

A. Mariscal*,
J. D. Casas*,
M. Rull*,
R. Fabregat**,
M. Prats***

Fibromatosis mamaria: un problema clínico, radiológico y citológico

Fibromatosis of the breast: a clinical, imaging and cytologic problem

*Unitat de Patologia Mamària.
Hospital Universitari Germans
Trias i Pujol.
Badalona (Barcelona).
** Servei de Ginecologia.
MediFIATC. Barcelona.
*** Unitat de Patologia Mamària.
Clínica Planas. Barcelona.

Correspondencia:
J. D. Casas.
Servei de Radiodiagnòstic.
Hospital Universitari Germans
Trias i Pujol.
Carretera de Canyet, s/n.
08916 Badalona (Barcelona).

SUMMARY

We present a case of fibromatosis of the breast that mimics a carcinoma by its clinical, mamographic, sonographic, and cytological features. Only histological examination led to the final diagnosis. We review the most interesting literature of this rare disease and discuss its usual clinical, imaging, and pathological features. Wide local excision is the treatment of choice, but local recurrences are not rare.

Palabras clave

Fibromatosis, mama; Fibroma, mama; Tumor desmoide, mama.

Key words

Fibromatosis, breast; Fibroma, breast; Desmoid tumor, breast.

INTRODUCCIÓN

El término tumor desmoide o fibromatosis se aplica a un grupo de entidades con un comportamiento clínico y unos criterios histológicos intermedios entre los de las lesiones fibrosas benignas y los de los fibrosarcomas. Consiste en una proliferación fibroblástica infiltrante, sin ninguna característica de una respuesta inflamatoria y sin criterios de neoplasia, que tiende a invadir localmente y que suele recidivar tras su extirpación quirúrgica, pero que no produce metástasis a distancia.^{1,2} Su localización más frecuente es la pared del abdomen. La afectación de la mama por esta entidad ha sido descrita en casos aislados y anecdóticos, excepto tres series que juntas suman 67 pacientes.³⁻⁵

Presentamos un nuevo caso de fibromatosis mamaria para hacer hincapié en la dificultad diagnóstica de esta entidad, tanto desde el punto de vista clínico como mamográfico, ecográfico e incluso citológico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 55 años, sin antecedentes de interés, que acudió por tumoración en cuadrante superointerno (CSI) de la mama derecha. La exploración física de la paciente reveló una tumoración dura, de unos 1-2 cm, adherida a planos profundos del CSI de la mama derecha. La mamografía mostró un nódulo denso, de 1 × 1,5 cm, de contornos mal definidos y espiculados, situado en el CSI de la mama derecha, con criterios radiológicos altamente sospechosos de malignidad (Fig. 1). El estudio ecográfico con sonda lineal de 7,5 MHz apoyó también la sospecha de malignidad al demostrar que la lesión correspondía a un nódulo sólido de baja ecogenicidad, de 1,5 cm de diámetro máximo, de límites irregulares y microlobulados y con escasa transmisión sónica (Fig. 2). El estudio citológico del material obtenido por punción aspirativa con aguja fina de la lesión mostró un extendido de células fusiformes, de características estromales, que presentaban núcleos con mínimas ati-

