

Eccezionale tumore mammario filloide maligno: trattamento chirurgico ricostruttivo



Ann. Ital. Chir., 2009; 80: 475-478

Federica Norat, Nicolas Dreant, Younes Riah, Elisa Lebreton

Service de Chirurgie Réparatrice, Hôpital Saint Roch, Nice, France

Extraordinary case of malignant phyllod tumor of the breast: surgical reconstruction treatment

Phyllode tumors of the breast are fibroepithelial tumors similar to fibroadenomas but with a predominant conjunctive tissue component. They are rare with an incidence of less than 1% of all breast neoplasms. They can be divided in three categories: benign, borderline, malignant.

The Authors report the case of a 53 years old woman who presented an exceptional 6.5 kg phyllod tumor of the left mamma. The diagnostic strategies, the surgical total mastectomy procedure with anterior thoracic parietectomy and the surgical reconstructive treatment are described.

KEY WORDS: Breast cancer, Phyllod tumor.

Introduzione

I tumori filloidi mammari sono tumori fibroepiteliali con caratteristiche simili ai fibroadenomi, ma con una componente predominante di tessuto connettivo, una maggiore frequenza di recidive ed un'evoluzione a volte maligna. Possono insorgere ex-novo con rapida crescita o derivare da un fibroadenoma preesistente. Classicamente al taglio si presentano con una struttura fogliacea, da cui deriva il nome filloide (dal greco *phyllos* che significa foglia).

Nel 1981 la classificazione dell'OMS ne ha distinto tre categorie: benigni, borderline, maligni ¹.

Viene anche descritto il ruolo delle radiazioni ionizzanti nella trasformazione di un fibroadenoma in sarcoma filloide ².

Altri fattori sono riconosciuti come responsabili della crescita dei tumori filloidi: traumatismi, allattamento, gravidanza, aumento dell'attività estrogenica.

Uno studio genetico belga pubblicato nel 1998³ ha ritrovato precise anomalie cromosomiche sui cromosomi 1q e 10q. Le anomalie associate al cromosoma 1 sono le più frequenti e si accompagnano sovente ad un debole grado di malignità ³.

Sono dei tumori rari che rappresentano lo 0.3 - 4% dei tumori mammari in donne con età compresa tra i 35 e 50 anni, ossia in media si manifestano circa dieci anni più tardi rispetto ai fibroadenomi ⁴ ed il 10% di essi si presenta in una forma sarcomatosa.

In uno studio recente su 54 casi di tumore filloide ⁵, l'età media è stata stimata a 33.4 anni, con frequenza maggiore in donne nullipare, raramente a localizzazione bilaterale ed altrettanto raramente si associa ad un altro tumore.

Le recidive loco-regionali o metastatiche possono essere ritrovate in funzione del grado istologico del tumore ⁶. L'exeresi larga costituisce il solo fattore prognostico positivo rispetto alle recidive. I trattamenti complementari (radioterapia e chemioterapia) non hanno dato prova della loro efficacia ⁶.

Caso clinico

Il nostro caso tratta di una donna di 53 anni con antecedenti psichiatrici, inviata in urgenza dal reparto di

Pervenuto in Redazione Giugno 2009. Accettato per la pubblicazione Ottobre 2009.

Per corrispondenza: Federica Norat, Service de Chirurgie Réparatrice, Hôpital Saint Roch, 5 rue P. Dévoluy, 06300 Nice (France)
(E-mail: fede-norat@libero.it).

