

J.A. Sáinz Bueno,  
M. Sánchez Sevilla,  
V. Castellano Megías\*,  
A. Robles Frías\*,  
A. Estévez González,  
M. Caballero Manzano,  
R. Garrido Teruel

# Fibromatosis mamaria. Proliferación fibroblástica benigna con agresividad local

## Fibromatosis of the breast. Locally aggressive benign fibroblastic proliferation

### SUMMARY

*Fibromatosis of the breast is a benign mesenchymal growth which is from the clinical, radiological, and cytological point of view very similar to a carcinoma. Only histology can achieve the differential diagnosis with breast carcinoma. Fibromatosis of the breast is locally aggressive and relapses in 21-27% of cases. The treatment of choice is wide surgical excision with free margins. A 30-year old patient with no previous relevant background had a 2 cm growth in the lower internal quadrant of her left breast with no adherence to deeper tissue. Radiological findings suggested malignity but cytology was negative for malignant cells. The tumor was removed using wide safety margins. Histological diagnosis was fibromatosis of the breast. Progression was good after a year and the patient underwent regular check-ups.*

Servicio de Ginecología y Obstetricia.  
\* Servicio de Anatomía Patológica.  
Hospital Universitario de Valme.  
Sevilla.  
Servicio de Ginecología-Anatomía  
Patológica. Hospital Universitario  
de Valme. Sevilla.

Correspondencia:  
Dr. J. A. Sáinz Bueno.  
Castillo Marchenilla, 3, Bloque 2, 1C.  
41013 Sevilla.  
E-mail:  
GINJSB@valme.sas.junta-andalucia.es

### Palabras clave

*Fibromatosis mamaria. Tumor desmoide. Mama. Fibroma.*

### Key words

*Fibromatosis of the breast. Desmoid tumor. Breast. Fibroma.*

## INTRODUCCIÓN

El término tumor desmoide o fibromatosis se aplica a un grupo de entidades con un comportamiento clínico y unos criterios histológicos intermedios entre los de las lesiones fibrosas benignas y los de los fibrosarcomas. Consiste en una proliferación fibroblástica infiltrante, sin ninguna característica de respuesta inflamatoria y sin criterios de neoplasia, que tiende a invadir localmente y que suele recidivar tras su extirpación quirúrgica, pero que no produce metástasis a distancia<sup>1-3</sup>.

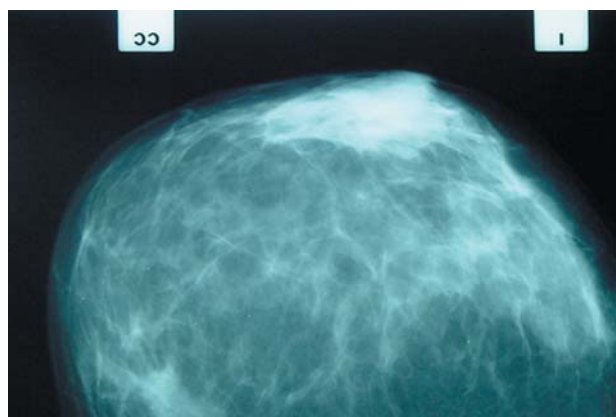
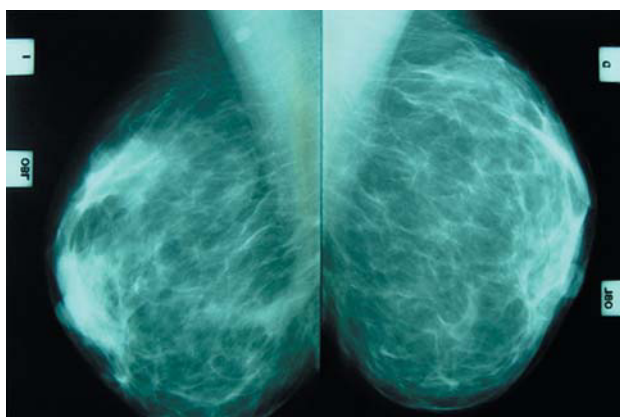
## CASO CLÍNICO

Mujer de 30 años, sin antecedentes de interés, que acudió por tumoración de mama izquierda de 8 meses de evolución. La exploración física de la paciente reveló una tumoración dura de unos 2 cm en cuadrante inferointerno de mama izquierda no adherida a planos profundos. La mamografía muestra un nódulo de 15 mm de densidad intermedia parcialmente mal definida sin presencia de microcalcificaciones (fig. 1). La ecografía

