

M. Castro*,
J. Encinas**,
C. Martín*,
M. J. Bengoechea***,
I. Castells***,
J. Verge**,
M.ª I. Moreu*

Fibromatosis de mama. Lesión benigna con agresividad local. A propósito de un caso

Mammary fibromatosis. Benign lesion with local aggressivity. A case report

SUMMARY

* Servicio de Anatomía Patológica.
** Servicio de Cirugía.
*** Servicio de Radiología.
Hospital Residencia
Sant Camil. Sant Pere de Ribes
(Barcelona).

Correspondencia:
M. Castro Forns.
Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital Residencia Sant Camil.
Ctra. de Puig Molto, km. 0,8.
08810 Sant Pere de Ribes
(Barcelona).
E-mail: anatomia@hrsantcamil.es

We present the case of a woman 57 years old, without familiarly antecedents of cancer and with a trauma 4 years ago who present a tumor in the upper left quarter of the right breast. The mammography study show a nodule not well defined with malignant characteristics. The histological diagnosis was mammary fibromatosis. Although tumorectomy was performed, the lesion relapsed and 36 months later a simple mastectomy was necessary. We comment the histological findings, the characteristics of the lesion and the aggressivity therapy.

Palabras clave

Fibromatosis mamaria, Mama.

Key words

Mammary fibromatosis, Breast.

INTRODUCCIÓN

La fibromatosis forma parte de los tumores benignos de la mama etiquetados como mesenquimales puros. Son tumores de límites imprecisos caracterizados por una proliferación de células miofibroblásticas y de comportamiento localmente agresivo. Esta lesión puede simular clínica y radiológicamente un carcinoma. Se ha relacionado esta entidad a mujeres diabéticas afectas de mastopatía diabética. Se asocia a traumatismos previos sin poderse confirmar una relación causa efecto directa.

Su incidencia entre las lesiones primarias de la mama se estima alrededor del 0,2%. Se presenta como una masa de tamaño variable, mal delimitada, en mujeres de edades comprendidas entre los 14 y los 80 años,¹ aunque existe también algún caso publicado de presentación en el hombre.

La mamografía pone de manifiesto la presencia de una masa mal definida, a veces con espículaciones situadas en planos profundos, sin microcalcificaciones

asociadas. Ecográficamente se muestra como una lesión hipoeocoica.² El diagnóstico definitivo es histológico, siendo la mayor dificultad el diagnóstico diferencial con la fascitis nodular o con el fibrosarcoma en los casos de aumento de mitosis o pleomorfismo nuclear.

El tratamiento debe ser quirúrgico intentando el máximo margen de seguridad dado que la lesión tiene límites mal definidos y tiende a la recidiva local que oscila entre el 21-27% de los casos a los 36 meses según las series.³

CASO CLÍNICO

Mujer de 57 años de edad, sin antecedentes de cáncer familiar y con antecedente traumático hace 4 años en la misma mama donde presenta en la actualidad la tumoración. Consulta por un tumor palpable en CSI de mama derecha de 4 cm de diámetro. La mamografía muestra un nódulo parcialmente mal definido. La ecografía evidenció un nódulo hipoeocoico. Se realizó

