

Fibromatosis de mama: una lesión simuladora de cáncer

Silvia Patricia Villarreal-Colin,* Baltazar Alberto Soto-Dávalos,**, Juan Enrique Bargalló-Rocha,***
Artfy Bandera-Delgado,& Oscar Zumaran-Cuéllar,\$ Carlos Daniel Robles-Vidal°

Resumen

Introducción: La fibromatosis de mama es una entidad rara patológicamente benigna. Su etiología se desconoce, pero se asocia a trauma quirúrgico y ciertas anomalías genéticas.

Casos clínicos: Caso 1. Adolescente de 17 años con lesión firme y fija de 20 × 15 cm en mama derecha. Se tomó biopsia con aguja cortante; el reporte histológico indicó tumor *phylloides*. La mastografía reveló lesión bien delimitada sin evidencia de invasión a músculo. La paciente fue sometida a resección amplia con toracotomía y resección de las costillas afectadas. El estudio de patología indicó fibromatosis de mama de 19 × 18 × 9 cm con margen quirúrgico positivo. Se administró colchicina oral y a tres meses de seguimiento la paciente se encontraba sin enfermedad. Caso 2. Mujer de 49 años con masa sólida de 7 × 5 cm en la mama derecha, localizada en el cuadrante superior interno y fija al pectoral mayor. La mastografía y la resonancia magnética revelaron masa que infiltraba a músculos del tórax. Se realizó resección amplia con reconstrucción inmediata de dorsal ancho. La paciente se encontraba sin enfermedad a tres meses de seguimiento.

Conclusiones: La fibromatosis de mama es una entidad rara con un comportamiento localmente agresivo. La naturaleza infiltrativa de la enfermedad se asocia con tendencia a recurrencia local. Sus características clínicas y de imagen pueden simular cáncer de mama, por lo que debe efectuarse diagnóstico diferencial antes de intentar tratamiento. La modalidad terapéutica estándar es la resección amplia, y la radioterapia se reserva para casos con márgenes positivos.

Palabras clave: Fibromatosis, tumor desmoide, tumor de mama.

Summary

Background: Breast fibromatosis (BF) is a rare benign pathological entity. Its etiology is unknown, but it has been associated with surgical trauma and certain genetic disorders.

Clinical cases: Case 1. The patient was a 17-year-old female with a 20 × 15 cm firm and fixed mass in the right breast. A core-needle biopsy was taken with a pathology report of a phyllodes tumor. Mastography revealed a well-differentiated lesion with no evidence of muscle invasion. The patient underwent wide surgical resection with thoracotomy and chest wall resection of the affected ribs. Pathology reported a 19 × 18 × 9 cm BF with a positive surgical margin. Oral colchicine was administered and at 3 months of follow-up the patient is disease free. Case 2. The patient was a 49-year-old female with a 7 × 5 cm solid right breast mass that was located at the medial-upper quadrant and fixed to the pectoralis major muscle. Mastography and magnetic resonance imaging revealed a mass infiltrating thoracic muscles. Wide surgical resection was performed with immediate latissimus dorsi reconstruction. Pathology report showed a BF with muscle invasion. At 3 months postsurgery, the patient is disease free.

Conclusions: BF is a rare entity with a locally aggressive behavior. The infiltrative nature of this disease is associated with a tendency to recur locally. Its clinical and imaging features can mimic breast cancer. Differential diagnosis should be made before attempting treatment. The standard therapeutic modality is wide surgical resection, and radiotherapy is reserved in some cases with positive surgical margins.

Key words: Fibromatosis, desmoid tumor, breast tumor.

* Ginecóloga oncóloga. Departamento de Tumores de Mama, Instituto Nacional de Cancerología, México, D. F.

** Residente de Cirugía Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología.

*** Cirujano oncólogo. Departamento de Tumores de Mama, Instituto Nacional de Cancerología.

& Residente de Ginecología Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología.

\$ Cirujano general y laparoscopista. Centro Médico ABC, México, D. F.

° Departamento de Tumores de Mama, Instituto Nacional de Cancerología.

Solicitud de sobretiros:

Silvia Patricia Villarreal-Colin,
Luz Savinión 406, departamento 502-A,
Col. Del Valle,
Deleg. Benito Juárez,
03100 México D. F.
E-mail: patyvics@gmail.com

Recibido para publicación: 31-08-2006

Aceptado para publicación: 10-04-2007

Introducción

La fibromatosis de mama o tumor desmoide es una rara lesión displásica del tejido conectivo, que dependiendo de su localización anatómica puede subdividirse en intraabdominal y extraabdominal; representa aproximadamente 0.2 % de todos los tumores de mama.¹⁻³

El primer reporte de esta entidad fue realizado por Simpson y colaboradores en 1964;⁴ hasta el momento existen poco más de 100 casos en la literatura.⁵ Se presenta como una lesión aislada o múltiple, esta última puede estar asociada a síndrome de Gardner, síndrome de fibromatosis multicéntrica familiar o alteraciones genéticas como la mutación del gen APC, siendo más frecuente en mujeres entre la cuarta y quinta década de la vida.^{3,5,6} Se desconoce la etiología, sin embargo, existen publicaciones en

las que se le asocia a traumatismo, implantes de silicón o cirugías previas en la glándula mamaria.^{5,7,8}