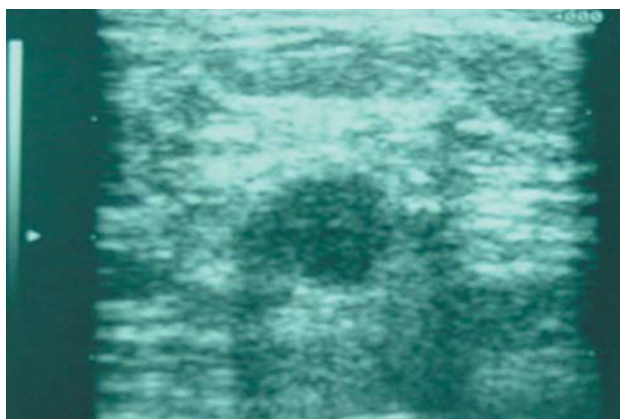
evidencia un nódulo hipocogénico con contornos irregulares y atenuación acústica posterior (fig. 2). La punción-aspiración con aguja fina (PAAF) resultó negativa para células malignas, con presencia de histiocitos de citoplasma espumoso y grupos de células sin atipias.

Se procedió a la tumorectomía amplia con estudio histológico.

La pieza de tumorectomía medía 7,5 × 3,5 × 3 cm y albergaba una lesión sólida nodular y elástica de 2,5 × 2 × 2 cm, de aspecto fibroso y de coloración variable entre unas áreas blanquecinas y otras nacaradas y anaranjadas. La lesión estaba relativamente mal delimitada debido a que presentaba en su periferia zonas de aspecto radial o desflecado que se entremezclaban con el tejido mamario adyacente, aunque mostraba otras áreas con contorno redondeado y de aspecto bien delimitado. El tejido mamario restante mostraba un predominio de tejido adiposo y escasas zonas de aspecto fibroso. Microscópicamente, la lesión estaba constituida por una proliferación fusocelular dispuesta en fascículos medianos y largos variablemente entrelazados que atrapaban grasa, conductos y lobulillos mamarios (fig. 3). El atrapa-



**Fig. 1.** Proyecciones mediolateral oblicua y craneocaudal de mama, muestran un nódulo de 15 mm en CII de MI de densidad intermedia parcialmente mal definida y sin presencia de micocalcificaciones.



**Fig. 2.** Ecografía complementaria de la masa palpable que muestra una lesión hipocogénica de 10 mm, de contornos irregulares y atenuación de ecos.

miento de estos elementos era característicamente más evidente en la periferia de la lesión. La proliferación era moderadamente celular e intensamente colagenizada, si bien el grado de celularidad y de colagenización era variable de unos fascículos a otros. Las células proliferativas mostraban núcleos ovales o fusiformes y citoplasmas pálidos de contornos mal definidos. Esta población celular no mostraba atipia ni pleomorfismo relevantes (fig. 4). El índice mitótico era inferior a una mitosis por 10 campos de gran aumento y no se observaban figuras mitóticas atípicas. Tampoco se observó necrosis tumoral. La vascularización de la lesión no mostraba ningún patrón peculiar. Las células proliferativas mostraron inmunohistoquímicamente una expresión extensa e intensa de vimentina y débil y focal de actina, y negatividad para desmina, proteína S-100, panqueratina, CD31, CD34 y receptores estrogénicos y de progesterona. En el resto

de la pieza el tejido mamario mostraba escasas zonas de fibrosis sin otras alteraciones de interés.

La evolución postumorectomía es favorable, con 1 año de evolución libre de recidiva.

## DISCUSIÓN

Se trata de una entidad infrecuente, con una incidencia estimada menor del 0,2% entre todas las lesiones primarias de mama<sup>4</sup>, y anecdóticamente puede presentarse en el varón<sup>5</sup>.

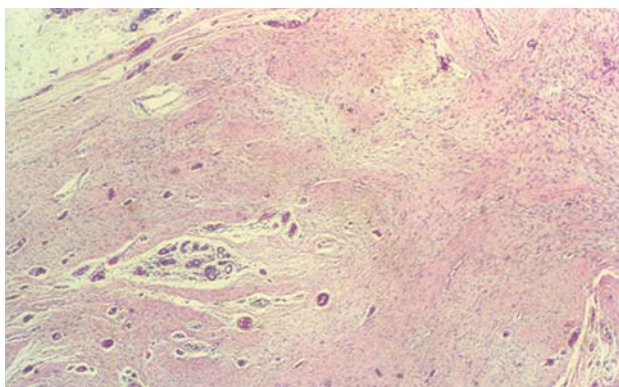
Su etiología es desconocida, aunque se han descrito casos después de traumatismo<sup>6</sup> o en asociación a enfermedades de tipo genético, como el síndrome de Gardner o la fibromatosis multicéntrica familiar<sup>7</sup>.