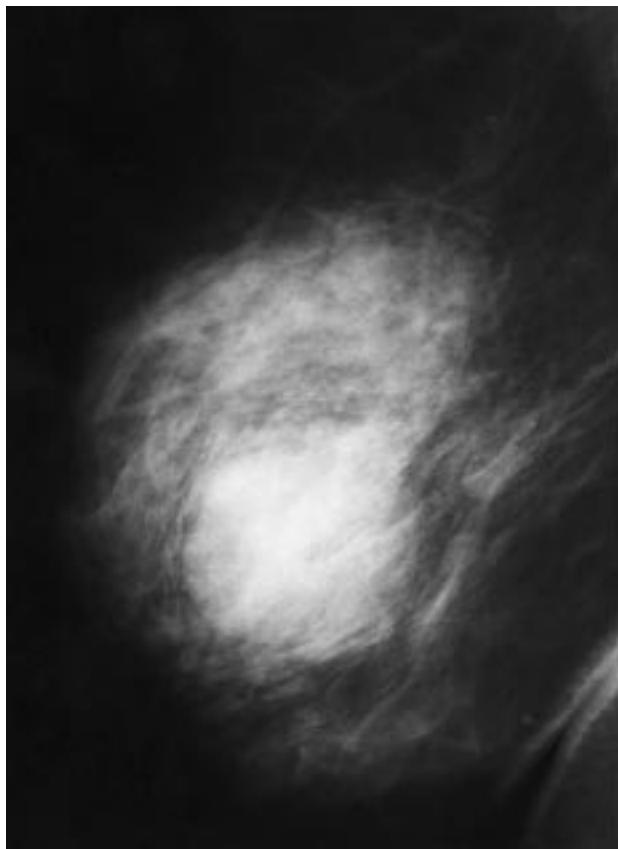


Fig. 1. Mamografía proyección lateral donde se visualiza una tumoración densa, polilobulada de márgenes mal definidos sospechosa de malignidad.

PAAF, que resultó negativa para células malignas, no representativa de la lesión. Se procedió a tumorectomía amplia con estudio histológico. A los 2 años consulta nuevamente por tumoración de las mismas características e idéntica localización y forma bilobulada (**Fig. 1**), procediéndose a reexérésis, siendo el diagnóstico histológico definitivo de fibromatosis mamaria recidivada.

La lesión recidió nuevamente a los 16 meses, por lo que se decidió practicar una mastectomía simple. El diagnóstico fue el mismo sin evidencia de transformación maligna. La paciente no ha recibido tratamiento con hormonoterapia.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Histológicamente en las tres ocasiones estudiadas la lesión estaba constituida por una proliferación

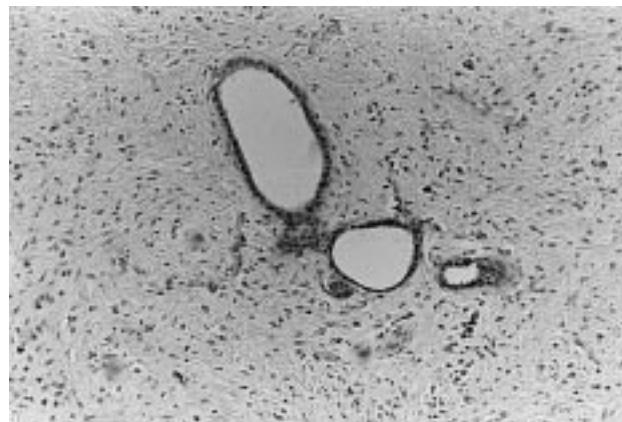


Fig. 2. Panorámica de la proliferación mesenquimal rodeando a los ductos con celularidad moderada sin atipias celulares. (Hematoxilina-eosina, 250×.)

mesenquimal de células fusiformes de escaso citoplasma mal definido. La celularidad se disponía formando fascículos entrecruzados (**Figs. 2 y 3**) de celularidad moderada alternando áreas densamente celulares junto a áreas más laxas. De forma ocasional a nivel intracitoplasmático y perinuclear se evidenciaban cuerpos eosinófilos de forma redondeada de diferentes tamaños. Estas estructuras se ponían de manifiesto con la tinción de tricómico de Masson por el color rojo intenso que tomaban. El núcleo era ovalado de cromatina fina y contorno bien definido. La tinción de inmunohistoquímica mostró positividad celular para vimentina, actina y desmina. El resto de