El cuadro clínico de la fibromatosis mamaria puede simular al de un carcinoma de mama, y se caracteriza por palpación de un nódulo de consistencia sólida que algunas veces está asociado a retracción de la piel y que puede ocasionar infiltración a estructuras subyacentes, incluyendo músculos pectorales y pared torácica.^{3,5}

El manejo estándar de esta patología se basa en la resección quirúrgica amplia de la lesión, con especial cuidado de asegurar un margen libre de enfermedad, que en muchos casos requiere resecciones extensas. La tasa de recurrencia se calcula en promedio entre 21 y 27 % con márgenes quirúrgicos libres, estimándose una precisión de predecir recurrencia basada en este hecho de 81 %, con sensibilidad de 95 % y especificidad de 58 %.⁸

Casos clínicos

Caso 1

Mujer 17 años de edad sin antecedentes de importancia. Inició su padecimiento seis meses antes, con nódulo dominante en mama derecha, indoloro, de rápido crecimiento y de consistencia sólida, por lo que fue derivada al Instituto Nacional de Cancerología.

La exploración física inicial reveló lesión en mama derecha de 20 × 15 cm, de consistencia firme, lobulada, pero bordes regulares, con piel brillante y red venosa colateral, fija al músculo pectoral; a la exploración de axila y cuello sin datos clínicos para adenopatías. Se tomó biopsia con aguja de corte (tru-cut); el informe histopatológico fue tumor *phylloides*. La telerradiografía de tórax no mostró anormalidades. La mastografía reveló lesión de alta densidad redondeada sin descartar invasión al músculo pectoral mayor. Se realizó cirugía con hallazgo quirúrgico de tumor de 20 × 20 cm adherido a pectoral mayor, pectoral menor, serrato

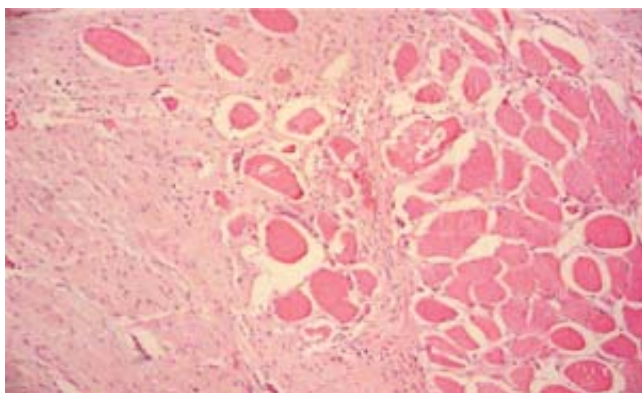


Figura 1. Aspecto microscópico (caso 1).

mayor, sexto y séptimo arcos costales derechos, por lo que se decidió mastectomía simple extendida derecha con resección de parrilla costal. La paciente fue reintervenida ocho horas después con hemostasia cuidadosa por sangrado posoperatorio. Evolucionó satisfactoriamente por lo que se retiró la sonda endopleural y drenaje del sitio quirúrgico al quinto día posoperatorio. El informe histopatológico definitivo indicó lesión de 19 × 18 × 9 cm; el diagnóstico fue fibromatosis con infiltración al músculo pectoral y tejidos blandos paracostales (figura 1) con lesión en borde inferior y lecho quirúrgico a 0.3 cm del borde superior, 2 cm del borde medial y 2.5 cm del borde lateral, arcos costales 7 y 8 sin alteraciones. La inmunohistoquímica fue positiva a vimentina +++; actina, desmina y proteína S-100 fueron negativas. Los receptores hormonales fueron también negativos. A tres meses de seguimiento la paciente era tratada con 2 mg/día de colchicina oral, sin evidencia de actividad tumoral y en buen estado general (figura 2); se planea reconstrucción mamaria tardía una vez cumplidos seis meses libres de enfermedad.

Caso 2

Mujer de 49 años con antecedente de madre viva tratada por cáncer de mama y al momento de este reporte libre de actividad tumoral; resto de antecedentes negativos. Seis meses antes por autodetección había identificado nódulo en cuadrante superior interno de mama derecha, de rápido crecimiento en los últimos tres. Clínicamente con tumor de consistencia sólida en la localización señalada, de 7 × 5 cm, parcialmente fijo a músculo pectoral mayor y sin involucro de piel, axila y región supraclavicular, sin evidencia clínica de adenopatías. Se realizó mastografía y ultrasonido que revelaron lesión sólida de 7 × 5 cm, con bordes espiculados, adyacente a pectoral mayor, clasificada como lesión BIRADS IV. La tomografía axial computarizada mamaria demostró lesión hiperdensa en intersección de cuadrantes superiores de mama derecha de 10 × 7 cm, en íntimo contacto con músculo pectoral mayor, sin involucro de piel ni evidencia de



Figura 2. Vista posoperatoria del caso 1.



