



CARTAS AL DIRECTOR

Fibromatosis mamaria simulando un carcinoma



Breast fibromatosis mimicking a carcinoma

Sr. Director:

La fibromatosis mamaria es una entidad poco frecuente que corresponde al 0,2% de todos los tumores mamarios. Se incluye dentro de los tumores estromales de la mama. Es más frecuente en mujeres entre la 4.^a y la 5.^a década, y muy poco frecuente en varones¹⁻⁵. La etiología es desconocida¹, aunque se ha postulado su relación con traumatismos, mamoplastia³, con el síndrome de Gardner²⁻⁶, con anomalías genéticas y asociada a la poliposis familiar¹⁻⁵. Puede simular un cáncer tanto por la clínica como por las pruebas radiológicas, y solamente la histología nos dará el diagnóstico². Tiene tendencia a la recidiva y a la agresividad local sin metástasis⁴.

Presentamos el caso de una mujer de 36 años, sin antecedentes patológicos de interés, que acudió por presentar una tumoración en el cuadrante inferior interno (CII) de la mama derecha. A la exploración se palpaba un nódulo mal definido, duro, de 1 cm, que provocaba retracción de la piel. La mamografía mostró una asimetría focal en el CII de la mama derecha de unos 10 mm, con retracción cutánea (fig. 1A y B). En la ecografía (fig. 1C), se correspondía con un nódulo sólido, hipoeoico, mal definido de 9 × 6 mm. Ante estos hallazgos sospechosos de malignidad se realizó una biopsia con aguja gruesa guiados por ecografía, (BAG). El estudio histológico mostró una proliferación fusocelular de bajo grado, que rodeaba estructuras ducto-lobulares de la mama sin destrucción de las mismas, en la que no se pudo demostrar componente epitelial con tinción para citoqueratina, observándose positividad difusa con vimentina, que sugería en primer lugar un proceso de tipo fibromatoso, pero dada la rareza de estos procesos en la mama y las características de la muestra, se recomendó exéresis completa de la lesión para descartar otras opciones diagnósticas, realizándose una tumorectomía amplia.

Histológicamente, la lesión se caracterizó por presentar una proliferación fusocelular, de aspecto fibroblástico con escaso colágeno interpuesto, con márgenes irregulares, de aspecto infiltrativo, afectando al tejido adiposo circundante que rodean a estructuras de tipo ducto-lobulillar de parénquima mamario preservadas. No se observó atipia,

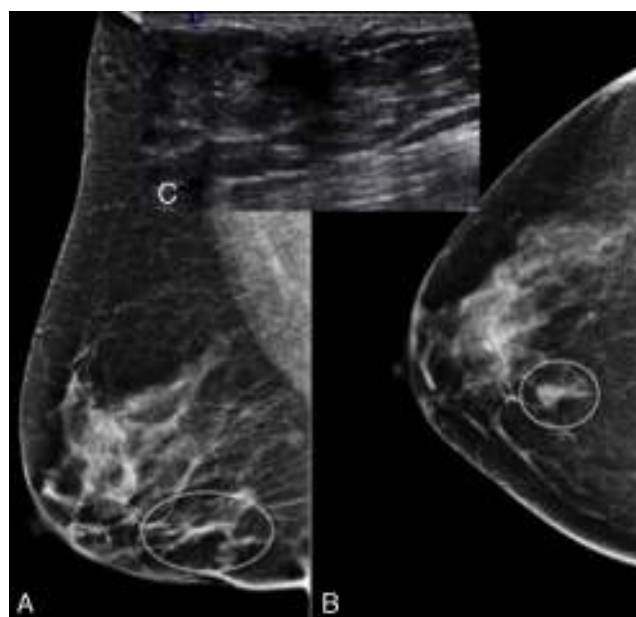


Figura 1 A y B) Proyecciones oblicua (A) y craneo-caudal (B) de la mama derecha, se visualiza una asimetría de densidad a nivel de CII con márgenes irregulares que provoca retracción cutánea. C) Ecografía que muestra un nódulo sólido, hipoeoico, mal definido. Hay plano de separación con el músculo pectoral. Los hallazgos radiológicos son sospechosos de malignidad.

pleomorfismo ni elevación del índice mitótico. El estudio inmunohistoquímico mostró negatividad para diversas queratinas (AE1-AE3, MNF116 y CK5/6), positividad para vimentina, resultando negativa la tinción con CD34 y receptores estrogénicos. Índice proliferativo Ki-67 bajo del 2%. Se observó intensa inmunotinción nuclear y citoplasmática con beta-catenina, por una posible alteración de la vía de señalización APC/beta-catenina (Wnt).

Con estos hallazgos, el diagnóstico fue de fibromatosis mamaria, constatándose afectación del margen infero-interno. En un control clínico y radiológico reciente, a los 26 meses de la intervención, no ha presentado signos de recidiva.