No parece estar en relación con la gestación como ocurre con la fibromatosis de la pared abdominal<sup>8,9</sup>.

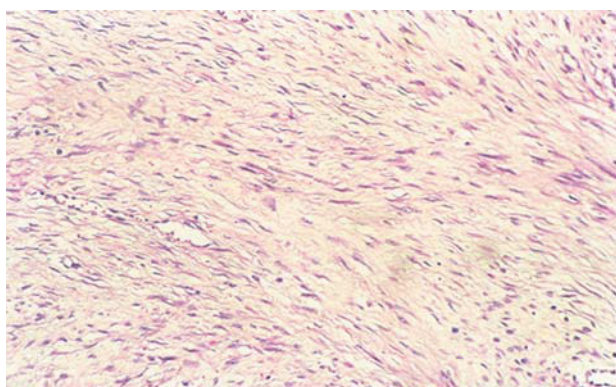
Afecta a mujeres con edades comprendidas entre los 14 y 80 años. Suele ser unilateral, aunque hay casos descritos de presentación bilateral<sup>2,4,8</sup>.

Se presenta clínicamente como una masa dura, de tamaño variable, no dolorosa, mal definida, que puede provocar retracción del pezón o de la piel adyacente debido a la contracción del tejido fibroso y no a reacción desmoplásica como ocurre en el carcinoma<sup>2,6,9-11</sup>. Es típica su relación con la fascia del pectoral<sup>12</sup>, lo que explica estos hallazgos exploratorios, y su situación profunda que se comprueba radiológicamente.

Desde el punto de vista mamográfico la fibromatosis se incluye en la categoría de lesiones mal definidas y, por lo tanto, sospechosas de malignidad. Se presenta como masas mal delimitadas, a veces con márgenes espiculados, situadas en planos profundos y asociados a engrosamientos de la piel y, en ocasiones, retracción del pezón<sup>2,3,12-14</sup>. La ausencia de microcalcificaciones es



**Fig. 3.** Periferia de la lesión mostrando su disposición en haces fusocelulares y el característico margen infiltrativo que atrapa grasa y lobulillos mamarios (HE, 40).



**Fig. 4.** La sesión está formada por fascículos de células fusiformes sin pleomorfismo ni atipia (HE, 200).

un dato característico y no ha aparecido en ningún caso de fibromatosis mamaria<sup>2,6,12,13</sup>. Por lo tanto, la presencia de microcalcificaciones en la mamografía es un dato a favor del carcinoma (d.d. con la fibromatosis). Ecográficamente suelen ser hipoecogénicas, mal definidas y con atenuación sónica posterior<sup>2,13</sup>.

El estudio citológico de la lesión mediante PAAF puede orientarnos en el diagnóstico al observar una "proliferación benigna de células fusocelulares"<sup>15</sup>. Así una proliferación mesenquimal fusocelular es suficiente para diferenciarlo de otras entidades anatomopatológicas que conlleven diferente actitud quirúrgica; aunque esto no suele ser lo habitual. Sin embargo, el diagnóstico microscópico definitivo de fibromatosis puede realizarse con una tinción de hematoxilina y eosina, sin ser necesarios estudios histoquímicos ni inmunohistoquímicos. En la periferia los márgenes de la lesión son irregulares con áreas estrelladas que se infiltran en los tejidos vecinos. El tejido lesional se compone de una población uniforme de fibroblastos dispuestos en haces o fascículos que rodean más que destruyen los lobulillos y conductos lobulillares; la actividad mitótica es muy baja o nula y no se aprecia necrosis ni ningún criterio de neoplasia<sup>9-11</sup>. Sólo en algún caso aislado se ha observado calcificación en el tumor desmoide<sup>10</sup>. Un hallazgo histológico característico de esta entidad son las inclusiones eosinófilas intraplasmáticas<sup>9,16</sup>. Estas estructuras son metabolitos o anomalías estructurales de filamento de actina, dado que son las lesiones de músculo liso y las de miofibroblastos las que lo presentan. Se han descrito las inclusiones intracitoplasmáticas en las siguientes entidades: fibroma digital de la infancia, miofibroblastoma intranodal, tumor filodes y leiomiomas benignos.