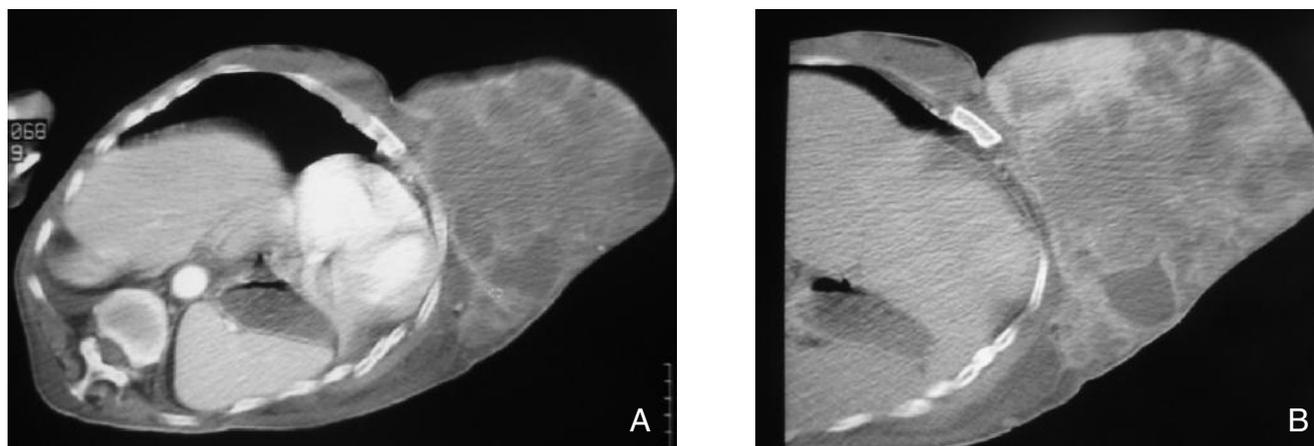


Fig. 1: a) Immagine alla TAC della massa tumorale; b) ingrandimento della massa con invasione costale.

ginecologia dell'ospedale di Nizza per l'asportazione di un voluminoso tumore di rapida crescita, ed ulcerato, alla mammella sinistra. Gli esami diagnostici eseguiti sono stati innanzitutto una scintigrafia ossea ed un'ecografia addominale e pelvica. Alla TAC toraco-addomino-pelvica e all'RMN si definiva una voluminosa massa tumorale con evidenti infiltrazioni muscolari e costali associata ad un versamento pleurico, ma senza alcuna localizzazione a distanza (Fig. 1).

Si è proceduto quindi ad una mastectomia totale sinistra (Fig. 2) e dissezione del cavo ascellare omolaterale associata a parietectomia toracica anteriore con l'asportazione di quattro coste e ricostruzione toracica con una piastra di Goretex e due stecche di Bui (Fig. 3). La copertura è stata eseguita mediante un lembo omentale prelevato in videolaparoscopia e fatto scivolare nel sottocutaneo a livello addomino-toracico (Fig. 4). La dissezione tra omento e colon è stata realizzata da sinistra verso destra esponendo la porzione posteriore dello stomaco, dal duodeno al fondo gastrico, mantenendo

l'omento connesso con lo stomaco attraverso i peduncoli gastroepiploici.

Il peduncolo di sinistra è stato quindi legato utilizzando una suturatrice lineare laparoscopica vascolare da 30 mm.

I vasi gastrici dell'arcata gastroepiploica sono stati legati da sinistra verso destra fino a che il peduncolo gastroepiploico di destra fosse completamente isolato.

Particolare attenzione è stata fatta nell'evitare movimenti di torsione o compressione del peduncolo. Il lembo peduncolato è stato poi tunnelizzato verso l'area da ricostruire.

Un innesto cutaneo espanso è stato realizzato a tre settimane di intervallo.

Gli esami istologici, citogenetici ed immunoistochimici confermavano la diagnosi di tumore filloide maligno di 6.5 kg (26x24x16 cm) con reliquati tumorali a contatto del periostio costale e 17 linfonodi non metastatici. A due mesi dall'intervento il comitato dell'Istituto Tumori di Nizza Antoine Lacassagne ha deciso di sot-



Fig. 2: Exeresi chirurgica del tumore filloide (peso totale 6.5 kg).



Fig. 3: Visione peroperatoria post-ricostruzione toracica anteriore.



