

## PRESENTACION DE CASO

### *Tumor amiloide primario de la mama. Presentación de un caso*

### *Breast primary amyloid tumor. Presentation of a case*

Marisabel González Quintana<sup>I</sup>, Glenys Madrigal Batista<sup>II</sup>, Dayana Ugarte Moreno<sup>III</sup>, Luis Raúl Gutiérrez Gaytan<sup>IV</sup>, María Caridad de Armas Rodríguez<sup>V</sup>, Carlos Alfonso Sabatier<sup>VI</sup>, Marlen Izquierdo González<sup>VII</sup>

I Especialista II Grado Cirugía General. Profesora Auxiliar. Investigadora Auxiliar. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

II Especialista de II Grado en Cirugía General. Investigador Agregado, Profesor Auxiliar. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

III Especialista II Grado Imagenología, Profesora Auxiliar. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

IV Especialista I Grado Cirugía General. Instructor. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

V Especialista II Grado Anatomía Patológica. Profesora Auxiliar. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

VI Especialista I Grado Anatomía Patológica. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

VII Especialista I Grado en Medicina Interna. Máster en Sexología. Diplomado en Oncología. Aspirante a Investigador. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

## RESUMEN

Se presenta un caso de tumor amiloideo de localización primaria de la mama, una lesión extraordinariamente rara. Una mujer de 67 años de edad que consultó por un nódulo localizado en la mama derecha. El US y mamografía fue BIRADS III, La PAAF informó sales de calcio en nódulo calcificado.

La biopsia transoperatoria fue interpretada como negativa y el estudio definitivo confirmó que se trataba de un tumor amiloide de la mama. **Palabras Clave:** tumor amiloide mama, amiloidosis primaria y sistémica.

## **ABSTRACT**

A case of localized amyloid breast tumor, an exceedingly rare lesion, is presented; a 67 years old woman with a localized mass in the right side. The US and Mammography examination was BIRADS III, and the percutaneous fine needle aspiration biopsy reported calcium in a calcified node of the breast. The intraoperative biopsy was interpreted as negative, and the definitive study demonstrated an amyloid tumor of the breast. **Key words:** amyloid breast tumor, primary and systemic amyloidosis.

## **INTRODUCCIÓN**

La amiloidosis se conoce desde hace más de 300 años. El término amiloide fue acuñado en 1838 por Mathias Schleiden, botánico alemán, para describir un constituyente normal de las plantas. En 1854, Rudolf Vichow observó algunas propiedades tincionales similares al amiloide en autopsias de hígado. En la actualidad se considera no como una sola enfermedad sino como un conjunto de enfermedades que comparten un hecho común: el depósito extracelular de proteínas fibrilares insolubles patológicas en órganos y tejidos. El mecanismo fisiopatológico por el cual el depósito de amiloide causa daño en los tejidos no es del todo conocido y la epidemiología es difícil de precisar<sup>(1)</sup>.

El amiloide es una sustancia eosinofílica, de apariencia hialina con el microscopio de luz y que se deposita en las paredes de los pequeños vasos sanguíneos y extracelularmente en muchos órganos, piel, mucosa nasal, tracto urogenital y digestivo, partes blandas<sup>(2)</sup>. La amiloidosis como enfermedad sistémica es un trastorno poco frecuente e infra diagnosticado, con una incidencia de aproximadamente de 8 casos por cada millón de personas y casi todos los órganos pueden estar afectados y el factor responsable del mal pronóstico de la enfermedad sistémica es el compromiso de la función renal y cardíaca<sup>(3,4)</sup>.