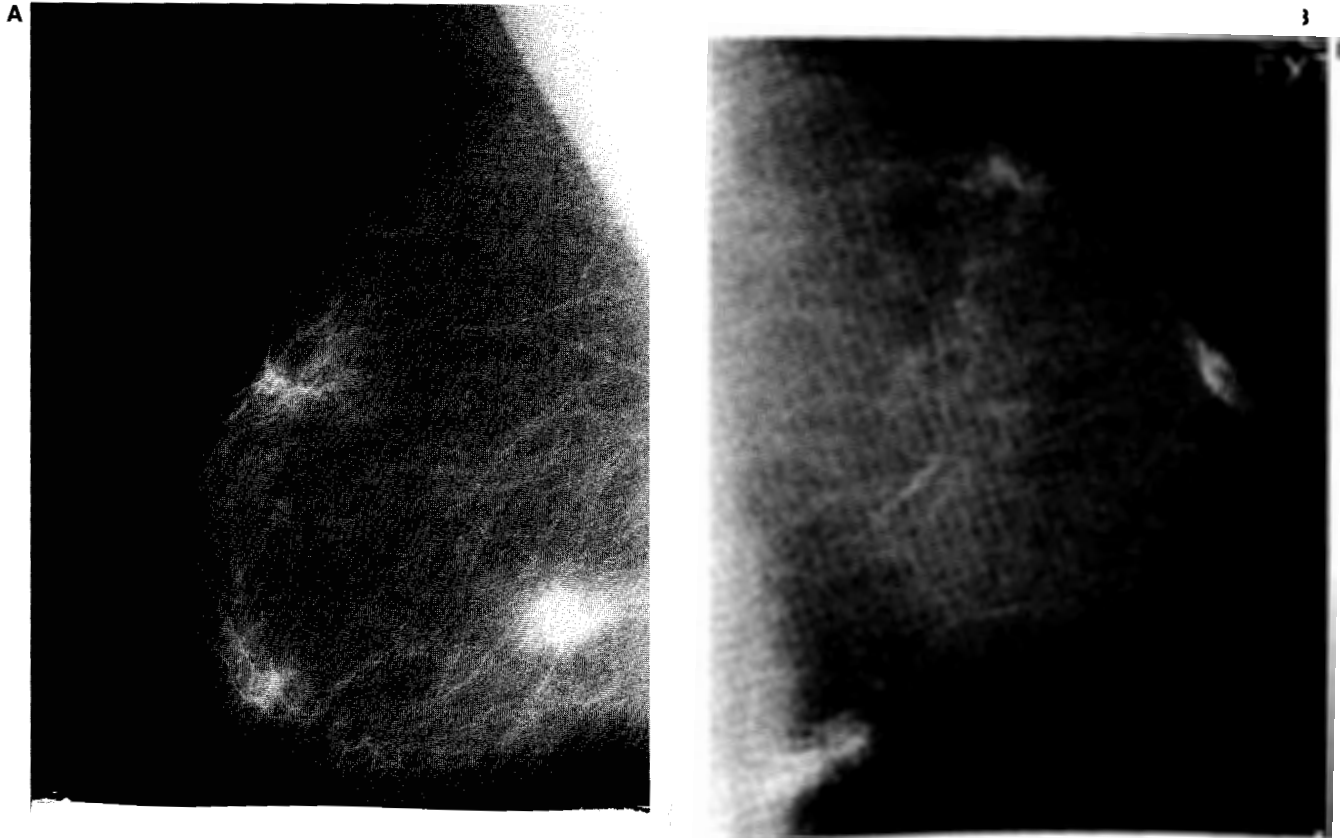


Fig. 1. La mamografía de la mama derecha, en proyecciones mediolateral oblicua (A) y craneocaudal (B), muestra un nódulo de contornos mal definidos y espiculados situado en el CSI, altamente sospechosa de malignidad.

pías. El estudio anatomopatológico del tejido obtenido mediante microbiopsia del nódulo, realizada con aguja gruesa de 14G y guiada por esterotaxia, reveló una proliferación fibroblástica atípica compatible con fibromatosis, fibrosarcoma o tumor heterólogo.

Al no poder precisarse su exacta naturaleza se indicó su exéresis quirúrgica, practicándose una tumorectomía amplia. El examen macroscópico del tejido extirpado evidenció una lesión nodular de 1,5 × 1 × 1 cm, situada a 0,7 cm del margen de la pieza de exéresis, de superficie lisa, consistencia blanda y elástica, coloración violácea con áreas parduscos, con pequeños tractos blanquecinos que partían del nódulo hacia el tejido mamario adyacente. El estudio histológico del nódulo demostró una fibromatosis sin actividad mitótica ni pleomorfismo (Fig. 3). No se presentaron complicaciones durante el postoperatorio. A los 9 meses de la intervención la paciente permanece asintomática y sin evidencia de recidiva de la lesión.