Fig. 4: Visione finale dopo fissazione del lembo omentale.

toporre la paziente ad un ciclo di radioterapia a dose di 65 Gy (2 Gy/frazione, 5 giorni/settimana). La sorveglianza clinica e carcinologica (IRM) a dodici mesi dall'intervento è giudicata soddisfacente.

Discussione

I tumori filloidi mammari possono essere suddivisi in tre categorie: benigni, borderline e maligni fondandosi sulle caratteristiche istologiche del tumore che includono i margini, la cellularità stromale (minima o abbondante), la proliferazione sproporzionata degli elementi stromali – la *stromal overgrowth* anglosassone – (assente, leggera o severa), la necrosi tumorale (presente o assente) e l'indice mitotico.

La classificazione più utilizzata è quella proposta da Azzopardi⁷ e Salvadori⁸ (Tab. I).

Il trattamento è chirurgico ed le terapie adiuvanti hanno interesse solo nelle forme maligne.

Per i tumori benigni e borderline si possono realizzare tumorectomie allargate con margini di sicurezza di 2 cm⁹.

La mastectomia totale associata a dissezione del cavo ascellare si riserva per i casi di tumori maligni o tumori di grosse dimensioni.

TABELLA I - Criteri proposti da Azzopardi e Salvadori per la classificazione istologica dei tumori filloidi.

Criteri	Tipo istologico		
	benigno	borderline	maligno
marginii tumorali	netti	indifferenti	infiltrati
cellularità stromale	bassa	moderata	alta
indice mitotico	<5	5-9	>10
pleiomorfismo	leggero	moderato	severo

L'incidenza di metastasi ascellari nei casi di tumori filloidi maligni è stimata a meno del 10%¹⁰. La radioterapia viene eseguita solo nei casi di tumori borderline o maligni, ed ha per scopo quello di diminuire le recidive locali ma non ha nessuna influenza sul tasso di sopravvivenza¹¹. Dopo la chirurgia, l'indicazione ad una radioterapia adiuvante è discussa a seconda del volume del tumore, la qualità dei margini chirurgici, le caratteristiche anatomopatologiche del tumore (l'indice mitotico, necrosi tumorale, atipie cellulari, rapida crescita stromale)¹¹. La chemioterapia a base di ipofosfamide (e doxorubicina) e l'ormonoterapia sono poco efficaci in fase metastatica. Un debole tasso di risposta positiva è stato osservato nelle metastasi polmonari, nelle recidive locali e raramente nelle metastasi ossee¹².

Il tasso di sopravvivenza a cinque anni è del 98.7% per i tumori benigni, del 73.3% per i tumori borderline e del 66.1% per i tumori maligni¹³.

Le scelte ricostruttive variano a seconda della chirurgia demolitiva.

Dopo una mastectomia totale le ricostruzioni possibile si estendono dal lembo locale (gran dorsale, trasverso e retto dell'addome) al lembo libero microchirurgico (deep inferior epigastric perforator, gran gluteo). Dopo una mastectomia totale e parietectomia toracica anteriore bisogna ricostruire le coste con materiali biosintetici (goretex) ed assicurare una buona copertura.

Nel nostro caso abbiamo scelto il lembo omentale per le sue grandi dimensioni, la sua plasticità e perchè ci consentiva una ricostruzione senza cambiare la posizione operatoria della paziente

Nella nostra esperienza il prelievo del lembo omentale in videolaparoscopia non aumenta i tempi operatori in mani esperte e diminuisce di gran lunga le complicanze ed il decorso post-operatorio di una laparotomia.

Per ultimo, ma non meno importante, questa scelta non ci preclude la possibilità, se le pazienti ne manifestassero il desiderio nel tempo, di realizzare una ricostruzione mammaria puramente estetica utilizzando gli altri lembi muscolari.

