

CASO CLÍNICO

Fibromatosis mamaria. Una entidad infiltrativa y deformante benigna de la mama que requiere diagnóstico diferencial con el carcinoma invasor

V. Díaz-Miguel¹, F. Cardinalli¹, R. Barriga², I. Gago¹, A. Zancajo¹, J. J. Escribano Tórtola³

¹Unidad de Mama. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital del Henares. Madrid. ²Unidad de Mama. Servicio de Cirugía General. Hospital del Henares. Madrid. ³Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital del Henares. Madrid

RESUMEN

La fibromatosis mamaria es una lesión infrecuente del tejido conectivo que corresponde al 0,2% de los tumores mamaros. Se presenta el caso de una joven de 18 años que consulta por retracción cutánea importante de mama izquierda. El estudio mamográfico y ecográfico reveló la existencia de una densidad focal asimétrica de contorno espiculado de aproximadamente 2 cm en cuadrantes externos de mama izquierda y que tras la biopsia con aguja gruesa (BAG) se diagnosticó de fibromatosis mamaria. Se realizó una exéresis amplia de la lesión, mediante patrón de reducción de Weis, intentando conseguir un resultado estético y quirúrgico adecuado.

Palabras clave: Fibromatosis mamaria. Tumor de mama.

ABSTRACT

Breast fibromatosis is a rare lesion of the connective tissue that corresponds to 0.2% of breast tumors. We report a case of a 18-year-old female, consulting for skin retraction in her left breast. The mammogram showed a focal asymmetric density of irregular edges, of 2 cm in external breast quadrants, and the percutaneous biopsy showed breast fibromatosis. Wide surgical resection was done with Weis reduction pattern, trying to achieve a good esthetic and surgical result.

Key words: Breast fibromatosis. Breast tumor.

Recibido: 19-04-11
Aceptado: 24-06-11

Correspondencia: Virginia Díaz Miguel. Unidad de Mama. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital del Henares. Avda. de Marie Curie, s/n. 28822 Coslada, Madrid. e-mail: virdimi@yahoo.es

INTRODUCCIÓN

Fibromatosis es un término propuesto en 1954 por Stout para definir un grupo de lesiones caracterizadas por proliferación de fibroblastos bien diferenciados con patrón infiltrativo de crecimiento, sin elementos celulares de malignidad, pero con evolución localmente invasiva y recidivante al tratamiento quirúrgico (1).

Esta enfermedad ha sido denominada también fibrosarcoma de bajo grado, fibrosarcoma no metastizante, fibromatosis agresiva, tumor desmoide y, en el caso específico de la mama se le ha denominado tumor desmoide mamarario. Actualmente se acepta su denominación como fibromatosis y en el caso de sitio primario en la mama, fibromatosis mamaria (2). Comprende el 0,2% de las neoplasias mamaras, por lo que constituye una rareza (3). La fibromatosis comprende el 3,6% de las neoplasias de tejido conectivo (4) y la localización más frecuente son los hombros, seguida de la espalda y la pared torácica. Se presenta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes (25-35 años), siendo la edad de presentación menor que en el cáncer mamarario (5). También se han reportado casos de aparición en varones aunque son muy infrecuentes (6,7).

Son múltiples las teorías en torno al origen de esta enfermedad en la mama. Algunos autores señalan el antecedente de trauma (8), cirugía previa (9), implantes mamararios (10) y cáncer previo (11), también se ha descrito su asociación con el síndrome de Gardner y anomalías genéticas como la mutación del gen APC y la poliposis familiar.

El cuadro clínico de la fibromatosis puede simular un carcinoma invasor y se caracteriza por la aparición de un nódulo sólido, indoloro, frecuentemente asociado a retracción de piel o del pezón, y que puede infiltrar estructuras adyacentes, incluyendo músculo pectoral mayor y pared torácica (12).

Ante este tipo de lesión, el manejo de elección es la resección quirúrgica amplia, con especial cuidado de ase-

gurar un margen libre de enfermedad, lo cual en muchos casos requiere resecciones extensas. La tasa de recurrencia en la mama es del 21-27% con márgenes quirúrgicos libres, generalmente en los primeros tres años (13).

CASO CLÍNICO

Mujer de 18 años de edad sin antecedentes médicos o quirúrgicos de interés, sin trauma previo, que consulta por retracción de piel de mama izquierda de varios meses de evolución. Antecedentes familiares, no casos de poliposis intestinal familiar. Entre los antecedentes ginecológicos de interés destacan la menarquia a los 16 años, fórmula 28/4, última regla hacía una semana y no había tenido gestaciones previas.

