

CASOS CLÍNICOS

Fibromatosis de mama

D. Rubio^a, M.L. Zafra^a, M. García-Cosío^c, L. Natalia^c, J. Muñoz^b y M. Repolles^a

^aServicio de Ginecología. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid. ^bServicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España.

ABSTRACT

Breast fibromatosis is a benign entity with locally infiltrating growth and local recurrences. It accounts for less than 0.2% of breast tumors. Clinically it can mimic a carcinoma. Treatment is with wide surgical incision.

INTRODUCCIÓN

El tumor desmoide o fibromatosis es un tumor mesenquimal puro que supone el 0,3% de los tumores sólidos¹. Se trata de una entidad benigna pero con un comportamiento local muy agresivo, cuya localización más frecuente es en la pared abdominal. La fibromatosis mamaria fue descrita por Nichols en 1923², y es una entidad poco frecuente, con una incidencia de alrededor del 0,2% de todos los tumores mamarios^{3,4}. Se presenta en mujeres entre los 14 y los 80 años⁵, aunque se han descrito casos en varones⁶⁻⁸. Clínica y radiológicamente puede simular un carcinoma⁹⁻¹², y su diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

CASO CLÍNICO

Paciente de 35 años de edad, con antecedentes familiares y personales sin interés excepto una mastoplastia reductora. Refiere menarquia a los 12 años, ciclos regulares, y 2 embarazos y partos normales. Acude al servicio de urgencias refiriendo un nódulo doloroso en la mama de una semana de evolución. En la exploración presenta un nódulo en el cuadrante superointerno de la mama izquierda, doloroso a la pal-

pación, de 3 cm de diámetro, de consistencia dura, adherido a planos profundos y sin alteración del plano cutáneo. No se observan telorrea ni adenopatías palpables. Se realiza diagnóstico de sospecha de absceso mamario no subsidiario de drenaje en ese momento. Se instaura tratamiento antibiótico y antiinflamatorio, y se remite a la paciente a la unidad de patología mamaria para su estudio.

La paciente es valorada en la unidad solicitándose ecografía de mama, en la que se observa un nódulo de ecogenicidad mixta, anfractuoso, de 15 mm de diámetro compatible con un absceso. Tras finalizar el tratamiento antibiótico, la paciente es revaluada, y al no objetivarse mejoría clínica ni signos inflamatorios se decide realizar una mamografía, en la que se describe una lesión nodular de aproximadamente 3 cm en el cuadrante superior interno de la mama izquierda, densa y con bordes mal definidos.

Se realiza biopsia con aguja gruesa, que informa de la existencia de cilindros formados por tejido mesenquimal, sin componente epitelial, de apariencia benigna. Se aconseja la extirpación completa con márgenes de seguridad. Se programa cirugía, y se realiza biopsia intraoperatoria, con el resultado de tumor fusocelular de 3,5 cm de diámetro, sin signos histológico de malignidad, pero que infiltra ampliamente el músculo. Se realiza ampliación generosa de márgenes y extirpación del músculo pectoral subyacente. El diagnóstico anatomopatológico definitivo es de fibromatosis musculoaponeurótica que asienta sobre la fascia del pectoral y crece con marcado patrón infiltrativo hacia la superficie (grasa y tejido glandular) y hacia la profundidad (músculo estriado). La ampliación de márgenes corresponde a tejido glandular y adiposo sin evidencia de lesión tumoral y músculo esquelético infiltrado por una de sus caras por fibromatosis (figs. 1 y 2). Los receptores de estrógenos y progesterona son negativos.

Aceptado para su publicación el 8 de enero de 2004.

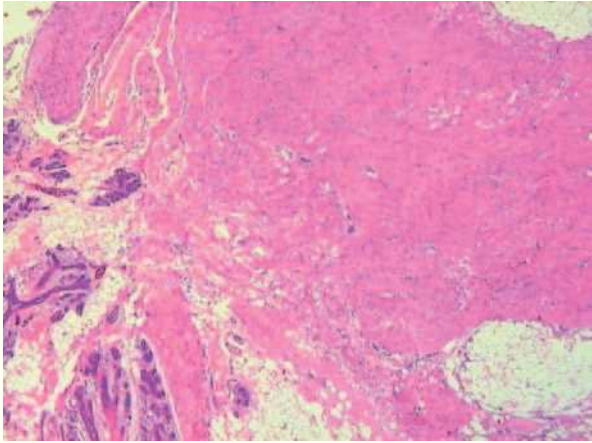


Fig. 1. Neoformación de límites infiltrantes que afecta al tejido adiposo y se extiende entre los ductos mamarios (hematoxilina-eosina, $\times 20$).

