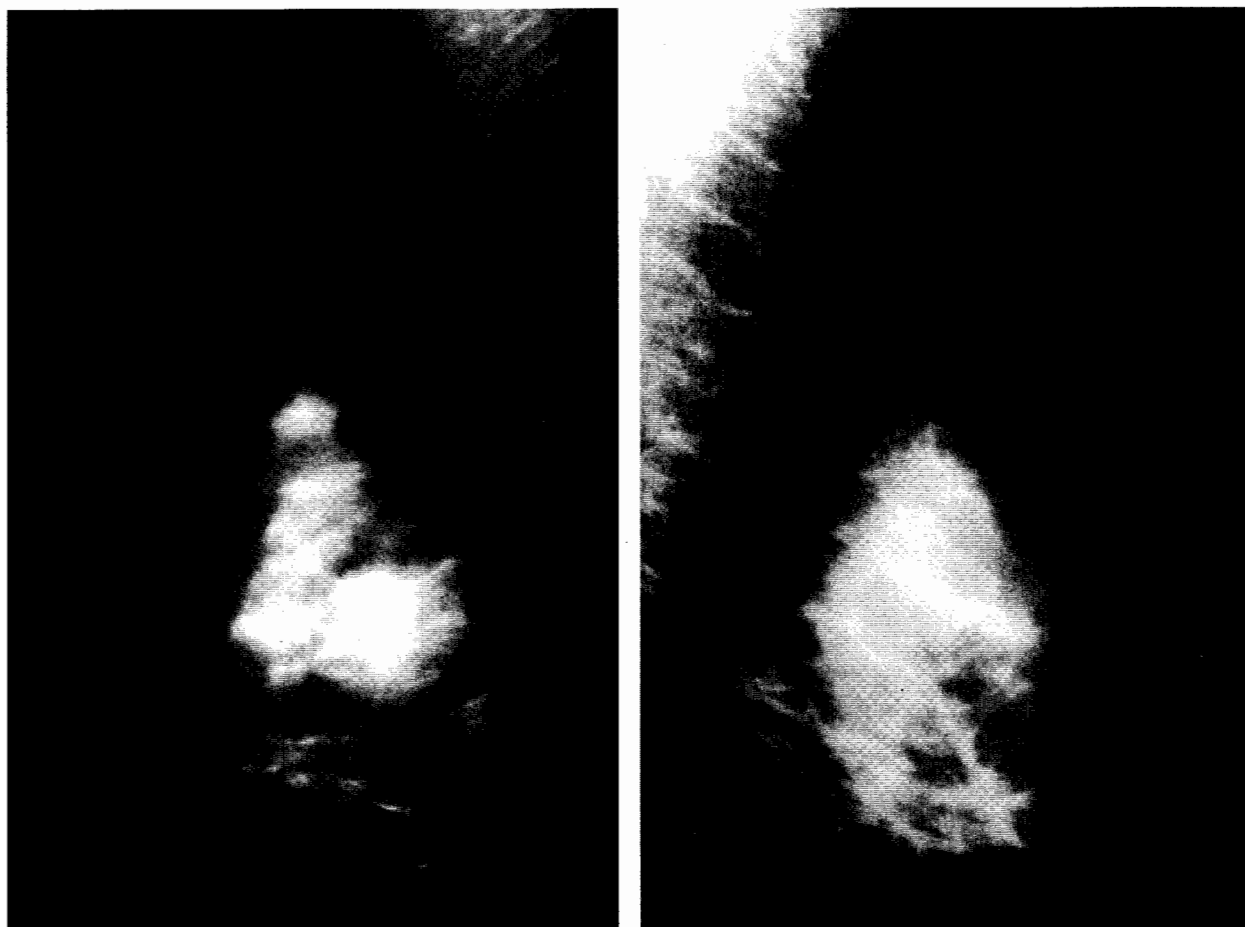


Fig. 1. Mamografía. Proyección axilar.

Practicados TAC y ECO abdominal, se comprueba la existencia de múltiples adenopatías abdominales de gran tamaño. Continuándose con la pauta establecida, al quinto mes desde el momento del diagnóstico la paciente reingresa en fase terminal, falleciendo a los 3 días del ingreso a consecuencia de shock séptico.

