

J.L. Pastrana^a,
F. de los Santos^b,
E. Garrido^c,
J. Martínez Lapeña^c,
G. Pérez^b,
G.M. Franco^b

Fibromatosis mamaria: a propósito de dos casos

Fibromatosis of the breast: report of two cases

^aServicio de Ginecología y Obstetricia.
Hospital de Antequera.
^bDepartamento de Ginecología y
Obstetricia.
^cDepartamento de Anatomía
Patológica.
Complejo Hospitalario Carlos Haya.
Hospital Materno-Infantil de Málaga.

Correspondencia:
Dr. J.L. Pastrana Blanco.
Ramón M^º Pérez Torres, 1, 5 H.
29006 Málaga.

SUMMARY

Fibromatosis (desmoid tumor) of the breast is a clinician's dilemma. It's really difficult to differentiate it clinically, mammographically or cytologically to carcinoma. The treatment is wide excision with clear margins. Two clinical cases are presented, and the current bibliography is reviewed.

Palabras clave:

Mama. Fibromatosis. Tumor desmoide. Revisión.

Key words:

Breast. Fibromatosis. Desmoid tumor. Review.

INTRODUCCIÓN

La fibromatosis mamaria fue descrita por Nichols en el año 1923 como tumor desmoide de la mama¹. Tradicionalmente, se decía que se presentaba en mujeres entre los 14-80 años, con una mediana de 25 años y una edad media de 37². Últimamente, se han descrito 2 casos en varones^{3,4}.

La fibromatosis mamaria es una lesión infrecuente que se origina en la glándula mamaria o representa una extensión de una lesión originada en la aponeurosis profunda de la pared torácica o de la cintura escapular⁵. La presentación clínica más frecuente es la de una masa única, palpable, de consistencia firme, no adherida a piel o planos profundos y móvil^{2,5}. Mamográficamente, puede simular un cáncer de mama⁶. Ecográficamente, los hallazgos no son definitivos, aunque de forma aislada algunos autores así lo defiendan⁷.

Histológicamente, presenta características intermedias entre las lesiones fibrosas benignas y el fibrosarcoma² (fig. 1). Es pues, una lesión rara y de muy difícil diagnóstico⁸ de la que se presentan 2 nuevos casos.

CASO 1

Mujer de 68 años, hipertensa en tratamiento médico, con antecedente de paquipleuritis a los 20 años, histerectomizada, anexectomizada y tireoidectomizada.

Acudió a Hospital Comarcal por telorrea en mama izquierda, de donde se nos remite con diagnóstico de ectasia ductal para intervención ductal a lo Urban. La exploración física era normal. La citología de la secreción del pezón informaba de material hemático con abundantes macrófagos y muy escasos cúmulos de células ductales, sin atipia relevante (compatible con ectasia ductal).

A pesar de la benignidad citológica, el patólogo inquieto por el fondo hemático aconsejaba seguir intentando descartar neoplasia. Se realiza Urban en septiembre de 1993 y la AP informa de fragmento de tejido

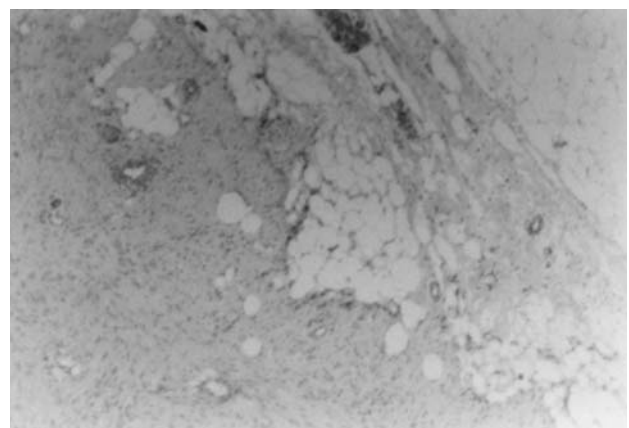


Fig. 1. Fibromatosis mamaria. (Hematoxilina-eosina, 25.)