El depósito de amiloide en la mama es una entidad excepcional, siendo muy pocos los casos diagnosticados, se plantea que en los primeros casos

publicados se recoge la histología característica de esta lesión, así como la clasificación ultra estructural, aunque no la inmunohistoquímica, refiriéndose a solo dos casos publicados desde que la amiloidosis fue reportada en 1973<sup>(5,6)</sup>, otro aspecto que se plantea en la literatura es que la amiloidosis primaria de la mama se puede presentar como una masa palpable unilateral o bilateral y de curso benigno<sup>(7)</sup> y mas raramente por la presencia en la mamografía de microcalcificaciones y que se debe descartar enfermedades sistémicas pre disponentes como, artritis reumatoide, mieloma múltiple, macroglobulinemia de Waldstrom para confirmar que se trate de un tumor primario amiloideo de la mama como es el caso que presentamos<sup>(8,9)</sup>.

### **Presentación de caso:**

Paciente de 67 años de edad que acude a consulta de clasificación de mama de la institución, Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas (CIMEQ) por haberse notado una masa palpable en la mama derecha. No antecedentes de factores de riesgo, solo de hipertensión arterial y de hipotiroidismo.

Se realiza el examen físico y como dato positivo se palpa en cuadrante supero interno de la mama derecha una zona no bien definida indurada poco movable superficial de 2 cm. aproximadamente, resto del examen negativo.

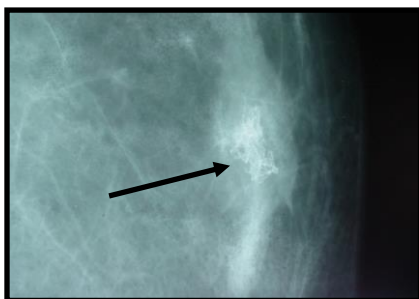
Se realiza US de mama donde se informa:

Mama derecha: en cuadrante superior interno zona con tendencia nodular de 14,4 x 12,3 mm con calcificaciones en su interior.

Mama izquierda: Patrón mamario normal sin definir quiste ni nódulo.

BIRADS IV A.

En la mamografía realizada se informa: (Figura 1).



**Figura 1.** Imagen de mamografía de la mama derecha.

**Mama derecha:** Se observa imagen nodular con una calcificación de contornos irregulares en el cuadrante inferior. Interno (flecha). Pequeñas adenopatías axilares derechas.

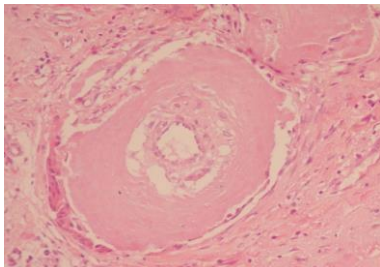
**Mama izquierda:** Normal.

Se sugirió PAAF de la imagen nodular que informa: sales de calcio en nódulo calcificado, posible fibroadenoma calcificado.

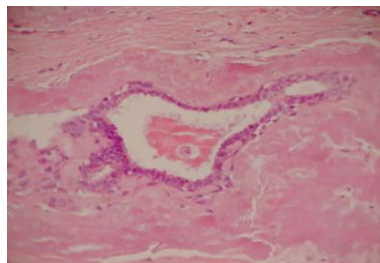
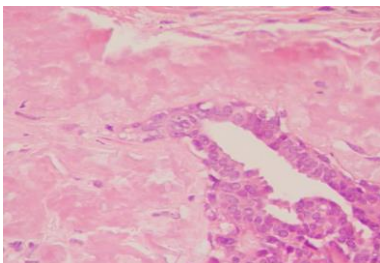
Se decide la intervención quirúrgica a la paciente y se realiza exéresis del nódulo y biopsia intra operatoria.

Resultados de la biopsia intraoperatoria : se recibe fragmento de tejido ovalado que mide 2,4 cm de diámetro mayor, mal delimitado de consistencia blanda, rodeada de tejido adiposo, sin evidencias de malignidad, hay que esperar técnicas de inclusión en parafina para diagnóstico definitivo.

