Sociedad Española de Senología y Patología Mamaria

CARCINOMA NEUROENDOCRINO PRIMARIO DE LA MAMA:

Marta Seoane Vigo[1], María Berdeal Díaz[1], Selena Torga Sánchez[2], Lourdes Galán Raposo[1], Fabio Ares Farpón[1]y Alejandro García Varona[3]
[1] Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. [2]Servicio de Radiología.[3] Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital El Bierzo

INTRODUCCIÓN:

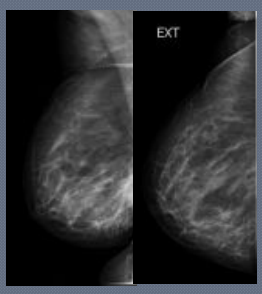
El carcinoma neuroendocrino de la mama es un tumor extremadamente raro, aproximadamente 35 casos han sido descritos en la literatura. Su diagnóstico depende de la exclusión de una afectación extramamaria basada en criterios clínicos, radiológicos y patológicos. Su diagnóstico se realiza demostrando la expresión inmunohistoquímica de cromogranina y sinaptofisina que confirma la diferenciación neuroendocrina. También se observan focos de diferenciación neuroendocrina entre el 2-5% de todos los cánceres de mama.



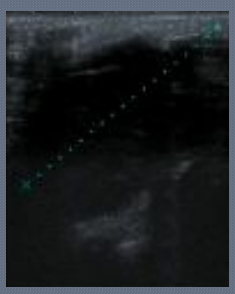
CASO CLÍNICO :

Mujer de 55 años que acude a al consulta de cirugía por una masa mamaria derecha dolorosa de seis meses de evolución de crecimiento rápido. A la exploración presenta una masa en unión de cuadrantes inferiores de consistencia pétrea y adherida a la pared torácica. En el estudio de imagen se observa una masa en profundidad de cuadrantes inferiores asociada a la trabeculación del parénquima y una axila negativa. Se realiza una RNM donde se evidencia una masa en la mama derecha de contornos irregulares que infiltra el músculo pectoral, intercostal y el arco costal de 66X46 mm y en la mama izquierda dos masas hipercaptantes de 11 y 9 mm BIRADS 5. Se realiza una BAG bilateral que confirma las lesiones de la mama izquierda como carcinoma ductal infiltrante con receptores hormonales positivos, pero no es concluyente para la masa de la mama derecha por la gran cantidad de necrosis. Se realiza una biopsia escisional confirmando así que se trata de un carcinoma neuroendocrino al presentar en el estudio inmunohistoquímico positividad para las células tumorales para la vimentina, CD56, Beta 12 (focal), presencia focal de positividad para sinaptofisina y cromogranina, intensa positividad para Ki 67%(100%) y una expresión en gota de CD99 en las células tumorales. Se completa el estudio de extensión con una TC toracoabdominal que descarta enfermeda metastásica y una PET-TC con un dudoso foco de captación en el duodeno que se descarta tras una endoscopia alta y una ecoendoscopia.

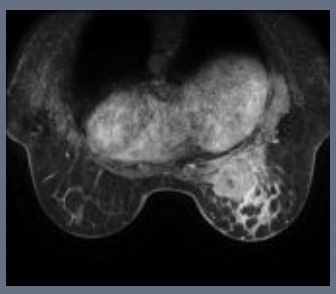
Tras ser valorada por un equipo multidisciplinar se inicia tratamiento quimioterápico con CISPLATINO Y ETOPÓXIDO tras el marcaje de las lesiones de la mama izquierda. Estando en el momento actual con el segundo mes de tratamiento y presentando una reducción moderada del tamaño tumoral.



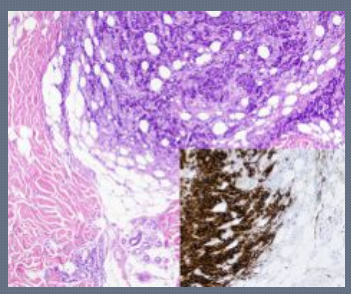
Masa en profundidad en cuadrantes inferiores de la mama derecha, de bordes irregulares, asociada a una trabeculación del parénquima.



Masa hipoecoica hipervascularizada de aproximadamente 57 mm de diámetro, de contornos muy mal definidos, con importante sombra acústica posterior.



Lesión de contornos irregulares, captación en anillo, y cinética de lavado, que muestra infiltración de la pared torácica adyacente con afectación del músculo pectoral, intercostal y del arco costal. Engrosamiento cutáneo en relación con infiltración de la epidermis del borde submamario inferior.



Células de pequeño a moderado tamaño de núcleo redondo hipercromático y poco citoplasma, con un índice mitótico alto 80% y abundante necrosis. Las céls no necrosadas crecen en forma de cordones y presentan signos de aplastamiento . El estudio IHQ muestra positividad para el CD 56 (marcador de diferenciación neuroendocrina)

DISCUSIÓN:

El carcinoma neuroendocrino de la mama se caracteriza clínicamente por ser una masa pétrea de crecimiento rápido. Radiográficamente es una masa irregular con márgenes indistintos o microlobulados indistinguible de una carcinoma mamario primario, por lo que es necesario la confirmación patológica. En ella se evidencian células grandes con citoplasma abundante de morfología neuroendocrina con alta proliferación mitótica y necrosis. La expresión de marcadores neuroendocrinos favorece su diagnóstico pero su ausencia no lo excluye porque es inconstante: Cromogranina +, sinpatofisina+, positividad focal CAM 54 y CK7, CK20-, Enolasa neuronal específica +, PGP 905 +. Los RE son positivos hasta en el 67% y los RP hasta en el 56% .

Al tratarse de un tumor poco frecuente no conocemos su comportamiento mamario aunque en los casos publicados coinciden en una clínica rápida y agresiva y una diseminación precoz. Su pronóstico es peor cuanto más tardío sea su diagnóstico. Y su estadio en el momento del diagnóstico es el factor más determinante en el pronóstico.

CONCLUSIONES:

El tratamiento del carcinoma neuroendocrino primario de la mama no está bien establecido. Se han publicado diferentes esquemas de tratamiento quimioterápico y quirúrgico pero no se ha alcanzado ningún consenso. Desafortunadamente son casos con un mal pronóstico y con una casuística escasa por lo que se resulta difícil la comparación entre los diferentes tratamientos.