Figura 3. Aspecto macroscópico de la pieza quirúrgica obtenida del caso 2.

adenomegalias axilares ipsolaterales ni cervicales. Se realizó resección amplia de cuadrantes superiores de mama derecha, incluyendo resección de rodete de músculo pectoral mayor (figura 3), con reconstrucción inmediata con colgajo pediculado de dorsal ancho con excelente resultado cosmético. El reporte histopatológico indicó fibromatosis mamaria, tumor de 5.7×2.5 cm, que infiltraba extensamente músculo pectoral mayor con foco de carcinoma ductal *in situ* de 7.5 mm e hiperplasia ductal atípica focal, ambos receptores hormonales positivos. A tres meses de seguimiento, la paciente se encontraba sin evidencia de actividad tumoral, con resultado cosmético adecuado y con ingesta de 20 mg diarios de tamoxifen.

Discusión

Aunque la fibromatosis primaria de la mama es una entidad rara, la importancia de su diagnóstico radica en dos situaciones: desde el punto de vista clínico y radiológico puede presentar todas las características sugestivas de carcinoma mamario infiltrante, pudiendo establecerse el diagnóstico diferencial únicamente con la pieza quirúrgica; a pesar de ser una entidad benigna por carecer de potencial metastásico, tiene un comportamiento biológico localmente agresivo ya que infiltra tejidos blandos adyacentes y la historia natural es la recurrencia local, a pesar del tratamiento quirúrgico localmente extenso.

Ante involucro de tejidos blandos del tórax, específicamente de la fascia muscular, la evidencia sugiere abordaje quirúrgico temprano y agresivo que permita reseccionar la enfermedad, sin embargo, se sabe que los márgenes negativos no excluyen la posibilidad de recurrencia,^{3,5} ya que ésta puede suceder en 21 a 27 %, generalmente en los primeros tres años.⁶

El tratamiento hormonal no ha probado mejoría en la recurrencia local o control de la enfermedad, aunque la radioterapia adyuvante se sugiere como modalidad de control local en casos con márgenes positivos.^{2-5,7,9}

Una de las principales limitantes para el tratamiento adecuado de esta enfermedad es su similitud por imagen con lesiones malignas de la mama,⁷ lo que lleva en ocasiones a tratamientos inadecuados.

Se encuentran bajo evaluación nuevas modalidades de imagen en el diagnóstico de esta entidad, que permitan identificar su recurrencia temprana, sin embargo, su utilidad no ha sido plenamente demostrada.¹⁰

Conclusiones

La fibromatosis de mama es una entidad poco común caracterizada por ser localmente agresiva. Sus características clínicas, radiológicas y citológicas simulan con frecuencia tumores malignos de mama. La biopsia debe hacerse a cielo abierto y la piedra angular es la cirugía, sin embargo, la amplitud de la resección obedece al margen quirúrgico y a la funcionalidad posoperatoria que permita al paciente una buena calidad de vida, ya que la recurrencia puede suscitarse incluso después de una resección completa con márgenes libres. Las modalidades de radioterapia adyuvante complementan el tratamiento en estos casos.

Referencias

1. Matherne TH, Green AJ Jr, Tucker JA, Dyess DL. Fibromatosis: the breast cancer imitator. *South Med J* 2004;97:1100-1103.
2. Povoski SP, Marsh WL, Spigos DG, Abbas AE, Brentley AB. Management of a patient with multiple recurrences of fibromatosis (desmoid tumor) of the breast involving the chest wall musculature. *W J Surg Oncol* 2006;4:32.
3. Kulaylat M, Karakouisi C, Keaney C, Bem J, Ambrus J. Desmoid tumour: a pleomorphic lesion. *Eur J Surg Oncol* 1999 ;25 :487-497.
4. Simpson RD, Harrison EG Jr, Mayo CW. Mesenteric fibromatosis in familial polyposis: a variant of Gardner's syndrome. *Cancer* 1964;17:526-534.
5. 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.
6. Mesurolle B, Ariche-Cohen M, Mignon F, Piron D, Goumot PA. Unusual mammographic and ultrasonographic findings in fibromatosis of the breast. *Eur Radiol* 2001;11:2241-2243.
7. Greenberg D, McIntyre H, Ramsaroop R, Arthur J, Harman J. Aggressive fibromatosis of the breast: a case report and literature review. *Breast J* 2002;8:55-57.
8. Aaron AD, O'Mara JW, Legendre KE, Evans SR, Attinger CE, Montgomery EA. Chest wall fibromatosis associated with silicone breast implants. *Surg Oncol* 1996;5:93-99.
9. Brooks MD, Ebbs SR, Colletta AA, Baum M. Desmoid tumors treated with triphenylethylenes. *Eur J Cancer* 1992;6:7:1014-1018.
10. Papantoniou V, Koitsikos J, Feida E, Tsiouris S. Recurrent bilateral mammary fibromatosis (desmoid tumor) imaged with technetium-99m pentavalent dimercaptosuccinic acid scintimammography. *Gynecol Oncol* 2005;97:964-969.