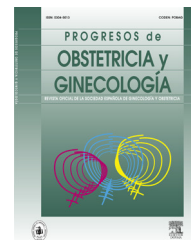




PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

A propósito de un caso; paciente joven con tumor desmoide de mama diagnosticado tras tumorectomía



María Pérez Arguedas^{a,*}, Ernesto Bas Esteve^a, Laura Ortolá Cerdá^a, Mar Fitor Serrano^a, Nuria Álvarez Prieto^a, Gonzalo Ariel Guarda Muratori^b y Ricardo González Cámpora^c

^a Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Marina Baixa, Alicante, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Marina Baixa, Alicante, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

Recibido el 9 de diciembre de 2014; aceptado el 7 de abril de 2015

Disponible en Internet el 29 de mayo de 2015

PALABRAS CLAVE

Tumor desmoide;
Mama;
Crecimiento local
agresivo

KEYWORDS

Desmoid tumor;
Breast;
Aggressive local growth

Resumen Presentamos el caso de una paciente de 16 años, sin antecedentes ginecológicos de interés, con previo diagnóstico de tumor filoides en línea intercuadrántica de mama derecha. Tras ser tratada con tumorectomía, y tras el estudio anatomopatológico de la pieza, resultó estar afectada de tumor desmoide en mama. Dada la escasa prevalencia de esta afección, y la afectación de los bordes quirúrgicos tras el tratamiento quirúrgico, consideramos necesario elaborar una revisión bibliográfica sobre el tumor desmoide en mama; etiología, clínica y tratamiento.

© 2014 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Desmoid breast tumor diagnosed after lumpectomy in a young patient a case report

Abstract We report the case of a 16-year-old patient with no relevant gynecologic history, who was diagnosed with a phyllodes tumor in the border between the lower and upper outer quadrants of the right breast. The patient was treated with a tumorectomy/lumpectomy, and after pathological study of the specimen, was diagnosed with a desmoid breast tumor. Given the rarity of this entity, and the positive microscopic surgical margins, we consider that a literature review of desmoid breast tumor (etiology, clinical presentation and treatment) is timely.

© 2014 SEGO. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El tumor desmoide es uno de los tumores benignos de mama más raros, suponiendo el 0,2% del total.

Se trata de un tumor de estirpe fibroblástica dentro del grupo de tumores mesenquimales¹.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maria_p_a_22@hotmail.com
(M. Pérez Arguedas).

Su diagnóstico es dificultoso ya que su agresivo crecimiento local lo asemeja a otros tumores malignos como carcinoma de mama o sarcoma².

Clínicamente aparece como un bulto en la mama a la exploración física. Las pruebas de imagen no permiten diferenciarlo de los tumores malignos por lo que el diagnóstico definitivo es siempre histológico.

A pesar de no metastatizar, es localmente agresivo y tiende a presentar recurrencias, por lo que el tratamiento de elección debe ser su escisión local radical siempre que sea posible³.

Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente de 16 años que consulta por nódulo palpable en mama derecha.

Como antecedentes de interés destaca una tumorectomía por astrocitoma pilocítico cerebral a los 4 años de edad en su país de origen (Colombia), en seguimiento por el servicio de neurología y en tratamiento con vitamina E.

No alergias medicamentosas, no relaciones sexuales, menarquia a los 12 años, eumenorreica. Presenta tía materna con cáncer de mama como único antecedente familiar de afección mamaria.

En la consulta se objetivó a la palpación un nódulo en unión de cuadrantes externos de mama derecha, de unos 2 cm, regular y de escasa movilidad aunque no adherido a planos profundos. No alteraciones en piel ni en el complejo aréola pezón. No se palpan adenopatías axilares ni supraclaviculares.

Ante los hallazgos se solicitó mamografía bilateral que informa de nódulo en mama derecha, irregular, en unión de cuadrantes externos de mama, sospechoso, clasificación BI-RADS III.

Se tomó biopsia del nódulo en el servicio de radiología, siendo informada de tumor filoides.

La paciente fue sometida a tumorectomía en mama derecha por diagnóstico de tumor filoides, se practicó además ampliación de borde posterior obteniendo 2 piezas, la mayor de 5,5 × 3,5 × 1,5 cm. Tras análisis histológico por el servicio de anatomía patológica, el estudio

reveló una masa de márgenes infiltrativos que presenta áreas colagenizadas que atrapan ductos y lobulillos mamarios junto con fibroblastos que forman haces que se entrecruzan entre sí adoptando patrón estoriforme (figs. 1 y 2). Fue descrita como fibromatosis desmoide con perfil inmunohistoquímico; desmina positivo, actina músculo liso positivo focal, beta-catenina positivo.