A la inspección se observaban unas mamas normosómicas, ptósicas, destacando una importante retracción cutánea en bisectriz de cuadrante inferior externo de mama izquierda (Fig. 1), que a la palpación se traducía en un aumento de densidad de 2,5 x 2,5 cm, sin presentar adherencias a plano profundo. No se palpaban otros nódulos, ni adenopatías axilares, supraclaviculares o laterocervicales. La mama derecha presentaba una exploración dentro de la normalidad.



Fig. 1. Retracción cutánea que afecta a cuadrantes externos y cuadrante inferior externo de mama izquierda.

En la mamografía se observó una densidad focal asimétrica de contorno espiculado de aproximadamente 2 cm, en cuadrante externo de mama izquierda. Se realizó estudio ecográfico, visualizándose a nivel de radial 5 de dicha mama una lesión hipodensa, de contorno muy irregular de

aspecto ramificado hacia la piel, de aproximadamente 27 x 18 mm (Fig. 2). Se realizó una biopsia con aguja gruesa (BAG) y el estudio anatomopatológico demostró una lesión fibroblástica benigna, constituida por múltiples haces de patrón irregularmente fasciculado constituido por fibroblastos sin atipia y sin incremento del índice mitótico, que se disponían entre un estroma mixoide y rodeaban estructuras vasculares (Fig. 3). Esta proliferación no mostraba un aumento de la densidad nuclear en torno a las estructuras vasculares que sugirieran una tumoración tipo *Phyllodes*. Inmunohistoquímicamente expresaba positividad para actina, y tenía un índice de proliferación Ki-67 muy bajo (1%). La tumoración resultó tener CD34, citoqueratinas, desmina, RC hormonales, P63 y CD10 negativas, lo que descartó un carcinoma metaplásico. La lesión se diagnosticó de fibromatosis mamaria.

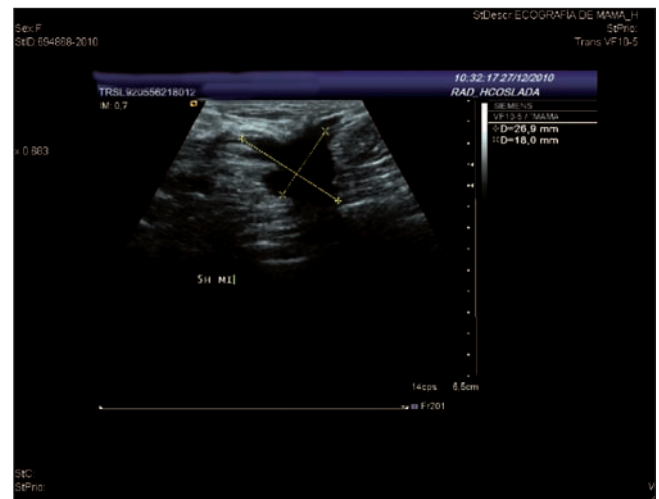


Fig. 2. Ecografía mamaria: lesión hipodensa, de contorno muy irregular de aspecto ramificado hacia la piel, de aproximadamente 27 x 18 mm.

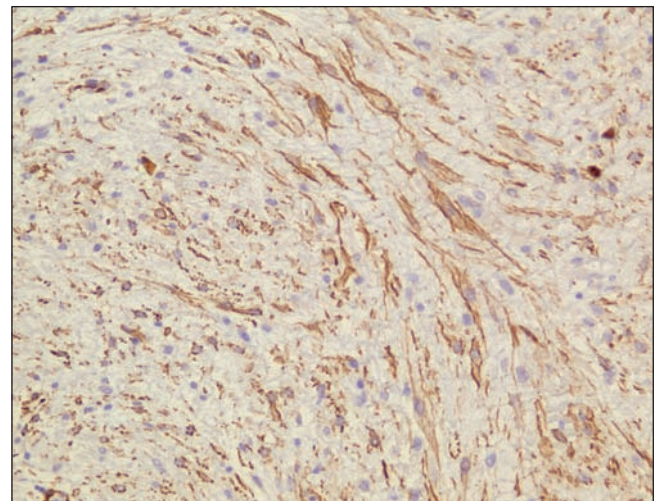


Fig. 3. Proliferación fusocelular homogénea de patrón fascicular irregular sin signos de atipia citológica, figuras de mitosis o necrosis.

Ante dicho diagnóstico se decidió realizar RMN mamaria para descartar afectación muscular o profunda de la pared torácica que se informó como lesión irregular sólida, no infiltrativa, localizada en cuadrante ínfero-externo de mama izquierda, profunda, que presenta plano de separación con el músculo pectoral mayor, de aproximadamente 20 x 34 x 22 mm, con curvas de captación benignas y sin adenopatías patológicas.