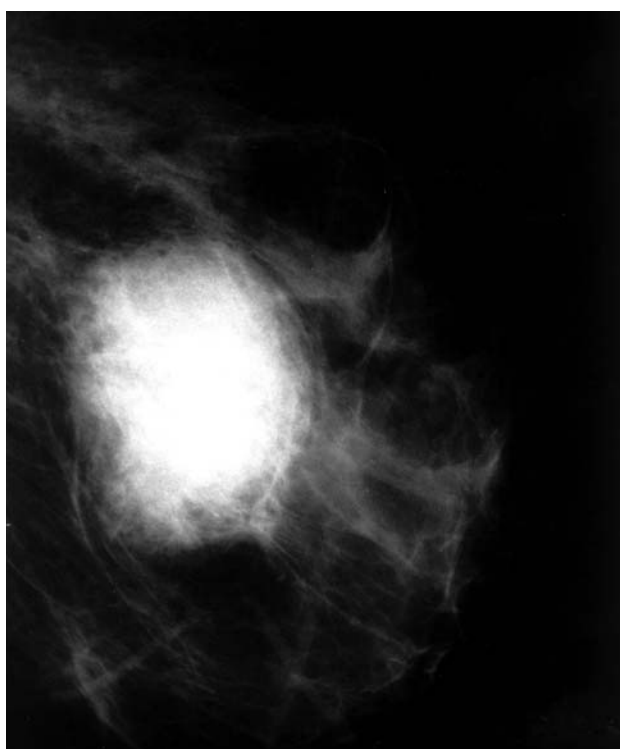
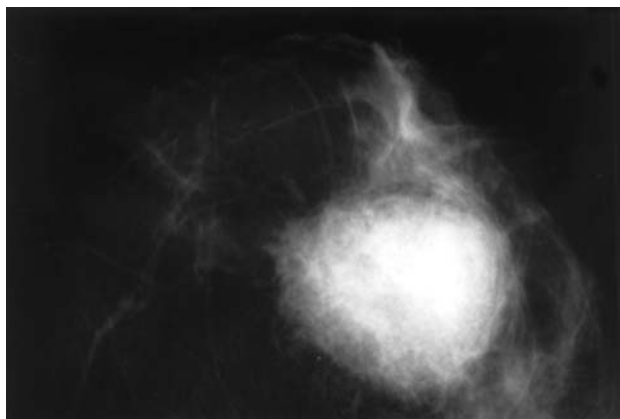


Fig. 2 y 3. Mamografías de mama derecha con nódulo de unos 5 cm de diámetro mal definido en cuadrante superior externo.

mamario con mastopatía fibroquística florida y extensa papilomatosis intraductal.

En un control mamográfico realizado en noviembre de 1996, se presenta en CSE de la mama izquierda una lesión nodular de alta densidad con bordes lobulados, mayor de 1 cm. Dicha lesión no existía en estudios previos. La ecografía mamaria revelaba una lesión nodular de bordes mal definidos, con ecogenicidad heterogénea de aproximadamente 1,5 cm sólida (sospecha de



Fig. 4. Imagen ecográfica mostrando nódulo de mama derecha.

malignidad). Se realizó PAAF obteniéndose células atípicas sospechosas de malignidad. La biopsia tipificadora informaba de fibromatosis mamaria que afectaba bordes quirúrgicos, por lo que se procedió a realizar ampliación de márgenes quirúrgicos sin encontrarse en la pieza nuevos fragmentos afectados.

Tras 2 años y medio de seguimiento la paciente continúa asintomática y sin evidencia de recidiva.

CASO 2

Mujer de 44 años, con antecedentes personales de mastitis desde los 13 años y un último episodio hace un mes. Apendicectomizada. Acude por nódulo en CSE de mama derecha. La exploración física reveló un nódulo de unos 6-7 cm en CSE de mama derecha, libre a planos y que respetaba piel y mamila. La mamografía mostró una masa irregular con márgenes mal definidos y alta atenuación radiológica localizada en CSE de mama derecha, de aproximadamente 5 cm de diámetro (figs. 2 y 3). El estudio ecográfico apoyaba la sospecha radiológi-

ca demostrando que la lesión correspondía a una masa sólida de aproximadamente 5,1 x 2,7 cm, con ecogenicidad heterogénea, contornos irregulares aunque con buena transmisión del sonido (fig. 4). La PAAF informaba de un frotis sospechoso, hemático, con atipias.

Se programó para biopsia intraoperatoria que fue informada como tejido mamario sin evidencia de neoplasia, con rasgos de mastitis. El cirujano se decidió por una exéresis lo más amplia posible de la tumoración y la anatomía patológica definitiva informaba de tejido glandular mamario con neoplasia de miofibroblastos tipo fibromatosis mamaria, que limita ampliamente bordes quirúrgicos.

Presentada en comité oncológico, se decidió mastectomía subcutánea derecha (fig. 5) y reconstrucción con prótesis de silicona MCGHAN BIOCELL P/M, vol. 330 cc. (fig. 6) acompañada de reducción mamaria izquierda con pedículo interno (fig. 7). La anatomía patológica informó de tejido mamario con zonas de necrosis grasa y fibromatosis periférica a la misma que se extendía y contactaba focalmente con el margen quirúrgico basal.