DISCUSION

Existen menos de 500 casos de linfoma primario de mama comunicados en la literatura mundial, y la mayoría de las revisiones comunican series de menos de 20 casos.¹

El linfoma raramente se presenta como tumor primario en la mama, representando el 0,04-0,52% de todas las tumoraciones malignas de mama. La revisión

de la literatura muestra 2 grupos diferentes desde el punto de vista clinicopatológico: uno afecta a mujeres jóvenes y frecuentemente es bilateral; usualmente se presenta durante el embarazo o tras un nacimiento reciente y es un linfoma tipo Burkitt. El segundo grupo afecta a mujeres más mayores, generalmente es de células tipo B y presenta características clínicas similares al cáncer de mama. En este último grupo algunos estudios sugieren que más de un tercio de los casos son clasificados como linfomas originados de la mucosa asociada a tejidos linfoides.^{2,3}

Por otro lado, los linfomas secundarios en la mama son también raros; sin embargo, constituyen el principal porcentaje de los cánceres metastásicos de mama.⁴

Algunos autores relacionan el linfoma primario de

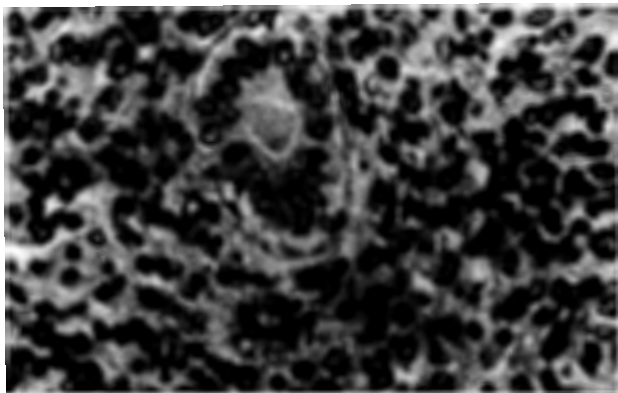


Fig. 2. En la imagen microscópica se observa 2 acinos con secreción central y células normales y una infiltración linfoidea en apariencia entre los acinos. Tinción hematoxilina-eosina. Aumento, 40 × 10.



Fig. 3. Con tinción de inmunohistoquímica (CD-45), PAM-B, se demuestra que la población es de estirpe linfoidea y de tipo B. Aumento, 40 × 10.

mama con historia familiar de cánceres,⁵ con lobulitis linfocítica preexistente⁶ y con el síndrome de Sjogren.⁷ Por otra parte, ya que la mayoría de los linfomas son de tipo B, se sospecha su asociación con el antecedente de mastopatía linfocítica.⁸

La diferencia clínica e histológica con otros cánceres de mama es a menudo dificultosa y numerosos casos comunicados sugieren que la incidencia real puede ser mayor.⁹

Los linfomas se caracterizan por presentarse de forma uni o bilateral en las mamas, con o sin adenopatías axilares homolaterales y ausencia de enfermedad linfática en otras localizaciones.¹⁰

La mayoría de los linfomas primarios de mama ocurren en mujeres de 50-60 años de edad y suelen presentar clínica de carcinoma. La mayoría de las pacientes refieren una historia de corta evolución, con rápido aumento de la masa mamaria sin comprometer la piel. Suelen ser más grandes que los adenocarcinomas, con un tamaño medio de 4 cm; los metastásicos suelen ser bilaterales. Aparecen con mayor frecuencia en la mama derecha; con alta incidencia de afectación ganglionar, no siendo fácil en estos casos determinar si se trata de un linfoma primario o no.^{1, 2, 3, 4}

La mamografía no suele ser concluyente, ofreciendo en algunos casos una imagen de masa solitaria no calcificada (lo más frecuente), de múltiples masas, de aumento difuso de la opacidad con engrosamiento mamario e incluso la mamografía puede ser negativa. La ecografía no aporta mayores datos. No existen hallazgos mamográficos o ecográficos que

ayuden a diferenciar el linfoma del resto de las tumores malignas de mama; así, aunque las imágenes pueden sugerir la posibilidad de linfoma de mama, ninguna de ellas es patognomónica.¹¹ Los hallazgos radiológicos suelen ser más frecuentemente compatibles con los diagnósticos preoperatorios de carcinoma, fibroadenoma o phyllodes.³

Para el diagnóstico anatomopatológico se suele utilizar la clasificación de Kiel y el marcaje inmunohistoquímico con anticuerpos para células T y B. La mayoría suelen ser linfomas tipo B, que se caracterizan por presentar un infiltrado denso de células tumorales en la lesión y un infiltrado irregular del parénquima en la periferia. Suele predominar la variante histiocítica difusa (50%), como ocurre con los linfomas extramamarios, pero con mayor frecuencia que en éstos (9%) se encuentra la variante mixto difusa.^{1, 4}

