



## clínica e investigación en ginecología y obstetricia

www.elsevier.es/gine



### CASO CLÍNICO

## Un caso de tumor desmoide

M.M. Mas<sup>a,\*</sup>, M.J. Pla<sup>b</sup>, A. López<sup>c</sup> y A. Gumà<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Ginecología, Hospital de Manacor, Manacor, Mallorca, Islas Baleares, España

<sup>b</sup> Servicio de Ginecología, Hospital Universitari de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

<sup>c</sup> Servicio de Cirugía Plástica, Hospital Universitari de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

<sup>d</sup> Servicio de Radiología, Hospital Universitari de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

Recibido el 8 de febrero de 2011; aceptado el 9 de marzo de 2011

Disponible en Internet el 11 de junio de 2011

### PALABRAS CLAVE

Cáncer de mama;  
Tumor desmoide;  
Diagnóstico  
diferencial

**Resumen** Presentamos el caso de una paciente con antecedentes de mastopatía fibroquística y carcinoma intraductal bifocal (en el cuadrante superoexterno y la unión de cuadrantes internos) de mama izquierda tratado con doble tumorectomía y radioterapia con controles posteriores normales. Consultó a los 7 años por autoexploración de un nódulo en la mama izquierda. Bajo la sospecha de recidiva de enfermedad se realizó un estudio completo con diagnóstico final de tumor desmoide a nivel de fibras musculares interpectores. Al ser un tumor tan poco frecuente, y además al plantearse el diagnóstico diferencial inicial con la metástasis de la enfermedad, consideramos oportuno realizar una revisión en la literatura sobre casos de tumores desmoides a nivel mamario.

© 2011 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### KEYWORDS

Breast cancer;  
Desmoid tumor;  
Differential diagnosis

### Desmoid tumor: a case report

**Abstract** We report the case of a patient with a history of fibrocystic breast disease and bifocal intraductal carcinoma (in the superior external quadrant and junction of the internal quadrants) of the left breast treated with double tumorectomy and radiotherapy. Subsequent follow-up showed no abnormalities. Seven years later the patient presented with a nodule in the left breast. Disease recurrence was suspected. Complete diagnostic workup revealed a desmoid tumor in the interpectoral muscle fibers. Given the rarity of desmoid tumors and the fact that we performed a differential diagnosis with metastases from the initial tumor, we believe a review of the literature on cases of desmoid tumors of the breast is timely.

© 2011 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

### Introducción

El tumor desmoide de mama es un tumor de estirpe fibroblástica de rara presentación, dentro del grupo de tumores mesenquimales. Tiene una prevalencia del 0,2% de todos los

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marmas@hospitalmanacor.org (M.M. Mas).

tumores sólidos de mama. Suele ser benigno, iniciarse de forma localizada y delimitada, pero tiende a ser altamente destructivo si no se trata y tiene un alto riesgo de recurrencia local. El tratamiento consiste en la cirugía y extirpación de la lesión. No está demostrada la eficacia de los tratamientos adyuvantes.

## Caso clínico

Paciente de 63 años que consultó tras autoexploración de nódulo en mama izquierda a nivel del cuadrante inferior externo. Como antecedentes de interés destaca carcinoma intraductal bifocal. Se realizó doble tumorectomía y ganglio centinela, siendo éste negativo. La anatomía patológica mostró dos focos de carcinoma intraductal (CDIS) ambos de alto grado, de  $13 \times 8$  mm con necrosis central y el mayor de  $17 \times 33$  mm tipo comedocarcinoma, con márgenes libres sobre enfermedad fibroquística y sin afectación ganglionar, catalogado como un pTis pN0 M0. La paciente recibió tamoxifeno, 20 mg/día durante 5 años, y radioterapia externa durante 3 meses a dosis de 50 Gy. El seguimiento médico-oncológico posterior fue normal.

El estudio actual para descartar recidiva local o aparición de nuevo tumor incluyó mamografía bilateral en la que se observaron cambios locales tras el tratamiento conservador en mama izquierda. No se logró visualizar el nódulo palpable, pese a que se localizó una lesión fibroadenomatosa calcificada adyacente en el cuadrante superoexterno.

La ecografía mamaria izquierda localizó el nódulo de  $13 \times 7 \times 14$  mm, a nivel del cuadrante inferoexterno, con morfología ovoide, hipoecoica, homogénea, de bordes bien definidos y sin movilidad en el seno de las fibras musculares del pectoral. La vascularización con estudio Doppler se mostró positiva.

La PAAF no fue concluyente, hallando atipias y fibroblastos con diagnóstico incierto de malignidad, por lo que se requirió la BAG y se obtuvieron cuatro cilindros de material que determinaron origen desmoide.