El diagnóstico diferencial histológico debe incluir aquellas que pueden presentar un patrón fusocelular y corres-

ponden a la fascitis nodular, la cicatriz, el sarcoma fusocelular, el carcinoma metaplásico y el carcinoma mioepitelial<sup>17-19</sup>. La fascitis nodular presenta atipia celular y carece de los fascículos largos y el margen infiltrativo característicos de la fibromatosis<sup>17,18</sup>. La ausencia de granuloma a cuerpo extraño, hemosiderina o necrosis grasa junto con la presencia de atrapamiento periférico de tejido mamario adyacente permiten excluir una cicatriz. No obstante, en caso de fibromatosis recidivante la cirugía previa puede complicar este diagnóstico diferencial<sup>17,18</sup>. En general, la mayoría de los sarcomas fusocelulares presentan mayor celularidad, atipia y pleomorfismo celular que la fibromatosis, así como mayor índice mitótico. Además, los fascículos largos del fibrosarcoma adoptan un patrón en espina de pescado y suelen acompañarse de focos de necrosis tumoral<sup>17,19</sup>. Se ha descrito una variante de carcinoma metaplásico tipo fibromatosis-like<sup>20</sup>. No obstante, el carcinoma metaplásico suele presentar alguna zona con un claro componente de carcinoma. Además, a diferencia de la fibromatosis las células son positivas para citoqueratinas y otros marcadores inmunohistoquímicos epiteliales<sup>19</sup>. Algunos carcinomas metaplásicos son positivos para receptores hormonales. En cambio, se considera que la fibromatosis no expresa receptores hormonales<sup>19,21</sup>. El carcinoma mioepitelial es una rara entidad constituida por células fusiformes y células epitelioideas. Las áreas fusocelulares pueden plantear dificultades diagnósticas con la fibromatosis. En ambas entidades las células expresan actina, pero en el carcinoma mioepitelial coexiste con la expresión de proteína S-100 y la expresión focal de algunas citoqueratinas<sup>19</sup>.

En cuanto al tratamiento, en la actualidad consiste en una exéresis quirúrgica amplia con márgenes libres de tumor<sup>10,22</sup>. La recidiva es relativamente frecuente (21-27%) y habitualmente aparece durante los 3 años

poscirugía<sup>10-12,22</sup>. Aun en casos en los que no exista afectación del margen puede excepcionalmente producirse recidiva, por lo que siempre debe controlarse la paciente. En los casos en que se produce recidiva con márgenes negativos la lesión inicial suele presentar una elevada actividad mitótica y pleomorfismo celular<sup>23</sup>. Hay evidencias que indican que la radioterapia posquirúrgica puede mejorar la tasa de recidiva local<sup>24</sup>. Sin embargo, la experiencia con la quimioterapia<sup>25</sup> y la hormonoterapia<sup>26</sup> adyuvante es todavía limitada como para poder ser recomendada en el tratamiento habitual de la fibromatosis.

## RESUMEN

La fibromatosis mamaria es una tumoración mesenquimatosa benigna que simula clínica, radiológica y citológicamente a un carcinoma. Sólo la histología hace el diagnóstico diferencial de un carcinoma mamario. Además presenta agresividad local, con invasión local y recidiva de un 21-27%. El tratamiento es la exéresis quirúrgica amplia con márgenes libres.

Se expone el caso de una paciente 30 años, sin antecedentes de interés, que presenta una tumoración de 2 cm en cuadrante inferointerno de mama izquierda no adherida a planos profundos. El estudio radiológico es sugestivo de malignidad y la citología resultó negativa para células malignas. Se realizó una tumorectomía con amplios márgenes se seguridad. El diagnóstico histológico es de fibromatosis mamaria. En la revisión anual la evolución fue favorable.