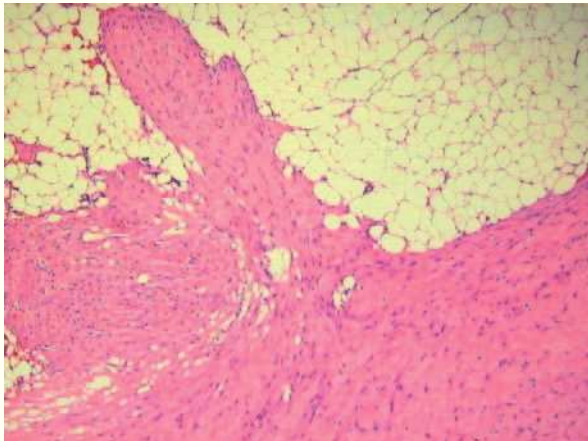


Fig. 2. Células de hábito fibroblástico sin atipias y con abundante material colágeno entre ellas (hematoxilina-eosina, $\times 40$).

DISCUSIÓN

La fibromatosis mamaria es una entidad muy poco frecuente, cuyo diagnóstico clínico y/o radiológico es improbable y, por el contrario, ambos pueden simular una neoplasia, por lo que el diagnóstico siempre es histológico. La etiología es desconocida aunque la evidencia sugiere que puede ser similar a la de la fibromatosis abdominal y los tumores desmoides extra-abdominales¹³. En primer lugar, porque la fibromatosis mamaria es histológicamente indistinguible de los tumores desmoides de otras localizaciones y, en segundo lugar, porque se han comunicado casos en pacientes con síndrome de Gardner y enfermedad desmoide hereditaria¹⁴⁻¹⁶. Se ha relacionado con tra-

umatismos locales, como cirugía reconstructora o implantes, como en el caso que comunicamos¹⁷⁻¹⁹, y con la mastopatía diabética²⁰. También se ha tratado de demostrar la presencia en estos tumores de receptores de estrógenos y progesterona, con resultados variables^{4,21}.

Clínicamente suelen presentarse como un nódulo de tamaño variable, de consistencia dura, no doloroso, de localización generalmente profunda dentro de la mama y adherido a planos profundos^{22,23}, aunque en ocasiones la tumoración puede ser móvil, lo que estaría justificado porque la fibromatosis mamaria puede originarse en la propia mama o en el tejido del músculo aponeurótico subyacente y crecer hacia ella²³. Esto ha llevado a algunos investigadores a postular que mientras que los casos que derivan de la pared podrían ser similares a los tumores desmoides de otras localizaciones, los situados dentro del parénquima podrían constituir una entidad diferente⁴. Puede aparecer retracción de la piel y del pezón debido a contracción del tejido fibroso²⁴, lo que hace que clínicamente simule una neoplasia.

Radiológicamente, la fibromatosis mamaria se incluye dentro de las lesiones mal definidas y sospechosas de malignidad^{22,25}. La mamografía y la ecografía suelen revelar masas sólidas, de márgenes irregulares, mal definidas y sin microcalcificaciones²⁶, que hacen sospechar un carcinoma.

El diagnóstico, como ya se ha comentado, es histológico. Se trata de lesiones irregulares y no encapsuladas, cuyos márgenes estrellados infiltran el tejido circundante, constituidas por fibroblastos dispuestos en haces o fascículos entrecruzados de celularidad variable y acumulaciones de colágeno^{4,17,22,23}, sin respuesta inflamatoria y sin criterios de neoplasia²⁷.

El tratamiento adecuado es la extirpación del tumor con márgenes amplios^{12,28}, a pesar de esto las recidivas oscilan entre el 21 y el 27%^{17,23,29}, que se producen generalmente en los primeros 3 años²⁵. No hay datos en la bibliografía acerca de la utilidad de la quimioterapia, la radioterapia y la hormonoterapia adyuvantes, ya que las series publicadas son cortas y los análisis son retrospectivos, por lo que se debe individualizar cada caso^{21,30-32}.