Conclusioni

I tumori filloidi sono di diagnosi essenzialmente istologica ed il loro trattamento è soprattutto chirurgico. Il confronto con un caso molto avanzato di questo tipo di tumore pone questioni non solo diagnostiche e prognostiche ma anche ricostruttive tenendo conto della giovane età delle pazienti. Nello specifico la scelta di questo lembo prelevato in videolaparoscopia ci ha permesso in un primo tempo di assicurare una copertura affidabile e di buona qualità per affrontare la radioterapia senza escludere un ulteriore intervento ricostruttivo-estetico a distanza.

Riassunto

I tumori filloidi mammari sono tumori fibroepiteliali simili agli adenofibromi, ma con una componente predominante di tessuto connettivo. Sono tumori rari che rappresentano meno dell'1% di tutti i tumori mammari. Vengono suddivisi in tre categorie: benigni, borderline, maligni.

Il caso che gli Autori riportano si riferisce ad una donna di 53 anni che presentava uno eccezionale tumore filloide di 6.5 kg della mammella sinistra. Vengono descritte le strategie diagnostiche, l'intervento demolitivo di mastectomia totale associata a parietectomia toracica anteriore ed il trattamento chirurgico ricostruttivo.

Bibliografia

- 1) World Health Organization: *Histologic typing of breast tumors*. 2. II ediz. Geneva, Switzerland: World Health Organization; 1981.
- 2) Lamovec J, Us-Krasovec M: *Malignant phylloides tumor following irradiation for the breast*. Path Res Pract, 1985; 180:727-32.
- 3) Polito P, Dal Cin P, Pauwels P, Christiaens M, Van den Berghe, Moerman I, et al.: *An important subgroup of phyllodes tumors of the breast is characterized by rearrangements of chromosomes 1q and 10q*. Oncol Rep, 1998; 5:1099-102.
- 4) Keelan PA, Myers JL, Wold LE, Katzmann JA, Gibney DJ: *Phyllodes tumor: Clinicopathologic review of 60 patients and flow cytometric analysis in 30 patients*. Hum Pathol, 1992; 23:1048-54.
- 5) Bouhafa T, Masbah O, Bekkouch I, Afqir S, Mellas N, Ismaili N, Hassouni K, Kebdani T, Jalil A, Benjaafar N, Errihani H, Elgueddari B: *Phyllodes tumors of the breast: Analysis of 53 patients*. Cancer Radiother. 2009; 13(2):85-91. Epub 2008 Dec 31.
- 6) Mangi AA, Smith BL, Gad MA: *Surgical management of phyllodes tumors*. Arch Surg, 1999; 134:487-93.
- 7) Azzopardi JG: *Sarcoma in the breast*. In: Benningron J (ed): *Problems in breast pathology. II*. Philadelphia: WB Saunders, 1979; 355-59.
- 8) Salvadori B, Cusumano F, Del Bo R, Delledonne V, Grassi M, Rovini D, et al.: *Surgical treatment of phyllodes tumors of the breast*. Cancer, 1989; 63:2532-536.
- 9) Petrek JA: *Cystosarcoma phyllodes*. In: Harris JR, Hellman S, Henderson I, Kinne DW (Eds): *Breast disease*. II ediz. Philadelphia: JB Lippincott; 1991; 791-97.
- 10) Parker SJ, Harries SA: *Phyllodes tumours*. 2001; 77:428-35.
- 11) Macdonald OK, Lee CM, Tward JD, Chappel CD, Gaffney DK: *Malignant phyllodes tumor of the female breast: association of primary therapy with cause-specific survival from the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) program*. Cancer, 2006; 107:2127-33.
- 12) Cabaret V, Delobelle-Deroide A, Vilain M: *Phyllodes tumors*. Arch Anat Cytol Pathol, 1995; 43; 59-72.
- 13) Reinfuss M, Mituè J, Duda K, Stelmach A, RyÈ J, Smolak K: *The treatment and prognosis of patients with phyllodes tumor of the breast: An analysis of 170 cases*. Cancer, 1996; 77:910-16.