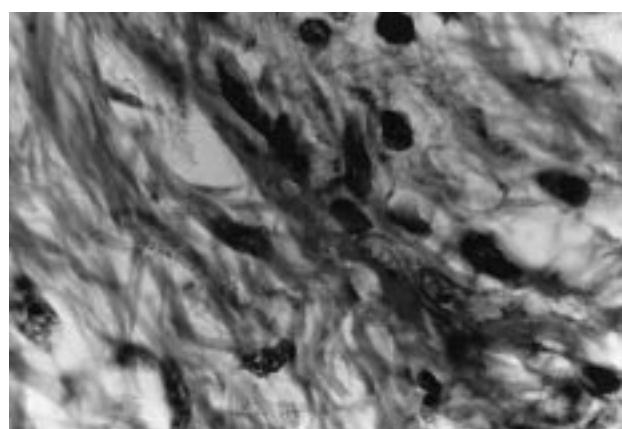


Fig. 3. Detalle de las células miofibroblásticas con una inclusión perinuclear intracitoplasmática. (Tinción de tricómico de Masson, 400×.)

los marcadores mostraron inmunorreactividad negativa. En la periferia de la lesión no existía un límite bien definido con el resto del parénquima mamario. Rodeando a algunos ductos mamarios peritumoriales se evidenciaba proliferación de células miofibroblásticas de las mismas características. El índice mitósico fue de una mitosis en 30 campos de gran aumento. No existía necrosis ni focos de hemorragia. En la pieza de mastectomía la lesión estaba situada a nivel retroareolar profundo y separada del margen de resección quirúrgico profundo por 4 mm de tejido adiposo.

COMENTARIOS

La fibromatosis mamaria es un tumor mesenquimal benigno de la mama de límites imprecisos caracterizado por una proliferación miofibroblástica localmente agresiva que puede simular clínica y radiológicamente un carcinoma. Esta entidad se ha relacionado con la mastopatía diabética. Suele asociarse a traumatismos previos.⁴ Se presenta como una masa de tamaño variable, mal delimitada, en mujeres de edades comprendidas entre los 14 y los 80 años. Es una lesión mesenquimal del parénquima mamario de muy baja frecuencia en la mujer, aunque también hay un caso descrito en el hombre por Burrell et al en 1995.⁵ Desde el punto de vista mamográfico la FM se incluye en la categoría de lesiones mal definidas y, por tanto, sospechosas de malignidad y sin microcalcificaciones asociadas. Y la ecografía pone de manifiesto una lesión de baja ecogenicidad, de bordes mal definidos y con sombra posterior; estos datos favorecen el carácter maligno de la lesión. La citología no suele dar el diagnóstico definitivo, aunque orienta hacia la estirpe celular. Hay un caso publicado, sin embargo, que la PAAF de la lesión sí aportó el diagnóstico citológico definitivo.⁶ La ventaja de realizar una PAAF es el poder diagnosticar una «proliferación benigna de células fusocelulares», así como para determinar una actitud quirúrgica posterior más agresiva con márgenes de resección amplios. Sin embargo, el diagnóstico citológico suele ser difícil por la dificultad de extraer material, por un lado, y por la dificultad del diagnóstico en sí dada su incidencia tan baja.⁶ La orientación diagnóstica de proliferación mesenquimal fusocelular es suficiente para diferenciarlo de otras entidades anatomo-patológicas que conlle-

van diferente actitud quirúrgica. Un hallazgo histológico que le imprime carácter a esta entidad son las inclusiones eosinófilas intracitoplasmáticas que en 1994 dos autores diferentes, Pettinatto⁷ y Bittesini,⁸ describieron en el mismo año. Estas estructuras son metabolitos o anomalías estructurales de filamentos 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 filodes⁹ y leiomas benignos. Estas inclusiones no son positivas para la tinción de PAS y se tiñen, en cambio, de rojo con la tinción de tricrómico de Masson. Las células estromales de la lesión en nuestro caso presentan inmunorreactividad para vimentina, desmina y actina como los casos descritos en la literatura, mientras que son negativas para citoqueratina, S-100 y proteína glial fibrilar acídica. Los estudios ultraestructurales realizados en estas lesiones muestran en el citoplasma pequeños acúmulos de retículo endoplásmico, ribosomas libres, mitocondrias dispersas y numerosos y finos filamentos distribuidos de forma difusa. De un 5 a un 10% de las células presentan masas de material fino filamentoso paranuclear intracitoplasmático. Esta entidad tiene gran tendencia a la recidiva local y suele aparecer a los 3 años postcirugía. Aun en los casos en que los márgenes han sido negativos la posibilidad de recidiva es alta por la presencia de proliferación periductal alejada de la lesión principal. Desde el punto de vista clínico se plantea diagnóstico diferencial con el carcinoma, y desde el punto de vista histológico con fascitis nodular, fibrosarcoma, fibrosis local y fibroadenomatosis, dado que todas ellas son lesiones proliferativas mesenquimales.¹⁰ En los casos en que la actividad mitósica está presente y existe un cierto grado de pleomorfismo nuclear, la posibilidad de que la lesión sea maligna y se trate de un fibrosarcoma es el reto diagnóstico más comprometido. Recientemente, Mariscal et al han publicado un artículo resaltando la alta sensibilidad de la RNM frente a una menor especificidad para valorar malignidad.¹¹

