

Caso aislado

Tumor amiloide localizado primario de la mama (AA)

M. Medina-Pérez¹, E. Mendoza García², E. Rafel Ribas² y G. Novales Vasco³

Servicios de Anatomía Patológica, ^{1,3}Hospital de la Merced, Osuna, ²Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

SUMMARY

Background: We report a case of AA localized amyloid tumor of the breast, an exceedingly rare lesion. *Material and method:* A 36-year-old woman presented with a localized 4 cm mass in the right breast. Mammographic examination was inconclusive. A wide excisional biopsy was performed. *Results:* The intraoperative biopsy was interpreted as granulomatous mastitis, and the definitive study demonstrated an amyloid tumor. Our case showed foci of osseous metaplasia, microcalcifications, granulomatous inflammation, and deposits of amyloid. Special stains confirmed AA amyloid: Congo red positivity with apple-green birefringence under crossed polarized light, which disappeared after pretreatment with potassium permanganate and AA protein positivity on immunoperoxidase staining. Ultrastructurally, the amyloid fibers were observed. *Conclusion:* Histological, immunohistochemical, and ultrastructural findings support a diagnosis of AA localized amyloid tumor of the breast. **Rev Esp Patol 1998; 31(2): 141-145.**

Key words: Amyloid tumor - Granulomatous inflammation - Breast - AA protein - Amyloid

RESUMEN

Planteamiento: Aportamos un caso de tumor amiloide localizado primario, de naturaleza AA, de la mama, una lesión extraordinariamente rara. *Material y método:* Una mujer de 36 años consultó al médico por un nódulo de unos 4 cm localizado en la mama derecha. La mamografía no fue concluyente. Se realizó una biopsia amplia del nódulo, que permitió el diagnóstico. *Resultados:* La biopsia intraoperatoria fue interpretada como una mastitis granulomatosa, y el estudio definitivo confirmó que se trataba de un tumor amiloide. La lesión mostraba focos de metaplasia ósea, microcalcificaciones, inflamación granulomatosa y depósitos de amiloide. Las tinciones especiales confirmaron que se trataba de amiloide de tipo AA: tinción con Rojo Congo positiva, con birrefringencia verde manzana a la luz polarizada, y que desaparecía con el pretratamiento con permanganato potásico, y demostración de proteína AA con técnicas de inmunoperoxidasa. *Conclusiones:* Nuestros hallazgos histológicos, inmunohistoquímicos y ultraestructurales confirman que se trata de un tumor amiloide localizado, de naturaleza AA, primario de la mama. **Rev Esp Patol 1998; 31(2): 141-145.**

Palabras clave: Tumor amiloide - Inflamación granulomatosa - Mama - Proteína AA - Amiloide

INTRODUCCIÓN

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 extra-

celularmente en muchos órganos (1). Así, podemos encontrar depósitos en la piel, la mucosa nasal, el tracto urogenital y digestivo, partes blandas (2), etc. El depósito de amiloide en la mama es muy raro, por lo que no suele tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de



Figura 2. Sustancia amiloide alrededor de los conductillos mamarios (original, HE $\times 100$).

Con todos estos datos se hizo el diagnóstico de tumor amiloide localizado de la mama de tipo AA. Consecuentemente, se estudió a la enferma para descartar trastornos sistémicos (mieloma, conectivopatías, etc.), sin encontrar datos de los mismos. La enferma continúa asintomática 2 años después de la intervención, sin evidencias de enfermedad sistémica o de acúmulos de amiloide en otras zonas.

DISCUSIÓN

El tumor amiloide de la mama es una entidad excepcional, siendo muy pocos los casos publicados. En uno de los primeros (5) ya se recogía la histología característica de esta lesión. Dicho artículo incluía también la confirmación ultraestructural, aunque no la inmunohistoquí-



Figura 3. Reacción granulomatosa tipo cuerpo extraño al amiloide (cabezas de flecha) (original, HE $\times 100$).

mica, ni tampoco si la birrefringencia se alteraba con el pretratamiento con permanganato, así que no sabemos si era AA o AL, aunque la electroforesis de las proteínas séricas era normal. Silverman y cols. (6) publicaron dos casos de tumor amiloide mamario, uno bilateral, y de naturaleza AL ambos. Encontraron tinción positiva con Rojo Congo, resistente al pretratamiento con permanganato, así como demostración inmunohistoquímica de cadenas ligeras. El material amorfo, al igual que en nuestro caso, se distribuía rodeando los conductos mamarios y formando acúmulos más definidos dentro del estroma. Además, los autores identificaron la sustancia amiloide en el material de punción. Lew y Seymour (7) describieron un caso, similar al nuestro, es decir, tumor amiloide mamario de naturaleza AA, aunque sin confirmación ultraestructural y asociado a un carcinoma de cérvix. Tal asociación se interpretó como probablemente casual.

Dr. Ortiz Rey (5). Presentamos 2 casos más localizados en la punta nasal y en la región lumbar, ninguno de ellos en relación con facomatosis. Frente a este hecho se plantea si realmente estamos ante una entidad de localización infrecuente o que en la piel esta lesión hamartomatosa se confunde con tumores cutáneos más frecuentes con los mismos componentes.

