

## CASO CLÍNICO

# Fibromatosis mamaria en el varón

E. Cristóbal<sup>1</sup>, J. Janer<sup>1</sup>, J. Ribas<sup>1</sup>, M. Pérez<sup>2</sup>, J. J. Luid<sup>1</sup>, J. Valverde<sup>1</sup>

*Servicios de <sup>1</sup>Cirugía General y Digestiva y <sup>2</sup>Radiología. Unidad de Patología Mamaria. Hospital de L'Esperit Sant. Santa Coloma de Gramenet, Barcelona*

### RESUMEN

Presentamos el caso de un varón de 79 años que consultó por una tumoración en la mama izquierda compatible con carcinoma, tanto en la exploración física como en los hallazgos mamográficos y ecográficos.

La fibromatosis o tumor desmoide es un tumor de origen mesenquimatoso con un comportamiento localmente agresivo. La presentación extraabdominal en la mama es rara, especialmente en el varón. Su diagnóstico es histológico y su tratamiento consiste en una exéresis amplia.

**Palabras clave:** Fibromatosis de mama en el varón. Tumor desmoide extraabdominal.

### ABSTRACT

We report a case of a 79 years old man who presented with a left breast tumor, clinically, ultrasonographically and mammographically compatible with carcinoma.

Fibromatosis or desmoid tumor is a locally aggressive mesenchymal tumor. Extra-abdominal location in breast is not common, specially in men, with a very few reported cases. Diagnosis is histological, and the treatment is wide excision.

**Key words:** Fibromatosis of the male breast. Extra-abdominal desmoid tumor.

### INTRODUCCIÓN

La fibromatosis es un tumor mesenquimal benigno con un comportamiento local agresivo, sólo el 4% de ellos se localizan en la mama (1).

*Recibido:* 23-02-10.

*Aceptado:* 27-04-10.

*Correspondencia:* Enric Cristóbal Valés. C/ S. Antoni M. Claret, 17, 3º-3ª 08037 Barcelona. e-mail: enric55cristobal@gmail.com

Su aparición en el hombre es excepcional, con muy pocos casos publicados (2-5). Es por el motivo de su baja frecuencia de aparición que tiene interés la notificación de este nuevo caso en un paciente varón, en que la semejanza de los criterios clínicos y radiológicos con el carcinoma hacen difícil su diagnóstico, que será confirmado solo por la histología.

### CASO CLÍNICO

Varón de 79 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, insuficiencia cardiaca e hipertensión arterial, que consultó por la presencia de una tumoración de 2 meses de evolución situada en la unión de los cuadrantes externos de la mama izquierda, indurada, mal delimitada, adherida en profundidad y con retracción cutánea. En la mamografía se objetivó un nódulo irregular de 15 mm con algunas espículas que llegaban hasta la piel, donde provocaban retracción (Fig. 1). En la ecografía se halló un nódulo en el plano profundo de 15 mm hipoecoico y mal delimitado, que continuaba hasta la piel (Fig. 2). En ambas exploraciones se clasificó como BI-RADS 5. La exploración ecográfica axilar fue negativa. El resultado anatomopatológico de la biopsia con aguja gruesa guiada por ecografía (BAG) fue de "proliferación mesenquimal sin atipia ni mitosis y sin evidencia de elementos epiteliales", que sugerían como primera posibilidad diagnóstica una fibromatosis (Fig. 3). Con estos hallazgos fue intervenido quirúrgicamente realizándose exéresis de la tumoración. En el dictamen anatomopatológico de la pieza quirúrgica, la descripción macroscópica observó una lesión de aspecto estrellado de 19 mm de diámetro, constituida por un tejido de color grisáceo y consistencia firme con el margen más próximo a 3 mm, el diagnóstico histopatológico fue de: tumor desmoide extraabdominal (fibro-