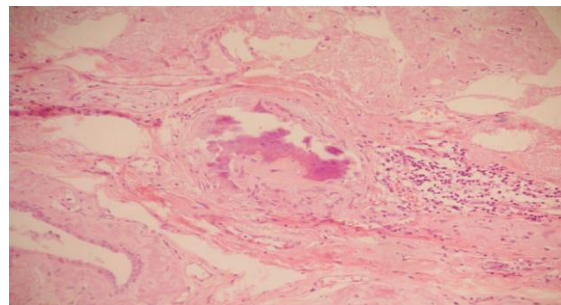
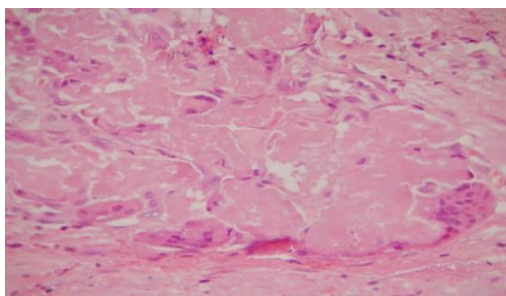
Diagnóstico definitivo: tumor amiloide de la mama (amiloide de órganos aislados). Correlacionar con la clínica y las imágenes y excluir enfermedad sistémica. (Figura 2-6).



**Figura 2.** Depósito de sustancia amorfa eosinofílica en la pared de los pequeños vasos **Mucicarmin positiva.**



**Figuras 3 y 4.** Depósito de sustancia amorfa eosinofílica alrededor de los conductos mamarios **Mucicarmin positiva.**



**Figura 5 y 6.** Reacción gigante celular a cuerpo extraño y calcificación distrófica focal frecuente en estos casos.

Con este diagnóstico es ingresada la paciente en el servicio de medicina de la institución. Los resultados de los estudios realizados descartaron una enfermedad sistémica confirmándose el diagnóstico de amiloidosis primaria localizada en la mama.

## **DISCUSIÓN**

El tumor amiloide en la mama por ser una lesión infrecuente y ser pocos los casos publicados, no existen trabajos extensos en cuanto a la relación del tumor amiloide con la amiloidosis. En la literatura encontramos una revisión bibliográfica de 26 pacientes donde en ocho, era una manifestación de amiloidosis localizada, en cinco los enfermos tenían una amiloidosis sistémica primaria, en tres se asociaban a mieloma, en dos casos amiloidosis secundaria a linfoma y en los restantes no se hace referencia al tipo de amiloidosis<sup>(10)</sup>, por lo que después de diagnosticar un tumor amiloide la paciente tiene que ser sometida a estudios para descartar enfermedades asociadas<sup>(11)</sup>. La paciente fue ingresada en el servicio de medicina, como antes referido y se realizaron estudios que descartaron toda posibilidad de enfermedad sistémica, comprobándose el diagnóstico de amiloidosis primaria de la mama.

Se plantea que la amiloidosis primaria de la mama ocurre predominantemente en mujeres de edad avanzada, los pocos casos reportados se presentan con una masa palpable como el caso de la paciente y no se realiza el diagnóstico por el ultrasonido ni por el examen de la mamografía, la PAAF tampoco ha sido concluyente en los casos que aparecen en la literatura revisada. Se ha encontrado en la literatura revisada un caso de una paciente que presentó un

tumor primario bilateral mamario y asociado a necrosis grasa membranosa planteándose que cuando el tumor mamario amiloideo es bilateral se convierte en un proceso insólito alcanzando un gran tamaño las mamas y que se asocia a necrosis grasa membranosa, que por el estudio ecográfico y tomográfico demuestra la existencia de masas bien delimitadas en ambas mamas con calcificaciones focales<sup>(12)</sup>. Las mamografías en pacientes con amiloidosis primaria se describen como lesiones nodulares irregulares de alta densidad con calcificaciones en algunos de los casos asociada, como es el de nuestra paciente.

Revisamos un caso único de calcificaciones sin masa palpable que puede ser confundido clínicamente por la mamografía con un cáncer de mama<sup>(13)</sup>.