RESUMEN

La fibromatosis mamaria es una entidad benigna con un crecimiento local infiltrante y con recidivas locales. Supone menos del 0,2% de los tumores mamarios. Clínicamente puede simular un carcinoma. El tratamiento adecuado es la extirpación del tumor con márgenes amplios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Greenberg D, McIntyre H, Ramsaroop R, Arthur J, Harman J. Aggressive fibromatosis of the breast: a case report and literature review. *Breast J* 2002;8:55-7.
2. Nichols RW. Desmoid tumors: report of 31 cases. *Arch Surg* 1923;7:227-336.
3. Bogomoletz WV, Boulenger E, Simatoz A. Infiltrating fibromatosis of the breast. *J Clin Pathol* 1981;34:30-4.
4. Devouassoux-Shisheboran M, Schamel MD, Man YG. Fibromatosis of the breast: age-correlated morpho-functional features of 33 cases. *Arch Pathol Lab Med* 2000;124:276-80.
5. Way Hoe Ng, Lee JS, Wee-Teg P, Wong CY. Desmoid tumor (fibromatosis) of the breast. *Arch Surg* 1997;132:444-6.
6. Burrel HC, Sibbering DM, Wiloson AR. Case report: fibromatosis of the breast in a male patient. *Br J Radiol* 1995;68:1128-9.
7. Rudan I, Rudan N, Skoric T, Sarcevic B. Fibromatosis of male breast. *Acta Medica Croatica* 1996;50:157-9.
8. Ormandi K, Lazr G, Toszegui A. Extra-abdominal desmoid mimicking malignant male breast tumor. *Eur Radiol* 1999; 9:1120-2.
9. Leibman AJ, Kossoff MB. Sonographic features of fibromatosis of the breast. *J Ultrasound Med* 1991;10:4345.
10. Pettinato G, Manivel JC, Gould EW, Albores-Saavedra J. Inclusion body fibromatosis of the breast. *Am J Clin Pathol* 1994;101:714-8.
11. Ali M, Fayed AO, Braun EV, Remy R. Fibromatosis of the breast. *Am J Surg Pathol* 1979;3:501-5.
12. Driss M, Mrad K, Ben Amor H, Abbes I, Sassi S, Ben Romdhane K. Fibromatosis of the breast: clinical and pathology analysis of two cases. *Ann Pathol* 2002;22:206-9.
13. Abraham SC, Reynolds C, Lee JH, Montgomery EA, Baiden BL, Krasinkas AM, et al. Fibromatosis of the breast and mutation involving the APC/ β catenin pathway. *Human Pathol* 2002;33:39-46.
14. Soravia C, Berk T, McLeod RS. Desmoid disease in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 2000;43:363-9.
15. Eccles DM, Van der Luijt R, Breukel C. Hereditary desmoid disease due to a frameshift mutation at codon 1924 of the APC gene. *Am J Hum Genet* 1996;59:1193-201.
16. Gardner EJ. Follow-up study of a family group exhibiting dominant inheritance for a syndrome including intestinal polyps, osteomas, fibromas and epidermal cysts. *Am J Genet* 1962;14:376-90.
17. Rosen PP, Emsberg AD. Mammary fibromatosis: a benign spindle-cell tumor with significant risk for local recurrence. *Cancer* 1989;1:277-9.
18. Jewett ST Jr, Mead JH. Extra-abdominal desmoid arising from a capsule around a silicone breast implant. *Plast reconstr Surg* 1979;63:577-9.
19. Schuh ME, Radford DM. Desmoid tumor of the breast following augmentation mammoplasty. *Plast reconstr Surg* 1994;93:603-5.
20. Castro M, Encinas J, Martín C, Bengoechea MJ, Castells I, Verge J, et al. Fibromatosis de mama. Lesión benigna con agresividad local. A propósito de un caso. *Revista de Senología y Patología Mamaria* 2000;13:145-8.
21. Rasbridge SA, Gillet CE, Millis RR. Oestrogen and progesterone receptor expression in mammary fibromatosis. *J Clinical Pathol* 1993;46:349-51.
22. Guerzider P, Nomballais MF, Guillard Y, Digabel C. Fibromatose mammaire. Etude anatomoclinique d'un cas. *Ann Pathol* 1993;13:115-7.
23. Wargotz ES, Norris HJ, Austin RM. Fibromatosis of the breast. A clinical and pathological study of 28 cases. *Am J Surg Pathol* 1987;11:38-45.
24. Kalisher L, Long JA, Peysler RG. Extraabdominal desmoid of the axillary tail mimicking breast carcinoma. *Am J Radiol* 1976;126:903-6.
25. Pastrana JL, De los Santos F, Garrido E, Martínez Lapeña J, Pérez G, Franco GM. Fibromatosis mamaria: a propósito de dos casos. *Revista de Senología y Patología Mamaria* 2001; 14:151-5.
26. Magro G, Gurrera A, Scavo N, Lanzafame S, Bisceglia M. Fibromatosis of the breast: a clinical, radiological and pathological study of 6 cases. *Pathologica* 2002;94:238-46.
27. Mariscal A, Casa JD, Rull M, Fabregat R, Prats M. Fibromatosis mamaria: un problema clínico, radiológico y citológico. *Revista de Senología y Patología Mamaria* 1999;12: 44-7.
28. Törngren S, Frisell J, Nilsson R, Wiege M. Nodular fasciitis and fibromatosis of the female breast simulating breast cancer. *Eur J Surg* 1991;157:155-8.
29. Gump EE, Strenschein MJ, Wolf M. Fibromatosis of the breast. *Surg Gynecol Obstet* 1981;153:57-60.
30. Patel Sr, Evans HL, Benjamín RS. Combination chemotherapy in adult desmoid tumors. *Cancer* 1993;72:3244-7.
31. Wilken N, Tattersall MH. Endocrine Therapy for desmoids tumors. *Cancer* 1991;68:1383-8.
32. Tomas S, Datta-Dupta S, Kapur BM. Treatment of recurrent desmoid tumor with tamoxifen. *Aust NZ J Surg* 1990;60: 919-21.