

REPORTE DE UN CASO DE CARCINOMA SECRETORIO MAMARIO EN UNA ADOLESCENTE DE 12 AÑOS. REVISIÓN DE LA LITERATURA MUNDIAL. POSIBLE PRIMER CASO EN REPUBLICA DOMINICANA

* Dr. Jean-Pierre Kourie

+ Dra. Mayra Frias

** Dr. Michel A. Kourie

++ Dr. Michel G. Kourie

Resumen

El carcinoma secretorio de la mama es uno de los menos frecuentes. Fue reportado por primera vez en niñas en 1966.

En este trabajo reportamos el caso de una niña de 12 años de edad que se presentó con una masa en su mama derecha que fue extirpada quirúrgicamente y al examen anatomopatológico resultó ser un carcinoma secretorio.

Hicimos una revisión de la literatura mundial y nacional sobre este tipo de tumor. Al revisar la literatura nacional constatamos la posibilidad de que este sea el primer caso reportado en la Republica Dominicana.

Carcinoma secretorio de mama
revisión de la literatura mundial y nacional

niña de 12 años

Abstract

The secretary carcinoma of the breast is one of the less frequent. It was reported for the first time in girls in 1966.

We report the case of a 12 years old girl that presented with a mass in her right breast that was surgically removed; when examined by the pathologist turn out to be a secretary carcinoma.

We reviewed the world and national literature about this tumor. In reviewing the national literature we realized that possibly this is the first case reported in the Dominican Republic.

Secretary carcinoma of the breast
Review of the world and national literature

12 years old girl

* Jefe del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital del Instituto Dominicano de Seguros Sociales Dr. Salvador B. Gautier, en Santo Domingo, Republica Dominicana

** Patólogo egresado de la Facultad de Medicina de la Universidad de Montpellier, Francia
+ Medico residente, Good Samaritan Hospital, Cincinnati, Ohio, U.S.A.

++ Medico egresado de la Universidad Central del Este, San Pedro de Macoris, Republica Dominicana

INTRODUCCION

Desde que el Carcinoma Secretorio fue originalmente descrito en niños¹, ha sido posteriormente reconocido en adultos jóvenes y en pacientes adultos, incluyendo un importante numero de mujeres post-menopáusicas.²

La aparición de un carcinoma mamario de tipo secretorio, en una adolescente de 12 años de edad, resulta ser nuestra primera experiencia con este tipo de lesión, pues no habiamos visto un caso similar en nuestros años de entrenamiento en Francia y USA, ni en nuestra práctica diaria (de 31 años para uno de nosotros).

Esto nos movió a revisar la literatrua mundial y nacional al respecto, constatando que se han reportado unos 100 casos hasta la actualidad, siendo posiblemente el primero reportado en la Republica Dominicana.

PRESENTACION DE EL CASO

Paciente femenina de 12 años de edad, vista en un centro privado de salud, que es ingresada por masa en mama derecha, que no producía síntomas, por lo que no es posible determinar el tiempo de evolución y la cual fue extirpada quirurgicamente.

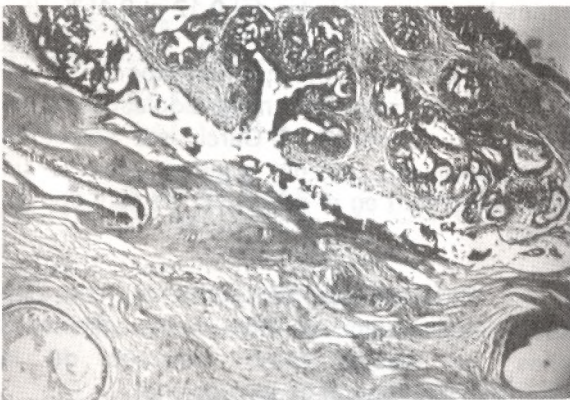


FIGURA No. 1.- MICROFOTOGRAFIA DE VISTA PANORAMICA DEL CARCINOMA SECRETORIO. SE RECONOCE EN SUPERFICIE TUMOR Y EN PROFUNDIDAD TEJIDO MAMARIO PERIFERICO CON TUBULOS QUISTICOS. H & E. 40 X.