Se han descrito casos de amiloidosis primaria de la mama presentada solamente como microcalcificaciones sin masa palpable<sup>(14)</sup>.

En resumen se plantea que no se hace el diagnóstico previo a la intervención quirúrgica y que en el caso de la presencia de microcalcificaciones debe tenerse presente como diagnóstico diferencial la amiloidosis primaria de la mama<sup>(15,16)</sup>, también puede confundirse clínicamente y monográficamente con carcinoma de la mama, que la confirmación diagnóstica es por anatomía patológica y la conducta es solo la exéresis del tumor y es obligado a estudiar clínicamente la paciente para descartar enfermedad sistémica.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Nuñez LE, Chacòn Sh. Amiloidosis cardiaca: presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Colomb Cardiol. 2012;19(1):23.
2. Stone MJ. Amyloidosis: A final common pathway deposition in tissues. Blood. 1990;75(33):531-45.
3. Nyrady J, Scwartz RA. Primary systemic Amyloidosis. Omaha: WebMD; 2005 Oct.
4. Kumar S, Gertz MA. Cutaneous and systemic amyloidoses. Int J Dermatol. 2002;41(16):133-4.
5. Silverman JF, Dabbs DJ, Norris HT. Localized primary (AL) amyloid tumor of breast. Cytologic, histological, inmunocytochemical and ultrastructural observations. Am J Surg Pathol. 1986;10(8):539-45.

6. Lipper S, Kahn LB. Amyloid tumor: A clinico pathologic study of four cases. *Am J Surg Pathol.* 1978;2(1):102-5.
7. Huerter ME, Hammadeh R, Zhou Q, Weisberg A, Riker AI. Primary Amyloidosis of the breast presenting as a solitary nodule: case report and review of the literature. *Ochs J Summ.* 2014;14(2):282-6.
8. Shim Y, Kim MJ, Ryu HS, Park SH. Primary breast amyloidosis presenting as microcalcification only. *Korean J Radiolog.* 2013;14(5):723-6.
9. Ngendahayo P, Favorely D, Herin M. Primay breast amyloidosis. Presenting solely as non palpable microcalcifications: A case report with review of the literature. *Internat Journ of Sugic Patholo.* 2012;21(2):177-80.
10. Fernández JJ, Fernández IC, López MV, Benitez MC, Saenz-Santmaria J, Gonclaces L. Tumor amiloideo primario bilateral mamario asociado a necrosis grasa membranosa. V Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía patológica; 2002.
11. Jimenez F, Razquin J, Peirò ME, Val J. Tumor amiloide. Presentación de un caso localizado en tejidos blandos (región axilar). Hospital Virgen de la Luz. Madrid, España. *Rev Patolog.* 1996;29(12):139-40.
12. Luo JH, Rotterdam H. Primary amyloid tumor of the breast: a case report and review of the literature. *Mod Pathol.* 1997;10(3):735-8.
13. Díaz-Bustamante T, Iribar M, Villarasa A, Benito A, Lopez F. Primary Amyloidosis of the Breast. Presenting solely as microcalcificaions. *AJR;* 2001 Oct.
14. Ngendahayo F, Herin M. Primary amyloidosis pressenting solely as nonpalpable microcalcifications: a report with review of the literatura. *Int J Surg Ptholog.* 2013;2(1):4.
15. Gluck BS, Cabrera J, Satrauss B, Ricca R, Brancaccio W, Tamsen A. Amyloid deposition of the breast. *AJR.* 2000;175(29):1590.
16. Diaz-Bustamante T, Iribar M. Primay Amiloidosis of the breast presenting solely as microcalcifications. *AJR.* 2001;177(16):903-4.

Recibido: 12 de marzo del 2015

Aceptado: 16 de abril del 2015

Dra. Marisabel González Quintana. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. Calle 216 y 11 B, Siboney, Playa. La Habana, Cuba.  
Correo electrónico: mgonzalez@cimeq.sld.cu