El tratamiento de elección en la actualidad es el quirúrgico, con márgenes amplios tal como se indica en una publicación reciente en esta misma revista.¹² En relación al tratamiento adyuvante con quimioterapia, radioterapia y hormonoterapia la experiencia actual es limitada y está en discusión.¹³

Aportamos este caso, en primer lugar, para evidenciar la dificultad diagnóstica radiológica y citológica. En segundo lugar, incidir en la importancia de buscar microscópicamente las inclusiones hialinas intracitoplasmáticas para establecer el diagnóstico morfológico. Y en tercer lugar, resaltar la importancia del diagnóstico morfológico que determinará una actitud quirúrgica agresiva con márgenes amplios y así intentar evitar la recidiva local.

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 57 años de edad, sin antecedentes de cáncer familiar y con antecedente traumático hace 4 años, que consulta por presentar una tumoración palpable en CSI de mama derecha de 4 cm de diámetro. La mamografía mostró un nódulo polilobulado de márgenes parcialmente mal definidos de características mamográficas de malignidad. Se realizó exérésis quirúrgica con el diagnóstico histológico definitivo de fibromatosis mamaria. A pesar de la tumorectomía, la lesión recidivó, realizándose una mastectomía simple a los 36 meses del diagnóstico inicial.

Se comentan los hallazgos histológicos y las características de la lesión, y se plantea la importancia de una actitud quirúrgica agresiva para evitar la recidiva.

REFERENCIAS

1. Way-Hoe Ng, Lee JS, Wee-Teg P, Wong CY. Desmoid tumor (fibromatosis) of the breast. Arch Surg 1997; 132:444-6.
2. 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.
3. Wargotz ES, Norris HJ, Austin RM, Ezinger FM. Fibromatosis of the breast: a clinical and pathological study of 28 cases. Am J Surgery Pathol 1987;11:38.
4. Guerzider P, Nomballais MF, Guillard Y, Digabel C. Fibromatose mammaire. Etude anatomo-clinique d'un cas. Ann Pathol 1993;13:115-7.
5. Burrell HC, Sibbering DM, Wilson AR. A case report: fibromatosis of the breast in a male patient. Br J Radiol 1995;68:1128-9.
6. Chinoy RF, Beotra A, Naresh KN. Fibromatosis of the breast: diagnosis by fine needle aspiration cytology. Acta Cytologica 1998;42:811-2.
7. Pettinato G, Manivel JC, Gould EW, Albores-Saavedra J. Inclusion body fibromatosis of the breast. Am J Clin Pathol 1994;101:714-8.
8. 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.
9. Hiraoka N, Mukai M, Hosoda Y, Jun-Ichi H. Phyllodes tumor of the breast containing the intracytoplasmic inclusion bodies identical with infantile digital fibromatosis. Am J Surg Pathol 1994;18:506-11.
10. 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.
11. Fernández L, García C, Martínez L, Del Valle E, Villalón M. Un caso de fibromatosis simulando nódulo mamario maligno. Hallazgos de resonancia magnética. Rev Senología y Patol Mam 1999;2:197-9.
12. 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.
13. Rasbridge SA, Gillett CE, Millis RR. Oestrogen and progesterone receptor expression in mammary fibromatosis. J Clin Pathol 1993;46:349-51.