## BIBLIOGRAFÍA

- Allen PW. The fibromatosis; a clinicopathological classification based on 140 cases. *Am J Surg Pathol* 1977;1: 255-305.
- Leibman AJ, Kossof B. Sonographic features of fibromatosis of the breast. *J Ultrasound Med* 1991;10:43-5.
- Castro M, Encinas J, Martín C, Bengoechea MJ, Castells I, Verge J, et al. Fibromatosis mamaria: un problema clínico, radiológico y citológico. *Rev Senología y Patol Mam* 2000; 13:145-8.
- Bogomoletz WV, Boulenger E, Simatoz A. Infiltrating fibromatosis of the breast. *J Clin Pathol* 1981;34:30-4.
- Burrell HC, Sibling DM, Wilson AR. Case report: fibromatosis of the breast in a male patient. *Br J Radiol* 1995; 68:1128-9.
- Kabisher L, Long JA, Peyster RG. Extra-abdominal desmoid of the axillary tail mimicking breast carcinoma. *AJR* 1976;126:903-6.
- Hagitt RC, Booth JL. Bilateral fibromatosis of the breast in Gardner's syndrome. *Cancer* 1970;25:161-6.
- Pettinato G, Manivel JC, Petrella G, Jassin AD. Fine needle aspiration cytology, immunocytochemistry and electron microscopy of fibromatosis of the breast. Report of two cases. *Acta Citologica* 1991;35:403-8.
- Gump FE, Sternschein MJ, Wolff M. Fibromatosis of the breast. *Surg Gynecol Obstet* 1981;153:57-60.
- Wargotz ES, Norris HJ, Austin RM, Enziger FM. Fibromatosis of the breast: a clinical and pathological study of 28 cases. *Am J Surg Pathol* 1987;11:38-45.
- Rosen PP, Ersberger AD. Mammary fibromatosis: a benign spindle-cell tumor with significant risk for local recurrence. *Cancer* 1989;63:1363-9.
- Shaw de Paredes H. Lesiones mal definidas. En: Shaw de Paredes H, ed. *Atlas de mamografía*. Madrid: Marbán, 1994;235.
- Calvo I, Augusto C, Romero P, Lazo A, Sabaté J, López A. Fibromatosis mamaria: hallazgos en mamografía y ecografía. *Rev Senología y Patol Mam* 1999;12:28-31.
- Shuler FJ, Cronin EB, Ricci A Jr, Himelstein M. Fibromatosis of the breast diagnosed by stereotaxic core biopsy. *AJR* 1997;168:846-7.
- Chinoy RF, Beotra A, Naresh KN. Fibromatosis of the breast: diagnosis by fine needle aspiration cytology. *Acta Cytologica* 1998;42:811-2.
- Bittesini L, Dei Tos AP, Doglioni C, Libera DD, Laurino L, Fletcher C. Fibroepithelial tumor of the breast with digital fibroma-like inclusions in the stromal component. Case report with immunocytochemical and ultrastructural analysis. *Am J Surg Pathol* 1994;18:296-301.
- McMenamin ME, DeSchryver K, Fletcher CDM. Fibrous lesions of the breast. A review. *Int J Surg Pathol* 2000;8:99-108.
- Rosen PP, Oberman HA. Benign mesenchymal tumors. En: Rosay J, Sobin LH, eds. *Atlas of Tumor Pathology*. Third series. Fascicle 7. *Tumors of the Mammary Gland*. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1993; 306-10.
- Tavasoli FA. Mesenchymal lesions. En: Tavasoli FA, ed. *Pathology of the breast*, 2<sup>nd</sup> ed. Stamford: Appleton & Lange, 1999;682-6.
- Gobbi H, Simpson JF, Borowsky A, Jensen RA, Page DL. Metaplastic breast tumors with a predominant fibromatosis-like phenotype have a high risk of local recurrence. *Cancer* 1999;85:2170-82.
- Devouassoux-Shisheboran M, Schammel DP, Man YG, Tavassoli FA. Fibromatosis of the breast: age-correlated morphofunctional features of 33 cases. *Arch Path Lab Med* 2000;124:276-80.
- Mariscal A, Casas JD, Rull M, Fabregat R, Prats M. Fibromatosis mamaria: un problema clínico, radiológico y citológico. *Rev Senología y Patol Mam* 1999;12:44-7.
- Reitamo JJ. The desmoid tumor, IV: choice of treatment, results and complications. *Arch Surg* 1983;11: 1318-22.
- Schmitt G, Millis EED, Levin V, Smit BJ, Boecker H, Pape H. Radiotherapy of aggressive fibromatosis. *Eur J Cancer* 1992;28:832-5.
- Patel SR, Evans HL, Benjamin RS. Combination chemotherapy in adult desmoid tumors. *Cancer* 1993;97: 3244-7.
- Wilken N, Tattersall MH. Endocrine therapy for desmoid tumors. *Cancer* 1991;68:1383-8.