Los márgenes están afectados, por lo que se recomienda extirpación dada la tendencia aumentada a la recidiva local de estas lesiones.

En la actualidad, la paciente se ha sometido a una ecografía de control en la que se objetiva cicatriz quirúrgica en mama derecha sin nódulos subyacentes (fig. 3), y permanece a las espera de nueva intervención para ampliación de márgenes quirúrgicos.

Como única incidencia, se registró una dehiscencia de cicatriz de tumorectomía que en la actualidad ha cicatrizado por segunda intención (fig. 4).

Discusión

El tumor desmoide también conocido como fibromatosis agresiva desmoide es un tumor localmente agresivo que no presenta potencia de metástasis ni desdiferenciación.

Destacan por el elevado porcentaje de recurrencias tras la resección local completa.

Su prevalencia es reducida, alrededor de 0,03 de todas las neoplasias, representando el 0,2 en mama. Es por ello que en la literatura actual encontramos pocos estudios sobre esta afección mamaria, ya que la mayoría de ellos tratan sobre el tumor desmoide, independientemente de su localización⁴.

Los pacientes más comúnmente afectados son mujeres de entre 15-60 años, siendo menos frecuente en edades extremas de la vida y varones. No se han encontrado diferencias significativas en cuanto a su prevalencia según la raza⁵.

En cambio, se han relacionado con antecedentes de trauma previo (el 40% presentaban cirugía mamaria previa y el 25% cáncer de mama previo). Algunos tumores desmoides han sido asociados con estadios hiperestrogénicos, apareciendo la afección durante o después de la gestación^{4,6}.

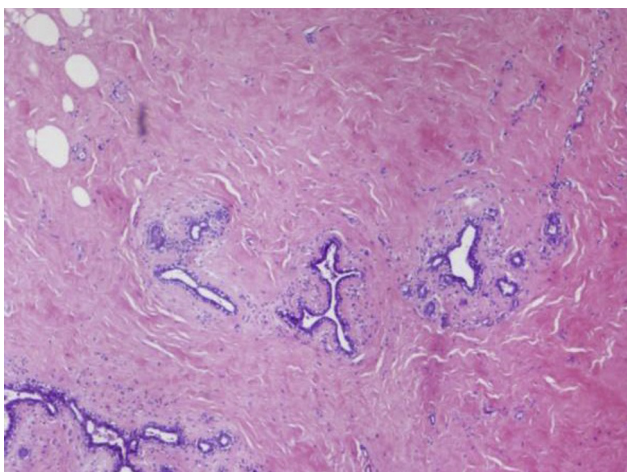


Figura 1 Lesión con márgenes de crecimiento infiltrativos, fusocelular, que atrapa adipocitos maduros (HE ×40).

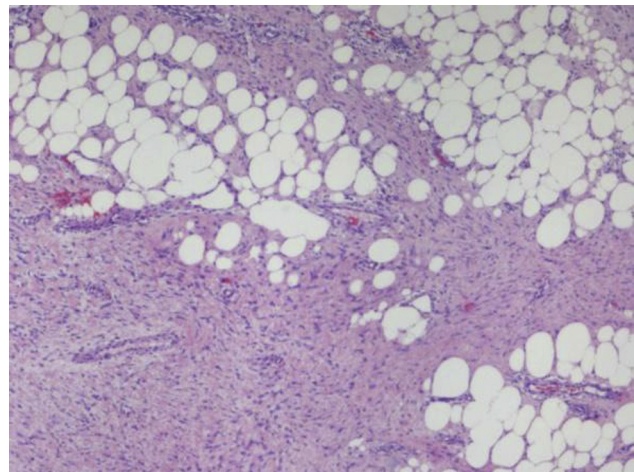


Figura 2 La lesión muestra, frecuentemente, áreas colagenizadas que atrapan ductos y lobulillos mamarios (HE ×40).

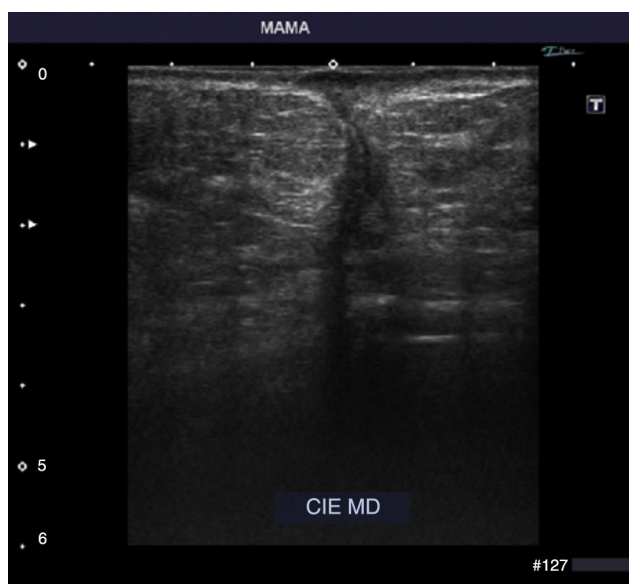


Figura 3 Ecografía mamaria en la que se visualiza cicatriz en cuadrante ínfero-externo de mama derecha, sin nódulos subyacentes.

