



P-535 - Carcinoma sarcomatoide de mama "fibromatosis-like". Presentación de un caso

Fernández López, Antonio José; Abellán Rosique, Beatriz; Medina Manuel, Esther; Martínez Sanz, Nuria; Martínez Díaz, Francisco; Luján Martínez, Delia María; Sánchez Cifuentes, Ángela; Albarracín Marín Blázquez, Antonio

Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia.

Resumen

Introducción: La fibromatosis es una enfermedad poco frecuente, que se puede considerar enmarcada dentro del grupo de enfermedades raras. Dada su escasa prevalencia, es poco conocida, lo que da lugar a retrasos diagnósticos y errores en su manejo terapéutico. Se conocen formas sistémicas y localizadas (más frecuentes). De entre las localizadas encontramos un subtipo especial: la fibromatosis mamaria, que etiológicamente se ha relacionado con cirugía mamaria previa, traumatismos, quemaduras heridas e incluso con radioterapia previa. Supone el 0,2% de los tumores de la mama, siendo muy pocos los casos documentados en la bibliografía. Presentamos un caso de un carcinoma sarcomatoide de mama o "fibromatosis like".

Caso clínico: Paciente de 76 años, que debutó con induración y retracción del pezón de la mama izquierda. Tras varios intentos erráticos de obtener un diagnóstico mediante punción con biopsia de la mama para estudio histopatológico. La persistencia de células fusiformes de aspecto fibroblástico cada vez más abundantes y endotelios con núcleos activos irregulares, permitieron descartar una entidad maligna. Durante el transcurso de la enfermedad mamaria se sometió a la paciente a distintos tratamientos quirúrgicos locoregionales, probablemente inadecuados, siendo diagnosticada finalmente y con el apoyo de las técnicas inmunohistoquímicas de fibromatosis like de la mama. Finalmente una cirugía radical de la misma con intención curativa resolvió el cuadro y tras más de 5 años, sigue libre de enfermedad.

Discusión: Esta enfermedad se caracteriza por afectar casi exclusivamente al sexo femenino y a pacientes de edad avanzada. Por su presentación clínica, plantea grandes dificultades para el diagnóstico diferencial (con el carcinoma de mama y otros tumores mesenquimales) y manejo terapéutico. Estas dificultades se deben a que a pesar de tratarse de una enfermedad benigna, se suelen manifestar con semiología clínica y radiológica de carcinoma mamario. Y junto con su comportamiento agresivo a nivel loco-regional obstaculizan la orientación diagnóstica. En el diagnóstico, el estudio histopatológico de la lesión resulta definitivo; encontrando presencia de células estromales metaplásicas fusiformes sin atipias conjuntamente con el epitelio ductolobulillar, escaso componente inflamatorio y ausencia de invasión vascular y linfática. El apoyo de las técnicas de inmunohistoquímica resultan fundamentales para confirmar la sospecha diagnóstica.