OBSERVACIONES CLINICOPATOLÓGICAS

Caso 1

Paciente varón de 47 años que presentó un nódulo bien delimitado en la punta nasal de más de 6 meses de evolución. Macroscópicamente se trataba de un nódulo pseu-

doencapsulado de $1 \times 0,7 \times 0,6$ cm de color pardo grisáceo. Microscópicamente se correspondía con una proliferación hamartomatosa de vasos arteriovenosos junto a tejido adiposo y músculo liso. Dichos componentes estaban entremezclados entre sí de forma arbitraria y en íntima relación. En ocasiones las células endoteliales se apoyaban en los adipocitos. No se observó atipia citológica (Fig. 1).

Caso 2

Paciente mujer de 32 años que presentó una tumoración en la región lumbar recidivada (se desconoce la anatomía patológica previa). Dicha tumoración se remitió en tres fragmentos de unos 5 cm de tamaño global. El



Figura 1. Aspecto heterogéneo entremezclándose adipocitos con fibras musculares y espacios vasculares (original, tinción de tricrómico $\times 40$).



Figura 2. Detalle de la íntima relación entre un adipocito y la célula endotelial (original, tinción de tricrómico $\times 400$).

ejemplo, hicimos el diagnóstico por congelación de mastitis granulomatosa. La sustancia amiloide se deposita tanto en nódulos bien definidos de material amorfo, como alrededor de los conductillos mamarios. En nuestro caso ambas formas fueron visibles. También en todos los artículos se refieren los acúmulos linfoplasmocitarios y las microcalcificaciones. Una vez que se identifica el material extraño depositado, lo demás es cuestión de técnicas especiales. El amiloide debe teñirse con la tinción de Rojo Congo de color rojo anaranjado, y mostrar birrefringencia verde manzana con la luz polarizada. Si estas características permanecen con el pretratamiento con permanganato, es que se trata de amiloide AL (cadenas ligeras); si desaparecen, es que se trata de amiloide AA. Esto se puede comprobar, además, por técnicas de inmunoperoxidasa con los consiguientes anticuerpos primarios (cadenas ligeras, proteína AA) disponibles. El estudio ultraestructural permitirá ver las fibrillas rectas características.

Además de identificar el amiloide, hay que asegurarse de que no se presenta en el contexto de un carcinoma de mama, como el ejemplo publicado por Santini (10), por lo que habrá que tallar prácticamente todo el material recibido.

Para terminar, es importante recordar que después de diagnosticar un tumor amiloide el paciente tiene que ser estudiado para descartar las enfermedades asociadas (mieloma, colagenosis, etc.), lo que, lógicamente, le corresponde al clínico, así como pensar siempre en amiloide cuando uno vea material extraño eosinofílico asociado a reacción granulomatosa.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a la Dra. M.J. Fernández-Galiano, responsable de la Biblioteca, su colaboración en la revisión bibliográfica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stone MJ. *Amyloidosis: A final common pathway for protein deposition in tissues*. Blood 1990; 75: 531-545.
2. Jiménez Sánchez F, Razquin J, Peiró ME, Val J. *Tumor amiloide. Presentación de un caso localizado en tejidos blandos (región axilar)*. Rev Esp Patol 1996; 29: 139-140.
3. O'Connor CR, Rubinow A, Cohen AS. *Primary (AL) amyloidosis as a cause of breast masses*. Am J Med 1984; 77: 981-986.
4. Medina M. *Combinación de microondas y presión en inmunohistoquímica*. Rev Esp Patol 1997; 30(1): 67-68.
5. Fernández BB, Hernández FJ. *Amyloid tumor of the breast*. Arch Pathol 1973; 95: 102-105.
6. Silverman JF, Dabbs DJ, Norris HT y cols. *Localized primary (AL) amyloid tumor of the breast. Cytologic, histologic, immunocytochemical and ultrastructural observations*. Am J Surg Pathol 1986; 10(8): 539-545.
7. Lew W, Seymour A. *Primary amyloid tumor of the breast. Case reports and literature review*. Acta Cytol 1985; 29: 7-11.
8. McMahon FT, Connolly CE. *Amyloid breast tumor*. Am J Surg Pathol 1987; 11(6): 488.
9. Lynch LA, Moriarty AT. *Localized primary amyloid tumor associated with osseous metaplasia presenting as bilateral breast masses: Cytologic and radiologic features*. Diagn Cytopathol 1993; 9: 570-575.
10. Santini D, Pasquinelli G, Alberghini M y cols. *Invasive breast carcinoma with granulomatous response and deposition of unusual amyloid*. J Clin Pathol 1992; 45: 885-888.

13. Cher KTK. *Angiomyolipoma of the vagina*. Gynecol Oncol 1990; 37: 302-304.
14. Chaitin BA, Goldman RL, Linker DG. *Angiomyolipoma of penis*. Urology 1984; 23: 305-306.
15. Fitzpatrick JE, Melette JR Jr, Hwang RJ, Golitz L, Zaim MT, Clemons, D. *Cutaneous angiolipoleiomyoma*. J Am Acad Dermatol 1990; 23: 1093-1098.
16. Lever WF, Schaumberg-Lever G. *Histopathology of skin*. JB Lippincott Co., Philadelphia 1990; 691-694.
17. Urban A, Barba J. *Presentación de un nuevo caso de angiomolipoma intramural uterino*. Patología 1997; 30: 56-58.
18. Weiss H, Alken P, Wehner H, Schilp M. *Are there metastatic angiolipomas?* Utrasclhall Med 1993; 14: 112-116.
19. Val-Bernal JF, Mira C. *Cutaneous angiomyolipoma*. J Cutan Pathol 1996; 23: 364-368.