Reporte patológico.-

Macroscopía.-

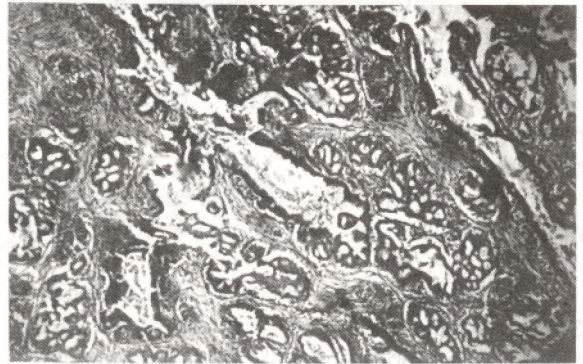


FIGURA No. 2.- MICROFOTOGRAFIA DEL TUMOR A MAYOR AUMENTO, OBSERVANDOSE GRANDES ESTRUCTURAS TUBULARES CON ASPECTOS PAPILARES Y CRIBIFORMES, ASI COMO SECRECIÓN INTRALUMINAL. H & E. 150 X.

El espécimen consiste de masa irregular, de color blanquecino y de consistencia firme, que mide 4.0 x 4.0 cm en sus diámetros mayores. Los múltiples cortes muestran aspecto fibrótico.

Microscopía.-

Las multiples secciones muestran una neoplasia compuesta por grandes estructuras tubulares, frecuentemente dilatadas, formadas por células a núcleos vesiculosos y citoplasma granular o mucoide.

Con frecuencia se observan aspectos papilares y cribiformes. Estas estructuras muestran escaso pleomorfismo y escasa actividad mitótica. Se observa secreción intraluminal que varía de discreta a abundante. La lesión se encuentra bastante bien circunscrita.

Diagnóstico:

Carcinoma Juvenil o Secretorio de la mama derecha.

DISCUSION

El carcinoma secretorio es uno de los carcinomas mamarios menos frecuentes; desde que fue primeramente descrito por McDivit y Stewart¹ solamente 100 casos han sido reportados.

Este fue inicialmente llamado Carcinoma Juvenil, pero subsecuentes estudios demostraron que la lesión puede ser vista en individuos de todas las edades^{3,5}. Es importante señalar que esta entidad posee un mejor pronóstico que la mayoría de los carcinomas mamarios.

La papilomatosis juvenil ha sido recientemente reconocida como una entidad clínico-patológica desarrollada en mujeres jóvenes y que muestra características histológicas parecidas a lesiones pre-cancerosas de la mujer adulta.⁶⁻⁷

La papilomatosis juvenil es un indicador de riesgo familiar en el desarrollo del cáncer mamario.⁸

Hasta 1944 solo 6 casos de Carcinoma Secretorio asociado con Papilomatosis Juvenil habían sido reportados en la literatura mundial.⁶⁻⁷

CUADRO No. 1

CASOS REPORTADOS DE CARCINOMA SECRETORIO ASOCIADOS CON PAPILOMATOSIS JUVENIL

AUTORES	AÑO	EDAD	SEXO	HIST FAM
Rosen y col. ⁶	1980	17	F	No
Rosen y col. ⁷	1982	18	F	Si
Tokunaga y col. ⁵	1985	13	F	No
Tokunaga y col. ⁹	1985	18	F	No
Ferguson y col. ¹⁰	1987	06	F	No
Nonomura y col. ¹¹	1994	12	F	Si

En lo que se refiere al pronóstico de la lesión, este es excelente; muchas series dan una tasa de supervivencia que se sitúa cerca del 100% de los casos en 5 años. Las recidivas locales y las metástasis ganglionares pueden desarrollarse en ocasiones tarde en el curso de la enfermedad.^{3,5,12} La muerte como resultado de una diseminación tumoral ha sido señalada excepcionalmente.⁵

En un reciente estudio de 67 casos de pacientes con carcinoma secretorio hasta 1985, Rosen y col.⁷ reportaron que el 37% de los pacientes eran menores de 20 años, un 31% se situaba alrededor de los 20 años, un 31% sobre los 30 años (más del 60% de los casos encontrados en adultos jóvenes a mujeres adultas).

Patología.-

En sentido general son tumores de pequeño

tamaño, bien circunscritos, que se caracterizan por la formación de estructuras papilares o túbulo-alveolares, a veces nidos, revestidos por células poligonales a márgenes irregulares, conteniendo un citoplasma en ocasiones vacuolado, eosinofílico, PAS positivo, o bien finamente granular. Los núcleos son de pequeño tamaño, redondeados u ovalados, uniformes en tamaño y forma, conteniendo nucleolos prominentes. Las mitosis son raras.¹³

Septos fibro-hialinos se encuentran frecuentemente entre los nidos y estructuras tumorales.