DISCUSIÓN

La fibromatosis de la mama es un tumor estromal muy raro descrito en la mujer, aunque anecdóticamente puede presentarse en el varón.⁶ Sus principales características clinicopatológicas pueden ser definidas al analizar de forma conjunta las tres únicas series (con 17, 28 y 22 pacientes) publicadas sobre esta enfermedad: la edad de las pacientes variaba de 18 a 80 años (media: 42,5) y en la mayoría de las enfermas se palpaba una masa única, de 0,7-10 cm (media: 2,5-3) de tamaño, de consistencia dura, bien delimitada, no dolorosa, movilizable libremente; raramente la lesión se palpaba con límites imprecisos, producía retracción cutánea o del pezón, se asociaba a secreción por el pezón o era bilateral.³⁻⁵

La mamografía suele demostrar una masa próxima a la pared torácica con criterios de malignidad: densa, mal definida, de contornos espiculados y con fre-



Fig. 2. La ecografía de la lesión evidencia un nódulo hipocogénico, de contornos irregulares y levemente lobulados y con alta atenuación de los ecos.

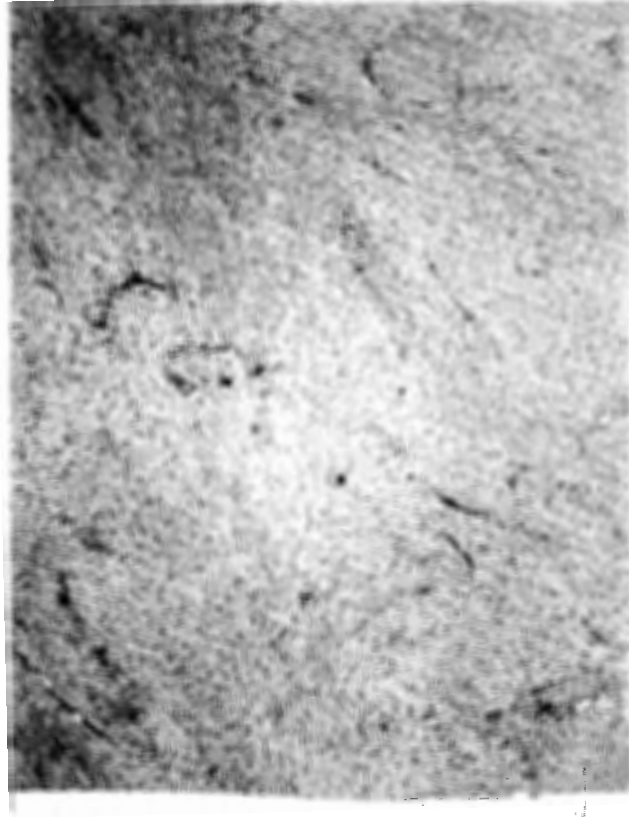


Fig. 3. El estudio microscópico de la lesión extirpada muestra una proliferación fibroblástica, con ocasional vaso sanguíneo, sin atipias celulares. (H&E, 50x.)

cuencia produce retracción de la piel adyacente.^{3, 7, 8} Más raramente la lesión se manifiesta como una asimetría de densidad con distorsión de la arquitectura o como una gran masa lobulada y bien definida.^{6, 9} No se han descrito microcalcificaciones, pero sí calcificación homogéneamente densa de una parte de la tumoración.¹⁰ Su apariencia ecográfica también simula la del carcinoma: masa hipocogénica de contornos irregulares o mal definidos que produce una atenuación posterior del sonido.¹¹

El estudio citológico de la lesión mediante punción aspirativa con aguja fina puede sugerir el diagnóstico correcto,¹² pero no es lo habitual. Su diagnóstico puede realizarse mediante microbiopsia con aguja gruesa guiada por esterotaxia.⁸ El diagnóstico diferencial histológico podría plantearse con procesos reactivos benignos (por ejemplo, queloide, fascitis

nodular, cicatriz radial), histiocitoma fibroso, miofibroblastoma, cistosacoma phyllodes, carcinoma (metaplásico) de células fusiformes de bajo grado y fibrosarcoma.^{4, 5, 13} Sin embargo, un diagnóstico microscópico definitivo de fibromatosis puede realizarse con una tinción de hematoxilina y eosina, sin ser necesarios estudios histoquímicos ni inmunohistoquímicos. En la periferia los márgenes de la lesión son irregulares con áreas estrelladas que se infiltran en los tejidos vecinos. El tejido lesional se compone de una población uniforme de fibroblastos dispuestos en haces o fascículos que rodean más que destruyen los lobulillos y conductos lobulillares; la actividad mitótica es muy baja o nula y no se aprecia necrosis ni ningún criterio de neoplasia.³⁻⁵ Sólo en algún caso esporádico se ha observado calcificación en el tumor desmoide.^{5, 10}