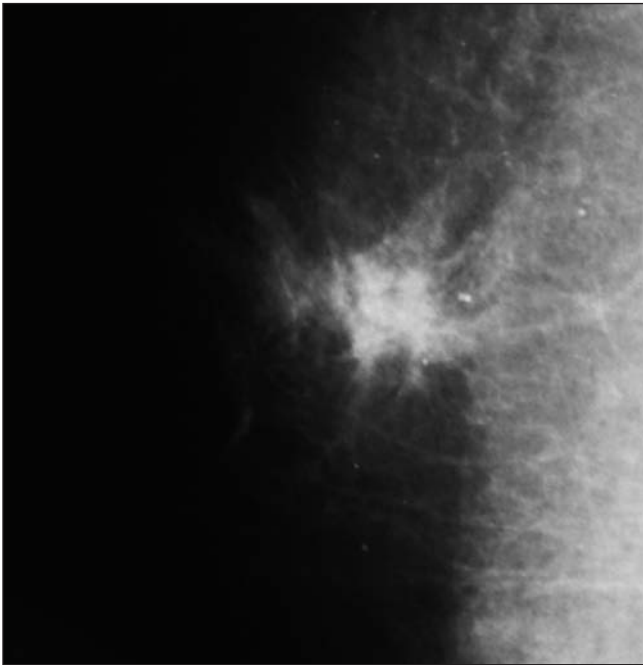


Fig. 1. Nódulo irregular de 15 mm.



Fig. 2. Nódulo hipoecoico mal delimitado.

matosis extraabdominal) de aproximadamente 2 cm con dos márgenes en continuidad con la lesión (Fig. 4). Ante este resultado se planteó realizar una mastectomía con márgenes amplios, pero el paciente no se presentó a las visitas posteriores, por lo que no se pudo completar el tratamiento quirúrgico ni seguir su control.

Dos años después el paciente ingresó a través del Servicio de Urgencias con diagnóstico de insuficiencia cardíaca biventricular descompensada, angor hemodinámico y anemia por sangrado digestivo secundario a cáncer gástrico. Fue intervenido quirúrgicamente y falleció por

complicaciones postoperatorias de origen cardíaco. Durante el ingreso no se objetivó recidiva clínica del tumor desmoide. Debido a su estado no se llegaron a realizar exploraciones radiológicas de la mama.

## DISCUSIÓN

La primera descripción de fibromatosis o tumor desmoide en mama la realizó Nichols (6) en 1923. La presentación en el varón es muy rara con pocos casos pu-

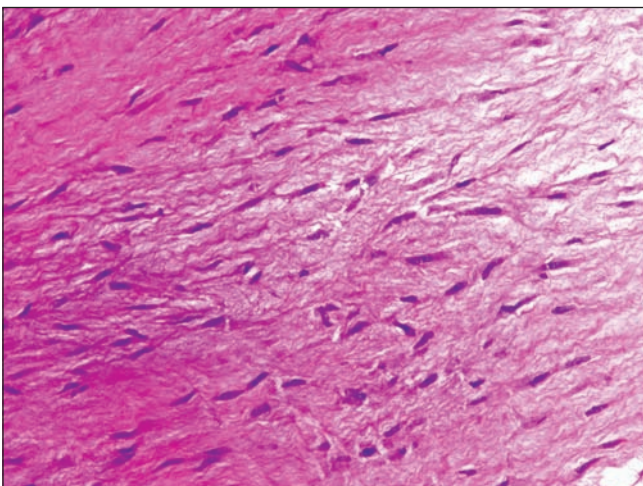


Fig. 3. Proliferación fusocelular sin atipia ni mitosis y sin elementos epiteliales.

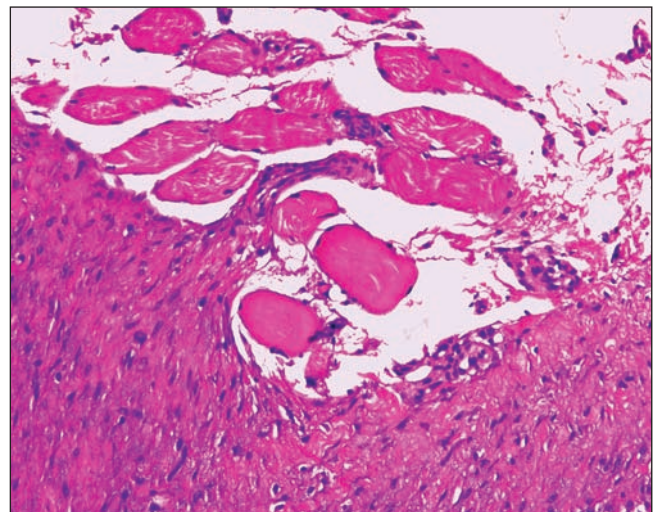


Fig. 4. Infiltración del músculo esquelético.