La biopsia por aspiración es considerada como un buen método de estudio para el despistaje de este tipo de tumor.¹⁴⁻¹⁵

La inmunohistoquímica demuestra una fuerte positividad a la proteína S-100, acompañada por valores variables para el antígeno Carcinoma-embriionario (ACE).¹⁶

Los resultados de los receptores de estrógenos y progesterona fueron negativos, sugiriendo que este tumor no es dependiente de la influencia hormonal.

CONCLUSIONES

- La incidencia de Carcinoma Secretorio en mamas es extremadamente bajo, según algunas series lo sitúan alrededor del 0.12 al 0.15%.¹⁷

- Si bien es cierto que la patogénesis del carcinoma Secretorio en niñas adolescentes es obscuro, la asociación de Carcinoma Secretorio y Papilomatosis juvenil, pueden proveer un importante dato en el desarrollo de este tipo de lesión.

- El pronóstico es excelente, con una supervivencia alrededor del 100% de los casos en 5 años. La muerte como resultado de la diseminación tumoral es excepcional.

- En nuestra revisión de la literatura nacional no hemos encontrado ningún reporte previo a este trabajo.

REFERENCIAS

- 1.- McDivirt R W, Stewart F W. Breast carcinoma in children. JAMA 1966; 195: 388-90

- 2.- Akhtar M, Robinson C, Ali M A, Goodwing J T. Secretory carcinoma of the breast in adult. Lights and electron microscopical study of three cases with review of literature. *Cancer* 1983; 2245-54
- 3.- Krausz T, Jenkins D, Gontoft O, Pollack D J, Azzopardi J G. Secretory carcinoma of the breasts in adults. Emphasis on late recurrence and metastasis. *Histopathology* 1989; 14: 25-36
- 4.- Oberman H A. Secretory carcinoma of the breast in adults. *Am J Surg Pathol* 1980; 4: 465-70
- 5.- Tavassoli F A, Norris H J. Secretory carcinoma of the breast. *Cancer* 1980; 45: 2404-13
- 6.- Rosen P P, Cantrell B, Mullen D L, DePalo A. Juvenile papillomatosis (swiss cheese disease) of the breast. *Am J Surg Pathol* 1980; 4: 3-12,
- 7.- Rosen P P, Holmes G, Lesser M I, Lomme D W, Beattie E J. Juvenile papillomatosis and breast carcinoma. *Cancer* 1985; 55: 1345-52
- 8.- Sullivan J J, Magee H R, Donald K J,. Secretory (juvenile) carcinoma of the breast. *Pathology* 1977; 9: 341-46
- 9.- Tokunaga M, Wakimoto J, Muramoto Y, Sato E, Toyohira O, Tsuchimochi A, Funasaka S, Tachiwada W. Juvenile secretory carcinoma and juvenile papillomatosis. *Jpn J Clin Oncol* 1986; 15: 457-65
- 10.- Ferguson T B Jr, McCarth K S Jr, Filston H C. Juvenile secretory carcinoma and juvenile papillomatosis: Diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 637-39
- 11.- Nonumura A, Kimura A, Mizukami Y, Nakamura S, Ohmura K, Watanabe Y, Tanimoto K, Ikegaki S. Secretory carcinoma of the breast associated with juvenile papillomatosis in a 12 year old girl. A case report. *Acta Cytol* 1994; 39: 569-76
- 12.- Rosen P P, Crano M L. Secretory carcinoma of the breast. *Arch Pathol Lab Med* 1991; 115: 141-44
- 13.- Ackerman's Surgical Pathology. . Eight ed, 1996, Mosby Yearbook, Juan Rosai; 1613
- 14.- Craig J P. Secretory carcinoma of the breast in adult. Correlation of aspiration cytology and histology on the biopsy specimen. *Acta Cytol* 1985; 29: 589-92
- 15.- D'Amore E S G, Maisto L, Gatteschi M B, Toma S, Canavese G. Secretory carcinoma of the breast. Report of a case with fine needle aspiration biopsy. *Acta Cytol* 1985; 30: 309-12
- 16.- Lamovec J, Bracko M. Secretory carcinoma of the breast in adults. Light and electron microscopic study of three cases with review of literature. *Cancer* 1983; 51: 2245-54
- 17.- Norris H J, Taylor H B. Carcinoma of the breast in women less than thirty years old. *Cancer* 1970; 26: 963-69