En la actualidad el tratamiento consiste en una exéresis quirúrgica amplia con márgenes libres de tumor.³ La recidiva es relativamente frecuente (21-27%) y habitualmente aparece durante los 3 años postcirugía.³⁻⁵ Aun en casos en los que no exista afectación del margen puede excepcionalmente producirse recidiva, por lo que siempre debe controlarse la paciente. En los casos en que se produce recidiva con márgenes negativos la lesión inicial suele presentar una elevada actividad mitótica y pleomorfismo celular.¹⁴ Hay evidencias que indican que la radioterapia postquirúrgica puede mejorar la tasa de recidiva local.¹⁵ Sin embargo, la experiencia con la quimioterapia¹⁶ y la hormonoterapia adyuvante¹⁷ es todavía limitada como para poder ser recomendada en el tratamiento habitual de la fibromatosis.

RESUMEN

Presentamos un caso de fibromatosis mamaria que simulaba un carcinoma por la clínica, la mamografía, la ecografía y la citología. El diagnóstico final sólo se alcanzó con el estudio histológico de la lesión. Revisamos la bibliografía más interesante de esta rara enfermedad y discutimos sus manifestaciones clínicas, radiológicas y patológicas más frecuentes. Su tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica amplia, pero la recidiva local no es infrecuente.

REFERENCIAS

1. Mackenzie DH. The fibromatosis: a clinicopathological concept. *BMJ* 1972;4:277-81.
2. Allen PW. The fibromatosis: a clinicopathological

- classification based on 140 cases. *Am J Surg Pathol* 1977;1:255-305.
3. Gump FE, Sternschein MJ, Wolff M. Fibromatosis of the breast. *Surg Gynecol Obstet* 1981;153:57-60.
4. Wargotz ES, Norris HJ, Austin RM, Enzinger FM. Fibromatosis of the breast: a clinical and pathological study of 28 cases. *Am J Surg Pathol* 1987;11:38-45.
5. Rosen PP, Ernsberger AD. Mammary fibromatosis: a benign spindle-cell tumor with significant risk for local recurrence. *Cancer* 1989;63:1363-9.
6. Burrell HC, Sibbering DM, Wilson AR. Case report: fibromatosis of the breast in a male patient. *Br J Radiol* 1995;68:1128-9.
7. Cederlund CG, Gustavsson S, Linell F, Moquist-Olsson I, Andersson I. Fibromatosis of the breast mimicking carcinoma at mammography. *Br J Radiol* 1984;57:98-101.
8. Shuler FJ, Cronin EB, Ricci A Jr, Himelstein M. Fibromatosis of the breast diagnosed by stereotaxic core biopsy. *AJR* 1997;168:846-7.
9. Cornford EJ, Poller DN, Ellis IO, Wilson ARM. The mammographic appearances of fibromatosis of the breast. *Breast* 1993;2:175-9.
10. Mayers MM, Evans P, MacVicar D. Case report: ossifying fibromatosis of the breast. *Clin Radiol* 1994;49:211-2.
11. Leibman AJ, Kossoff MB. Sonographic features of fibromatosis of the breast. *J Ultrasound Med* 1991;10:43-5.
12. Pettinato G, Manivel JC, Petrella G, Jassim AD. Fine needle aspiration cytology, immunocytochemistry and electron microscopy of fibromatosis of the breast. Report of two cases. *Acta Cytol* 1991;35:403-8.
13. Roselló-Sastre E, Martínez-Leandro E, Camps B, Vera-Sempere FJ. Fibromatosis infiltrante de mama. *Rev Senología y Patol Mam* 1992;5:183-9.
14. Reitamo JJ. The desmoid tumor, IV: choice of treatment, results and complications. *Arch Surg* 1983;118:1318-22.
15. Schmitt G, Millis EED, Levin V, Smit BJ, Boecker H, Pape H. Radiotherapy of aggressive fibromatosis. *Eur J Cancer* 1992;28A:832-5.
16. Patel SR, Evans HL, Benjamin RS. Combination chemotherapy in adult desmoid tumors. *Cancer* 1993;72:3244-7.
17. Wilken N, Tattersall MH. Endocrine therapy for desmoid tumors. *Cancer* 1991;68:1383-8.