La paciente se sometió a cirugía conservadora mamaria, realizándose tumorectomía en CIE de mama izquierda, en la que se incluyó tejido fibroglandular. Evolución posquirúrgica satisfactoria.

El informe definitivo de anatomía patológica mostró lesión mesenquimal fusocelular compatible con fibromatosis, por morfología sugestiva, a pesar de que el perfil inmunohistoquímico tenía una positividad muy alta para actina y desmina, propia de tumores de estirpe muscular. Márgenes quirúrgicos libres.

El índice proliferativo era menor del 10%, lo que sugirió un bajo grado de agresividad de la lesión. El estudio inmunohistoquímico de marcadores epiteliales (citoqueratinas) fue negativo, por lo que se descartó carcinoma.

El principal diagnóstico diferencial se planteó entre el tumor filoides (que contiene componente mesenquimal y epitelial) y el tumor desmoide (sólo mesenquimal).

## Discusión

Su prevalencia es del 0,03% de todos los tumores y alcanza hasta un 0,2% de los tumores mamarios<sup>1</sup>.

El tumor desmoide es un tumor fibroblástico, dentro del grupo de tumores benignos mesenquimales, también llamado fibromatosis, que puede ser desde un tumor bien localizado hasta un tumor altamente agresivo y destructivo, pudiendo llegar a la recidiva<sup>2,3</sup> sin metástasis a distancia.

Dentro de los tumores mesenquimales benignos se hallan: la hiperplasia estromal pseudoangiomatosa, la fibromatosis, el tumor filoides (también con zonas epiteliales) y la mastopatía fibrosa típica de las diabéticas<sup>4</sup>.

Es un tipo de tumor que afecta todos los tejidos musculoponeuróticos. La afectación puede ser tanto a nivel abdominal como extraabdominal (torácico, extremidades, paraespinal como los más usuales). El primario de mama es poco prevalente e histológicamente se asemeja al de afectación intraabdominal<sup>5</sup>. Raras veces se presenta de forma aislada a nivel de pared costal, inmerso entre las fibras del pectoral o perifascial<sup>6</sup>, como es el caso presentado; en esos casos debe ser obligado el diagnóstico diferencial con el carcinoma mamario<sup>1</sup>. Un buen estudio clínico, radiológico e histológico (principal) debe realizarse siempre para cerciorarse del diagnóstico<sup>7</sup>.

La imagen mamográfica<sup>4</sup> suele ser la de una masa asociada con calcificaciones en su interior. Ésta no fue de utilidad diagnóstica en la paciente presentada.

La imagen ecográfica<sup>6</sup> sugerente es la de una masa redondeada, hipoecoica, de paredes bien delimitadas, que no suele alcanzar la pared torácica anterior ni las costillas. En nuestro caso, el nódulo se hallaba inmerso entre las fibras musculares pectorales pero de una forma muy delimitada.

En algunas ocasiones en que el tumor desmoide no se visualiza ni por ecografía ni por mamografía, la prueba de elección es la RMN<sup>8,9</sup>, prueba clave para el diagnóstico diferencial con el cáncer de mama infiltrante.

La PAAF suele mostrar fibroblastos y cambios asociados a implantes de silicona<sup>10,11</sup> (granuloma de silicona), por lo que es importante realizar un buen diagnóstico diferencial en pacientes con antecedentes de prótesis mamarias, ya que es habitual la reacción fibroblástica que se origina circundante al material protésico.

La inmunohistoquímica suele mostrar positividad para vimentina, desmina y betacatenina. La positividad para las cateninas, a nivel nuclear, es característica de las células tumorales de estirpe estromal, hasta en un 82% de todos los casos<sup>12</sup>.

La elevada expresión de Ki67 es sugerente de fibromatosis bilateral<sup>2</sup>.

Algunos casos se han descrito de tumor desmoide y cáncer de mama concomitante<sup>13</sup>, como sería este caso presentado, aunque en esta ocasión no sería sobre la cicatriz previa.

El tratamiento requerido es la extirpación de forma completa del tumor<sup>13</sup>. En principio es suficiente la cirugía sin tratamiento adyuvante posterior. No tiende a metastatizar al tener características de benignidad<sup>14</sup>, pero sí tiene una tasa de recidiva muy alta<sup>14</sup>.

El potencial de malignidad y recurrencia de este tipo de tumor de partes blandas principalmente depende de la escisión incompleta primaria<sup>15-17</sup>. La administración de radioterapia de forma adyuvante<sup>17</sup> o de hormonoterapia tampoco ha demostrado beneficios<sup>18</sup>.

Una vez recurre, lo mejor es mantener una actitud terapéutica más agresiva, con mastectomía y resección de tejido

muscular y costal si es preciso<sup>19</sup>, para asegurarse un período más largo libre de enfermedad.