Se realizó exéresis amplia de la lesión mediante patrón de reducción de Weis, ya que se trataba de unas mamas macrosómicas y ptósicas, lo que nos permitió utilizar esta técnica.

DISCUSIÓN

En el caso que se presenta, la paciente fue estudiada descartando la presencia de fibromatosis en otras localizaciones o la existencia de poliposis mediante colonoscopia. También se ha asociado a factores endocrinos, ya que este tipo de tumor presenta predilección por mujeres jóvenes en edad fértil, observándose un mayor crecimiento durante el embarazo. En algunos casos se ha descrito una regresión espontánea tras la menopausia objetivándose respuesta terapéutica a altas dosis de tamoxifeno (14).

La fibromatosis mamaria se presenta normalmente como un nódulo sólido irregular y duro. En su evolución el tumor puede crecer originando retracción de la piel y del pezón, al igual que el carcinoma de mama, produciendo invasión o fijación al músculo pectoral y a la pared torácica, así como a la aponeurosis del recto abdominal y el músculo (15), como en el caso descrito donde el motivo de consulta fue la retracción progresiva de la piel. Pese a su comportamiento localmente agresivo, no se han descrito metástasis a distancia y su historia natural es la recurrencia local, a pesar de tratamiento quirúrgico extenso.

Desde el punto de vista radiológico, en la mamografía puede presentarse como masas espiculadas sólidas de contornos irregulares, indistinguibles de un carcinoma y no suelen presentar calcificaciones (16) ni adenopatías asociadas (17). En la RMN la imagen de la fibromatosis no es similar a la del cáncer, por lo que es útil para el diagnóstico diferencial. En nuestro caso, la imagen mamográfica resultó altamente sospechosa y fue la biopsia la que nos orientó al diagnóstico de benignidad, tras lo cual se decidió realizar una RMN para evaluar el grado de afectación de la pared torácica. El estudio se realiza en proyección axial con contraste y supresión de grasa. Las imágenes ponderadas T1 muestran una lesión de márgenes mal definidos, con aspecto heterogéneo, y en la fase dinámica después de la inyección del contraste hay captación gradual del medio de contraste (5). La principal indicación de la RMN sería la evaluación del grado de invasión de estructuras adyacentes, como el músculo pectoral mayor (18).

Esta entidad puede simular clínica y radiológicamente un cáncer de mama, en especial un carcinoma escirro (6), por lo que en ocasiones se ha tratado de forma errónea habiéndose reportado casos de mastectomías con diagnóstico inicial de carcinoma en pacientes con fibromatosis mamaria (19,20). De la misma manera también puede confundirse con lesiones benignas como el fibroadenoma o el tumor *Phyllodes* (9). El tumor *Phyllodes* se considera uno de los diagnósticos diferenciales más frecuentes en las biopsias percutáneas, pues incluye tejido estromal proliferado y lobulillos mamarios atrapados de morfología conservada. El diagnóstico histopatológico requiere la exclusión de otras lesiones fusocelulares más frecuentes, como es el caso del carcinoma de células fusadas, que corresponde a un carcinoma metaplásico que simula un tumor mesenquimático y sus células expresan citoqueratina. El fibrosarcoma es más celular y las células presentan núcleos atípicos, pleomórficos, con un recuento de mitosis mayor. Los leiomiomas y leiomiomas expresan actina. El tumor *Phyllodes* expresa citoqueratina 34B E12 en sus células estromales, a diferencia de los sarcomas y la fibromatosis.

La conducta terapéutica de la fibromatosis mamaria es similar a la que se sigue en fibromatosis de localización extramamaria. Se debe realizar una resección amplia de la lesión, con especial cuidado de asegurar un margen libre de enfermedad, que en muchas ocasiones requiere resecciones extensas. Las técnicas descritas incluyen desde lumpectomía, escisión local amplia, cuadrantectomía, hasta la mastectomía simple o ampliada a pared torácica, con resección costal (21). Lo ideal es el control histopatológico de los márgenes de la lesión mediante orientación de la pieza con suturas. En nuestro caso al tratarse de una mujer joven con mamas voluminosas y cierto grado de ptosis mamaria, se optó por la exéresis amplia con patrón de reducción de Weis. Se ha descrito una tasa de recidiva entre un 21 y 27% con márgenes quirúrgicos libres, generalmente en los primeros tres años, a diferencia de otros territorios que llega a ser del 57% (22). Otras de las opciones terapéuticas que se han descrito es la radioterapia, que disminuiría la tasa de recidiva en márgenes quirúrgicos positivos. Se ha observado que el uso de antiestrógenos como el tamoxifeno produce estabilización o disminución de las lesiones extramamarias. Otra opción es el uso de quimioterapia a bajas dosis en tumores no operables, sin embargo no existe evidencia como para validar estos tratamientos hasta ahora.