blicados. En una revisión bibliográfica de Henrique Macchetti y cols. había sólo 6 casos publicados hasta el año 2006 (2-5).

El 4% de los tumores desmoides pueden presentarse en la mama (1) y sólo representan el 0,2% de los tumores primarios en esta localización. Afecta principalmente a mujeres, con un margen de edad entre 14 y 80 años (7).

La fibromatosis o tumor desmoide es un tumor benigno de origen mesenquimal, con proliferación miofibroblástica infiltrante, que no metastatiza, pero que tiene un comportamiento local agresivo con una gran tendencia a la recidiva. Puede tener su origen en la glándula mamaria o en alguna de la estructuras músculo-aponeuróticas profundas (8).

Clínicamente se presenta como una masa indurada, mal definida, situada en plano profundo, que puede retraer la piel por la fibrosis que produce (1,7). En la mamografía se observa una lesión mal definida e irregular con criterios de malignidad, pero sin microcalcificaciones (7,9,10). En la ecografía se halla una masa sólida, hipocogénica, irregular y con atenuación sónica posterior, sugestiva también de carcinoma (9,10). Todos estos hallazgos clínicos y radiológicos descritos coinciden con los del paciente que presentamos; al ser en un varón se confundían aún más con la forma de presentación del carcinoma en el hombre.

El estudio citológico mediante punción aspirativa con aguja fina (PAAF) es difícil porque no hay atipias ni mitosis, sólo la proliferación de células fusiformes puede orientar el diagnóstico (11,12).

La inmunohistoquímica no es necesaria, pero es positiva para vimentina, focalmente para actina y negativa para citoqueratinas y proteína S-100 (8,13).

El diagnóstico es histológico y con una tinción de hematoxilinaeosina es suficiente, donde se observa una proliferación monótona de células fusocelulares sin atipia ni mitosis, con infiltración local pero con las estructuras glandulares preservadas (1,13). En nuestro caso ya se sugirió este diagnóstico con el resultado de la BAG, pero debió ser confirmado con el estudio histológico de la pieza quirúrgica.

La etiología es desconocida pero se relaciona habitualmente con traumatismos locales (8,13), particularmente con la cirugía previa de la mama como en las mamoplastias e implantes de silicona (14), por el efecto promotor de los estrógenos (13) pudiendo hallar hasta un 30% de receptores hormonales positivos (5) o relacionado con enfermedades genéticas como el síndrome de Gardner (15).

El diagnóstico diferencial debe hacerse con lesiones malignas de células fusiformes como el carcinoma metastásico, el fibrosarcoma, el mioepitelioma maligno y el tumor filodes.

La tumorectomía amplia o la mastectomía es el tratamiento de elección. Debido a que es un tumor con agresividad local y gran tendencia a la recidiva, precisa de

una exéresis amplia con márgenes libres. No es necesaria la linfadenectomía ya que no produce metástasis (1,7,9).

Hay poca experiencia en el tratamiento con quimioterapia u hormonoterapia, pero algunos estudios apoyan el tratamiento con antiestrógenos como el tamoxifeno (16) debido a que actúa impidiendo el posible efecto promotor de los estrógenos en la etiología del tumor. La radioterapia pudiera tener su indicación en casos con enfermedad residual o inoperables, disminuyendo el porcentaje de recidivas (17).

El porcentaje de recidiva local es del 21-27% y aparece en los 3 años siguientes a la cirugía (7,9). La supervivencia a los 10 años puede llegar al 90% en los tumores desmoides de localización extraabdominal (6).