A modo de conclusión, se ha revisado un caso de un tumor a nivel mamario, poco prevalente, de buen pronóstico, que se trata sólo con cirugía, aunque puede tender a la recidiva, y que precisa siempre el diagnóstico diferencial con el carcinoma mamario. En este caso se partía de la idea de una metástasis de la enfermedad ya conocida de la paciente y se concluyó otro tumor de diferente estirpe celular.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Privette A, Fenton SJ, Mone MC, Kennedy AM, Nelson EW. Desmoid tumor: a case of mistaken identity. *Breast J*. 2005;11:60-4.
- Papantoniou V, Koutsikos J, Sotiropoulou M, Mainta E, Lazaris D, Tsiouris S, et al. Recurrent bilateral mammary fibromatosis (desmoid tumor) imaged with technetium-99m pentavalent dimercaptosuccinic acid [<sup>99m</sup>Tc-(V)DMSA] scintimammography. *Gynecol Oncol*. 2005;97:964-9.
- Corbisier C, Garbin O, Jacob D, Weber P, Muller C, Cartier J, et al. A rare breast tumor: mammary fibromatosis. Two case reports and a review of the literature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 1997;26:315-20.
- Goel NB, Knight TE, Pandey S, Riddick-Young M, de Paredes ES, Trivedi A. Fibrous lesions of the breast: imaging-pathologic correlation. *Radiographics*. 2005;25:1547-59.
- Reis-Filho JS, Milanezi F, Pope LZ, Fillus-neto J, Schmitt FC. Primary fibromatosis of the breast in a patient with multiple desmoid tumors — report of a case with evaluation of estrogen and progesterone receptors. *Pathol Res Pract*. 2001;197:775-9.
- Greenberg D, McIntyre H, Ramsaroop R, Arthurt J, Harman J. Aggressive fibromatosis of the breast: a case report and literature review. *Breast J*. 2002;8:55-7.
- Ng WH, Lee JS, Poh WT, Wong CY. Desmoid tumor (fibromatosis) of the breast. A clinician's dilemma. A case report and review. *Arch Surg*. 1997;132:444-6.
- Linda A, Londero V, Bazzocchi M, Zuiani C. Desmoid tumor of the breast: radiologic appearance with a focus on its magnetic resonance features. *Breast J*. 2008;14:106-7.
- Okamoto K, Kurihara Y, Imamura K, Kanemaki Y, Nakajima Y, Fukuda M, et al. Desmoid tumor of the breast: the role of proton magnetic resonance spectroscopy for a benign breast lesion mimicking a malignancy. *Breast J*. 2008;14:376-8.
- Chummun S, McLean NR, Abraham S, Youseff M. Desmoid tumour of the breast. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2008;63:339-45.
- Jandali AR, Wedler V, Meuli-Simmen C, Künzi W, Meyer VE. Breast implant and desmoid tumor: is there an etiological relation? *Handchir Mikrochir Plast Chir*. 2004;36:343-7.
- Abraham SC, Reynolds C, Lee JH, Montgomery EA, Baisden BL, Krasinskas AM, et al. Fibromatosis of the breast and mutations involving the APC/beta-catenin pathway. *Hum Pathol*. 2002;33:39-46.
- Povoski SP, Jimenez RE. Fibromatosis (desmoid tumor) of the breast mimicking a case of ipsilateral metachronous breast cancer. *World J Surg Oncol*. 2006;22:57.
- Matherne TH, Green Jr A, Tucker JA, Dyess DL. Fibromatosis: the breast cancer imitator. *South Med J*. 2004;97:1100-3.
- Neuman HB, Brogi E, Ebrahim A, Brennan MF, Van Zee KJ. Desmoid tumors (fibromatoses) of the breast: a 25-year experience. *Ann Surg Oncol*. 2008;15:274-80.
- Arora B, Gahlawat S, Gupta V, Sachadeva B, Sharma P, Rana S. Fibromatosis of the breast — a case report. *Indian J Pathol Microbiol*. 2006;49:580-1.
- Abbas AE, Deschamps C, Cassivi SD, Nichols 3rd FC, Allen MS, Schleck CD, et al. Chest-wall desmoid tumors: results of surgical intervention. *Ann Thorac Surg*. 2004;78:1219-23.
- Quiel V. Desmoid tumor of the breast. *Zentralb Gynakol*. 2000;122:433-5.
- Povoski SP, Marsh Jr WL, Spigos DG, Abbas AE, Buchele BA. Management of a patient with multiple recurrences of fibromatosis (desmoid tumor) of the breast involving the chest wall musculature. *World J Surg Oncol*. 2006;12:32.