Al año y 3 meses de la intervención, la paciente se encuentra asintomática, sin evidencias de recidivas y siendo controlada periódicamente.

DISCUSIÓN

Se trata de una patología muy infrecuente que quizá pudiese estar subdiagnosticada. Una de las principales razones para ello, sería su difícil diagnóstico anatomo-patológico^{2,3,14}, el amplio espectro de lesiones con las que establecer diagnóstico diferencial⁹ y la facilidad con la que puede pasar inadvertida en la PAAF¹⁰⁻¹². Coincidimos con Chinoy¹³ que las PAAF repetidamente hemorrágicas con escasas células fusiformes de aspecto benigno, deberían alertar al patólogo. Recomendamos en estos casos, biopsia del tejido para completar el estudio.

Estos tumores, se caracterizan gracias a la inmunohistoquímica. Son positivos a la vimentina y al CD34; y negativos para los anticuerpos contra la citoqueratina, el factor VII, la proteína S-100, la actina musculoespecífica y la actina del músculo liso¹⁴. El diagnóstico mediante PAAF resulta difícil ya que carece de atipias celulares y mitosis. Además, en la periferia de la lesión se aprecian focos de infiltración linfóide e hiperplasia moderada de los elementos epiteliales⁹. Por tanto, los criterios citológicos para conseguir un diagnóstico deberían ser revisados¹¹.

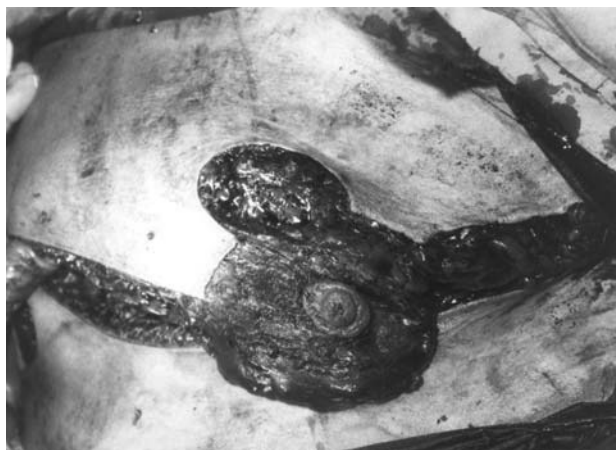


Fig. 5. Mastectomía subcutánea derecha. Momento quirúrgico.



Fig. 6. Reconstrucción con prótesis de silicona.



Fig. 7. Resultado quirúrgico inmediato.

Es importante recordar que aunque se trata de una lesión considerada benigna porque no metastatiza, no está encapsulada y resulta localmente infiltrante, presentando una alta tasa de recurrencia, sobre todo dentro de los tres primeros años¹⁵, si los márgenes no están microscópicamente libres de la enfermedad^{5,16,17}. Para Kafoed et al¹⁹, sustituir la exéresis simple por una extirpación más amplia reduciría las recurrencias de un 55 % al 36 %. Sin embargo, series más extensas hablan de una recurrencia global entre el 17-27 %^{5,17}. La radioterapia retrasaría la aparición de recurrencias^{20,21} y constituye una opción en aquellas pacientes en las que el tumor no puede extirparse en su totalidad²¹.

El tumor desmoide extraabdominal se asocia ocasionalmente con los traumatismos¹⁸. En la mama serían sobre todo aquellos relacionados con el implante de prótesis mamarias o su sustitución por rotura ocasional^{23,24}. Si bien, parece ser que este tipo de problemas podría ser evitado mejorando la técnica quirúrgica. De hecho, en uno de nuestros casos se optó por la reconstrucción protésica de la mama sin evidencias, hasta el momento, de recidivas.

Por último, recordar que hasta que se disponga de estudios más elaborados, el tratamiento adyuvante hormonal^{26,27} o quimioterápico²⁸ debería ser reservado para casos individualizados, ya que el éxito o el fracaso depende, fundamentalmente, de un tratamiento quirúrgico adecuado.

RESUMEN

La fibromatosis mamaria (tumor desmoide) constituye un auténtico dilema. Es difícil de diferenciar del carcinoma desde un punto de vista clínico, mamográfico y citológico. El tratamiento es la escisión quirúrgica amplia con márgenes libres. Se presentan dos casos y se revisa la bibliografía actual sobre el tema.