Como resumen final, la fibromatosis mamaria en el varón es un tumor que por su baja frecuencia de presentación, y por los criterios clínicos y radiológicos nos hará sospechar que se trata de un carcinoma, obteniéndose el diagnóstico definitivo por la histología. El tratamiento de elección debe ser la exéresis amplia, reservando la hormonoterapia o la radioterapia para casos individualizados.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Moreno J, Burgos J, López-Duque JC, Rodríguez L, Díaz J, Herruzo A. Fibromatosis mamaria en paciente con tumorectomía previa. *Clin Invest Gin Obst* 2006; 33(5): 194-8.
2. Burrell HC, Sibbering DM, Wilson AR. Case report: fibromatosis of the breast in male patient. *Br J Radiol* 1995; 68(814): 1128-9.
3. Rudan I, Rudan N, Skoric T, Sarcevia B. Fibromatosis of male breast. *Acta Med Croatia* 1996; 50(3): 157-9.
4. Ormandi K, Lazar G, Toqzepe A, Palko A. Extra-abdominal desmoid mimicking malignant male breast tumor. *Eur Radiol* 1999; 9(6): 1120-2.
5. Macchetti AH, Marana HR, Ribeiro-Silva A, de Andrade JM, Melo CF. Fibromatosis of the male breast: a case report with immunohistochemistry study and review of the literature. *Clinics* 2006; 61(4): 351-4.
6. Nichols RW. Desmoid tumors: report of 31 cases. *Arch Surg* 1923; 7: 227-336.
7. Sainz Bueno JA, Sánchez Sevilla M, Castellanos Mejías V, Robles Frías A, Estévez González A, Caballero Manzano M, et al. Fibromatosis mamaria. Proliferación fibroblástica benigna con agresividad local. *Rev Senología Patol Mam* 2002; 15(2): 77-80.
8. Pastrana JL, De los Santos F, Garrido E, Martínez Lapeña J, Pérez G, Franco GM. Fibromatosis mamaria: a propósito de dos casos. *Rev Senología Patol Mam* 2001; 14(4): 151-5.
9. Mariscal A, Casas JD, Rull M, Fabregas R, Prats M. Fibromatosis mamaria: un problema clínico, radiológico y citológico. *Rev Senología Patol Mam* 1999; 12(1): 44-7.
10. Calvo I, Augusto C, Romero P, Lazo A, Sabaté J, López A. Fibromatosis mamaria: hallazgos en mamografía y ecografía. *Rev Senología Patol Mam* 1992; 12(1): 28-31.
11. Castro M, Encinas J, Martín C, Bengoechea MJ, Castells, Verge J, et al. Fibromatosis mamaria: un problema clínico, radiológico y citológico. *Rev Senología Patol Mam* 2000; 13(3): 145-8.
12. Chinoy RF, Beotra A, Naresh KN. Fibromatosis of the breast: diagnosis by fine needle aspiration cytology. *Acta Cytol* 1998; 42(3): 811-2.
13. Salicru S, Sabadell MD, Lirola JL, Duran A, Xercabins J. Fibromatosis agresiva de localización mamaria: una rara entidad. *Prog*

- Obstet Ginecol 2004; 47(7): 349-54.
14. Aaron AD, O'Mara JW, Legendre KE, Evans SR, Attinger CE, Montgomery EA. Chest wall fibromatosis associated with silicone breast implant. *Surg Oncol* 1996; 5(2): 93-9.
  15. Wehrli BM, Weiss SW, Yandow S, Coffin CM. Gardner-associated fibromas (GAF) in young patients: a distinct fibrous lesion that identifies unsuspected Gardner Syndrome and risk for fibromatosis. *An J Surg Pathol* 2001; 25(5): 645-51.
  16. Kinzbrunner B, Ritter S, Domingo J, Rosenthal CJ. Remission of rapidly growing desmoid tumors after tamoxifen therapy. *Cancer* 1983; 52(12): 2201-4.
  17. Park HC, Pyo HC, Shuin KH, Suh CO. Radiation treatment for aggressive fibromatosis: findings from observed patterns of local failure. *Oncology* 2003; 64(4): 346-52.