El papel de la cirugía en el diagnóstico y tratamiento del linfoma maligno de mama debe ser limitado a la supresión del nódulo cuando es posible, o en una biopsia incisional en el caso de un compromiso masivo de la mama. La cirugía agresiva como tratamiento radical no está justificada, ya que la evolución de las pacientes tratadas mediante simple excisión local amplia fue similar al tratamiento radical.^{1, 9, 12}

Por ello, el tratamiento básico consiste en quimioterapia sistémica según régimen de linfomas no Hodgkin, sola o combinada con radioterapia locorreional.^{1, 9, 12}

La edad y el estadio en el momento del diagnóstico se consideran factores pronósticos de supervivencia, pero no la localización y el tamaño de la lesión

en el momento de la presentación inicial, tipo histopatológico, la manifestación terminal leucémica y la modalidad de tratamiento.³

El pronóstico de vida es variable según los autores, y es difícil de valorar por el momento; la supervivencia total para todos los estadios es del 60% a los 2 años; a los 5 años la supervivencia es del 30-50% si es tratado correctamente. Las pacientes libres de enfermedad corresponden al 50% de las pacientes que se encontraban en estadio I y II en el momento del diagnóstico.^{1,9}

RESUMEN

El linfoma primario de mama es un proceso maligno muy poco frecuente. El diagnóstico es difícil utilizando técnicas no invasivas o la clínica, realizándose el diagnóstico definitivo por el estudio histológico. El tratamiento consiste en quimioterapia sola o asociada a radioterapia, no siendo la cirugía radical el tratamiento de elección.

REFERENCIAS

1. Hennessy C, Henry JA, Patterson DA, Angus B, Krawski AS, Lennard TW. Primary lymphoma of the breast: the scottish and newcastle experience (meeting abstract). *Proc Annu Meet Am Soc Clin Oncol*. 1991;10:A962.
2. Talbot D, Rayter Z, Beck N, Schofield J, MacLennan K, Ahern J, Smith I. Primary lymphoma of the breast. The Royal Marsden experience since 1959 (meeting abstract). *Br J Cancer*. 1991;63(suppl 13):10.
3. Jeon HS, Akagi T, Hoshida Y, Hayashi K, Yoshino T, Tawaka T, Ito J, Kamei T, Kawabata K. Primary non-Hodgkin malignant lymphoma of the breast. An immunohistochemical study of seven patients and literature review of 152 patients with breast lymphoma in Japan. *Cancer*. 1992;70(10):2451-2459.
4. Panzarola P, Bosso P, Stocchi A. Breast lymphoma. *Radiol Med (Torino)*. 1994;87(3):250-253.
5. Saito H, Fukutomi T, Yamamoto H, Nanasawa T, Ohtani H, Tsuda H. Bilateral malignant lymphoma of the breast in patients with a familial history of cancer: a report of three cases. *Surg Today*. 1994;24(8):737-740.
6. Rooney N, Snead D, Goodman S, Webb AS. Primary breast lymphoma with skin involvement arising in lymphocytic lobulitis. *Histopathology*. 1994;24(1):81-84.
7. Kohno A, Kohriyama K, Arimori S. Breast cancer and B cell malignant lymphoma associated with Sjogren's syndrome. A case report and review of literature in Japan. *Ryumachi*. 1990;30(5):388-393, discussion 393-394.
8. Aozasa K, Ohsawa M, Saeki K, Hoiuchi K, Kawano K, Taguchi T. Malignant lymphoma of the breast. Immunologic type and association with lymphocytic mastopathy. *Am J Clin Pathol*. 1992;97(5):699-704.
9. Hansen TG, Ottesen GL, Pedersen NT, Andersen JA. Primary non-Hodgkin lymphoma of the breast: a study of 7 cases (meeting abstract). *Ann Oncol*. 1990(suppl 1):3.
10. Nazario AC, Tanaka CI, De Lima GR, Gebrim LH, Chiferi V Jr. Primary lymphoma of the breast. *Rev Paul Med*. 1992;110(4):177-179.
11. Liberman L, Giess CS, Dershaw DD, Louie DC, Deutch BM. Non-Hodgkin lymphoma of the breast: imaging characteristics and correlation with histopathologic findings. *Radiology*. 1994;192(1):157-160.
12. El Ghazawy IM, Singletary SE. Surgical management of primary lymphoma of the breast. *Ann Surg*. 1991;214(6):724-726.