La etiología del tumor continua siendo desconocida, aunque en la actualidad se estudia su posible relación con la mutación del gen de la beta-catenina, que juega un papel activo en la transcripción de las células mesenquimales. Estas mutaciones se han encontrado esporádicamente en el 39-87% de los tumores⁴.

Clínicamente, el tumor desmoide se presenta como una masa palpable en mama, indolora, de crecimiento lento, que suele confundirse con otras patologías mamarias principalmente cáncer de mama⁷.

La mamografía no suele aportar el diagnóstico, que es siempre anatomopatológico tras el estudio histológico e histoquímico (habitualmente beta-catenina positivo, vimentina



Figura 4 Resultado estético de cicatrización por segunda intención tras dehiscencia de cicatriz de tumorectomía.

positivo, actina músculo liso positivo y, generalmente, negativo para desmina) de una biopsia⁸.

Una vez diagnosticado no se requieren estudios de extensión ya que no tienen tendencia a metastatizar. Aunque su agresividad local puede ser motivo de morbimortalidad por síntomas asociados; compresión local, sangrado...

El tratamiento de elección es la resección local con márgenes negativos, aunque en algunos casos resulta imposible⁹.

Algunos estudios contemplan la posibilidad de actitud conservadora con seguimiento estrecho en pacientes asintomáticos, interviniendo quirúrgicamente cuando el tumor crezca o el paciente presente sintomatología.

La relación directa entre la positividad de los márgenes y la recurrencia está demostrada. El índice de recurrencia es del 29% de las pacientes en una media de 15 meses^{4,9}.

La radioterapia puede ser útil como primera opción en pacientes no candidatos a la cirugía. Actualmente no hay datos que apoyen el uso de radioterapia tras resección completa. Así mismo, la experiencia con radioterapia neoadyuvante aun es escasa, y a pesar de que los resultados son prometedores son necesarios estudios prospectivos randomizados¹⁰.

No existen protocolos exclusivos de seguimiento de los tumores desmoides de mama, aunque se sugiere realizar una prueba de imagen cada 6 meses durante 3 años y, posteriormente, con una periodicidad anual.

Si existe recurrencia, se recomienda cirugía si es posible, en casos de elevado riesgo quirúrgico se administrará radioterapia¹¹.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Mas MM, Pla MJ, López A, Gumà A. Un caso de tumor desmoide. *Clin Invest Gin Obst.* 2011.
2. Oddsson SJ, Kristvinsson H, Jónsson JG, Torfason B, Guðbjartsson T. Desmoid tumor of chest wall, an important differential diagnosis to malignancies. *Laeknabladid.* 2006;92:777–80.
3. Quiel V. Desmoid tumor of the breast. *Zentralbl Gynakol.* 2000;122:433–5.
4. Desmoid tumors: Epidemiology, risk factors, molecular pathogenesis, clinical presentation, diagnosis and local therapy. *UpToDate.* 2013.
5. Privette A, Fenton SJ, Mone MC, Kennedy AM, Nelson EW. Desmoid tumor: A case of mistaken identity. *Breast J.* 2005;11:60–4.

6. Neuman Hb, Brogi E, Ebrahim A, et al. Desmoid tumor (fibromatosis) of the breast: A 25-year experience. *Ann Surg Oncol*. 2008;15:274–80.
7. Catalano F, Furci M, Fancello R, Constanzo M. Gigant recurrence fibromatosis of the breast: A case report. Clinical features and implications for treatment. *Chir Ital*. 2006;58:538–43.
8. Abraham SC, Reynolds C, Lee JH, et al. Fibromatosis of the breast and mutations involving the APC/beta-catenin pathway. *Hum Pathol*. 2002;33:39–46.
9. Godwin Y, McCulloch TA, Sully L. Extra abdominal desmoids tumour of the breast: Review of the primary management and implications for breast reconstruction. *Br J Plast Surg*. 2011;54:268–71.
10. Abbas AE, et al. Chest-wall desmoids tumors: Results of surgical intervention. *Ann Thorac Surg*. 2004;78:1219–23.
11. Povoski SP, et al. Management of a patient with multiple recurrences of fibromatosis (desmoids tumor) of the breast involving the chest wall musculature. *World J Surg Oncol*. 2006;12:32.