Clínicamente se presenta como un nódulo indoloro, palpable y duro, con frecuencia con retracción de la piel o del pezón². Radiológicamente, la fibromatosis mamaria se incluye dentro de las lesiones mal definidas y sospechosas

de malignidad. La mamografía y la ecografía suelen revelar masas sólidas, de márgenes irregulares, mal definidas y sin microcalcificaciones que hacen sospechar un carcinoma. El diagnóstico siempre es histológico². Las fibromatosis se definen como proliferaciones fibroblásticas con riesgo de recidiva local, sin potencial metastásico. Pueden ser esporádicas, multicéntricas o familiares y asociadas a síndrome de poliposis colónica familiar. Un 40% son de localización abdominal, y aproximadamente el 60% son extra abdominales, entre las que se incluye la fibromatosis de la mama⁷. Las formas de presentación esporádicas son las más frecuentes, pero las hay asociadas a poliposis adenomatosa familiar, en ambos casos parece que pueda haber mutaciones somáticas y/o en línea germinal del gen APC que pueden tener relación con alteraciones en la vía de señalización APC/beta-catenina (Wnt)⁸. La fibromatosis de la mama no suele mostrar positividad para receptores hormonales^{6,7}.

El diagnóstico diferencial histológico más importante debe hacerse con el carcinoma metaplásico fusocelular, especialmente con la variante «fibromatosis-like», realizando tinciones para citoqueratina⁹. El patrón de positividad nuclear con beta-catenina que se observa en más del 75% de las fibromatosis, puede ser útil en el diagnóstico, sin ser específico, pudiéndose ver en un 23% de carcinomas metaplásicos y en tumores *phylloides* benignos y malignos¹⁰. La combinación de la mutación del gen CTNNB1 con la tinción nuclear de beta-catenina es más específica de fibromatosis, respecto a otras lesiones fusocelulares de la mama, aunque su negatividad no excluye el diagnóstico^{10,11}. Se ha establecido que la tasa de recurrencia de la fibromatosis de la mama es de un 21-27%, algo inferior a la de la fibromatosis abdominal¹¹. El riesgo de recurrencia local no está claramente relacionado con el estatus de los márgenes de resección, y se ha postulado que hay otros factores que pueden influir en la misma, como son la edad, la multifocalidad y el origen en músculo pectoral.

El tratamiento de elección consiste en la exéresis local completa^{1,3,5}.

En conclusión, la fibromatosis mamaria se presenta tanto clínica como radiológicamente con signos de malignidad, No se producen metástasis, pero tiene un crecimiento local agresivo que puede infiltrar localmente, por lo que el tratamiento quirúrgico debe ser amplio. Se valoran aspectos inmunohistoquímicos con beta-catenina, y su utilidad en el diagnóstico de fibromatosis y la relación de la fibromatosis con la posible alteración en la vía de señalización beta-catenina/Wnt.

No hay datos en la bibliografía acerca de la utilidad de la quimioterapia, la radioterapia y la hormonoterapia adyuvantes, las series publicadas son cortas y los análisis son retrospectivos, por lo que se debe individualizar cada caso.

Bibliografía

- Schwarz GS, Drotman M, Rosenblatt R, Milner L, Shamonki J, Osborne MP. Fibromatosis of the breast: Case report and current concepts in the management of a uncommon lesion. *Breast J*. 2006;12:66-71.
- Glazebrook K, Reynolds C. Mammary fibromatosis. *AJR*. 2009;193:856-60.
- Ha KY, Deleon P, Hamilton R. Breast fibromatosis mimicking breast carcinoma. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2013;26:22-4.
- 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.
- Goel NB, Knight TE, Pandey S, Riddick-Young M, Shaw de Paredes E, Trivedi A. Fibrous lesions of the breast: Imaging-pathologic correlation. *Radiographics*. 2005;25:1547-59.
- Devouassoux-Shisheboran M, Schammel MD, Man YG, Tavasoli FA. Fibromatosis of the breast: age-correlated morphofunctional features of 33 cases. *Arch Pathol Lab Med*. 2000;124:276-80.
- Reis-Filho JS, Milanezi F, Pope LZ, Fillus-Neto J, Schmitt FC. Primary fibromatosis of the breast a case with evaluation of estrogen and progesterone receptors. *Pathol Res. Pract*. 2001;197:775-9.
- 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.
- Tse GM, Tan PH, Lui PC, Putti TC. Spindle cell lesions of the breast: The pathologic differential diagnosis. *Breast Cancer Res Treat*. 2008;109:199-207.
- Lacroix-Triki M, Geyer FC, Lambros MB, Savage K, Ellis IO, Lee AH, et al. Beta-catenin/Wnt signalling pathway in fibromatosis, metaplastic carcinomas and phyllodes tumours of the breast. *Modern Pathol*. 2010;23:1438-48.
- Kim T, Jung EA, Song JY, Roh JH, Choi JS, Kwon JE, et al. Prevalence of the CTNNB1 mutation genotype in surgically resected fibromatosis of the breast. *Histopathology*. 2012;60:347-56.

Mila Teixidó-Vives^{a,*}, Ignasi Roig-Quilis^b,
Ester Picas-Cutrina^a, Carmen Corral-Gámez^c
y Caridad García-Vera^a

^a Servicio de Diagnóstico por la Imagen, Consorci Sanitari de Terrassa, Terrassa, Barcelona, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Consorci Sanitari de Terrassa, Terrassa, Barcelona, España

^c Servicio de Ginecología y Obstetricia, Consorci Sanitari de Terrassa, Terrassa, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: milateixido@gmail.com
(M. Teixidó-Vives).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.senol.2015.07.002>