En resumen, la fibromatosis mamaria pese a ser una entidad poco frecuente, requiere por parte del clínico, del radiólogo y del patólogo un examen exhaustivo de los datos que ofrecen las pruebas diagnósticas, ya que estas lesiones pueden simular tanto clínica como radiológica y anatomopatológicamente un tumor maligno de mama. La resección debe realizarse obteniendo márgenes libres amplios y aun así presenta una gran tendencia a la recidiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stout AP, Lattes R. Tumors of the Soft Tissues. Armed Forces Institute of Pathology, 2nd series. Fascicle 1. Washington, DC: AFIP; 1967.
2. Weiss SW, Goldblum JR. Malignant soft tissue tumors of uncertain type. In: Weiss SW, Goldblum JR, editors. Enzinger and Weiss' soft tissue tumors. St. Louis: Mosby; 2001. p. 1483-571.
3. Haagensen CD. Diseases of the breast. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 1986. p. 202-11.
4. Aaron AD, O'Mara JW, Legendre KE, Evans SR, Attinger CE, Montgomery EA. Chest wall fibromatosis associated with silicone breast implants. *Surg Oncol* 1996;5:93-9.
5. Nakazono T, Satoh T, Hamamoto T, Kudo S. Dynamic MRI of fibromatosis of the breast. *Am J Roentgenol* 2003;181:1718-9.
6. Glazebrook K, Reynolds C. Mammary fibromatosis. *AJR* 2009;193:856-60.
7. Cristóbal E, Janer J, Ribas J, Perez M, Luid JJ, Valverde J. Fibromatosis mamaria en el varón. *Rev Senología Patol Mam* 2010;23:116-9.
8. 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 an uncommon lesion. *Breast J* 2006;12:66-71.
9. Mesurole B, Ariche-Cohen M, Mignon F, Piron D, Goumot PA. Unusual mammographic and ultrasonographic findings in fibromatosis of the breast. *Eur Radiol* 2001;11:2241-3.
10. 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.
11. Aaron AD, O'Mara JW, Legendre KE, Evans SR, Attinger CE, Montgomery EA. Chest wall fibromatosis associated with silicone breast implants. *Surg Oncol* 1996;5:93-9.
12. Villarreal CS, Soto DB, Bargalló RJ, Bandera DA, Zumaran CO, Robles VC. Fibromatosis de mama: una lesión simuladora de cáncer. *Cir Ciruj* 2008;7:169-71.
13. Wargotz E, Norris H, Austin R, Enzinger F. Fibromatosis of the breast. A clinical and pathological study of 28 cases. *Am J Surg Pathol* 1987;11:38-45.
14. Schuh Me, Radford DM. Desmoid tumor of the breast following augmentation mammoplast. *Plast Reconstr Surg* 1994;93(3):603-5.
15. Catalano F, Furci M, Fancello R, Constanzo M. Giant recurrent fibromatosis of the breast: a case report. Clinical features and implications. *Chir Ital* 2006;58(4):538-43.
16. Salicrú S, Xercavins J, Durán A, Lirola J, Sabadell M. Fibromatosis agresiva de localización mamaria: una rara entidad. *Prog Obstet Ginecol* 2004;47:349-54.
17. Berg incial?, Birdwell incial? Diagnostic imaging. *Breast*. 1st ed. Chapter IV. Canadá; 2006. p. 2-90.
18. Mesurole B, Leconte I, Fellah L, Feger C, Nakazono T, Kudo S. Dynamic breast MRI in recurrent fibromatosis. *Am J Roentgenol* 2005;184:696-7.
19. Yiangou C, Fadi H, Sinnott HD, Shousha S. Fibromatosis of the breast or carcinoma? *J R Soc Med* 1996;89:638-40.
20. Cederlund CG, Gustavsson S, Linnel F, Moquist-Olsson I, Andersson I. Fibromatosis of the breast mimicking carcinoma at mammography. *Br J Radiol* 1984;57:98-101.
21. Gandolfo L, Guglielmino S, Lorenzetti P, Fiduccia G, Scenna G, Bosco V. Chest wall fibromatosis after mammary prosthesis implantation. A case report and a review of the literature. *Chir Ital* 2006;58:655-60.
22. Enzinger F, Shiraki M. Musculo-aponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid). Analysis of thirty cases followed up to ten or more years. *Cancer* 1967; 20:1131-40.