REFERENCIAS

- Nichols RW. Desmoids tumors: report of 31 cases. *Arch Surg* 1923; 7: 227-336.
- Ng WH, Lee JS-Y, Poh WT, Wong CY. Desmoid tumor (fibromatosis) of the breast. A clinician's dilemma, a case report and review. *Arch Surg* 1997; 132(4): 444-6.
- Rudan I, Rudan N, Skoric T, Sarcevic B. Fibromatosis of male breast. *Acta Medica Croatica* 1996; 50: 157-9.
- Burrell HC, Sibbering DM, Wilson AR. Case report: fibromatosis of the breast in a male patient. *Br J Radiol* 1995; 68: 1128-9.
- Wargotz ES, Norris HJ, Austin RM, Enzinger FM. Fibromatosis of the breast. *Am J Surg Pathol* 1987; 11: 38-45.
- Corbisier C, Garbin O, Jacob D, Weber P, Muller C, Cartier J et al. Tumeur rare du sein: la fibromatose mammaire. A propos de deux cas et revue de la literature. *Journal de Gynecologie, Obstetrique et biologie de la Reproduction* 26: 315-20.
- Koibuchi Y, Iino Y, Oyama T, Takeo T, Ishikita T, Yokoe T et al. Fibromatosis of the breast: a case report. *Japanese Journal of Clinical Oncology* 1995; 25(1): 16-9.
- 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.
- Roselló-Sastre E, Martínez-Leandro E, Campos B, Vera Sempere FJ. Fibromatosis infiltrante de Mama. *Rev Senología y Patol Mam* 1992; 5: 183-9.
- Lopez Ferrer P, Jimenez-Hefferman JA, Vicandi B, Ortega L, Viguer JM. Fine-needle aspiration cytology of mammary fibromatosis: report of two cases. *Diag Cytopathol* 1997; 17: 363-8.
- Kumaradininghe MP, Costantine SR. Non diagnostic smears in aspiration cytology of palpable breast lumps. *Annals of the Academy of Medicine, Singapore* 1998; 27: 161-7.
- Shuler FJ, Cronin EB, Ricci A Jr, Himelstein M. Fibromatosis of the breast diagnosed by stereotaxic core biopsy. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 168: 846-7.
- Chinoy RF, Beotra A, Naresh KN. Fibromatosis of the breast: diagnosis by fine needle aspiration cytology. *Acta Cytolog* 1998; 42: 811-2.
- Khalifa MA, Montgomery EA, Azumi N, Gomes MN, Zeman RK, Min KW et al. Solitary fibrous tumors: a series of lesions, some in unusual sites. *South Med J* 1997; 90: 793-9.
- Reitamo JJ. The desmoid tumor: Choice of treatment, results, and complications. *Arch Surg* 1983; 118: 1318-22.
- Rosen Y, Papasozomenos SL, Gardner B. Fibromatosis of the breast. *Cancer* 1978; 41: 1409-13.
- Rosen PP, Ernsberger D. Mammary fibromatosis: a spindle-cell tumor with significant risk for local recurrence. *Cancer* 1989; 63: 1363-9.
- Enzinger FM, Shiraki M. Musculoaponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid). *Cancer* 1967; 20: 1131-40.
- Kafoed H, Kamby C, Amagostaki L. Aggressive fibromatosis. *Surg Gynaecol Obstet* 1985; 160: 124-7.
- Mc Collough VM, Parson JT, Van der Griend R, Erneking WF, Heare T. Radiation Therapy for aggressive fibromatosis: the experience at the University of Florida. *J Bone Joint Surg (Am)* 1991; 73: 717-25.
- Schmitt G, Millis EED, Levin V, Smit BJ, Boecker H, Pape H. Radiotherapy of 1383-1388.
- Crestinu JM. Desmoid tumor of the breast. *Plast Reconstr Surg* 1995; 95: 421.
- Jewett ST, Mead JH. Extra-abdominal desmoid arising from a capsule around a silicone breast implant. *Plastic Reconstr Surg* 1979; 63: 577-9.
- Schuh ME, Radford DM. Desmoid tumor of the breast following augmentation mammoplasty. *Past Reconstr Surg* 1994; 93: 603.

25. Aaron AD, O'Mara JW, Legendre KE, Evans SR, Attinger CE, Montgomery EA. Chest wall fibromatosis associated with silicone breast implants. *Surg Oncolog* 1996; 5(2): 93-9.
26. Wilken N, Tattersall MH. Endocrine therapy for desmoids tumors. *Cancer* 1991; 68: 1383-8.
27. Tomas S, Datta-Dupta S, Kapur BM. Treatment of recurrent desmoid tumor with tamoxifen. *Aust NZ J Surg* 1990; 60: 919-21.
28. Patel SR, Evans HL, Benjamin RS. Combination chemotherapy in adult desmoid tumors. *Cancer* 1993; 72: 3244-7.