

# Fibromatosis mamaria en el varón. A propósito de un caso

Virginia Muñoz-Atienza, María del Carmen Manzanares-Campillo, Susana Sánchez-García,  
Ricardo Pardo-García, Jesús Martín-Fernández

## Resumen

**Antecedentes:** la fibromatosis mamaria es una enfermedad rara; sus casos son 0.2% de las neoplasias de mama, y en los varones es aún más rara. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

**Caso clínico:** se comunica el caso de un varón de 52 años, con diagnóstico anatomopatológico de fibromatosis mamaria posterior al estudio de un tumor en la mama derecha. Se le practicó exéresis con amplios márgenes, luego mastectomía subcutánea, con estudio histológico de fibromatosis con márgenes libres. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones y no requirió tratamiento coadyuvante. En el seguimiento a seis meses continuaba libre de enfermedad. El tratamiento de elección es la escisión con amplios márgenes y el oncológico coadyuvante es motivo de controversia.

**Conclusiones:** la fibromatosis en la mama es poco frecuente y su aparición en el varón excepcional. El tratamiento quirúrgico es el definitivo, no así la terapia oncológica neoadyuvante que sigue suscitando controversia.

**Palabras clave:** fibromatosis mamaria, tumor desmoide.

## Abstract

**Background:** mammary fibromatosis is a rare pathology. It constitutes 0.2% of breast cancers, where men are exceptional. The definitive diagnosis is histological.

**Clinical case:** we report the case of a male of 52 years, diagnosed with breast fibromatosis after pathologic study of tumor in right breast. Is programmed surgery for excision with wide margins. We performed mastectomy subcutaneous fibromatosis with pathologic study with clear margins. The postoperative course was uncomplicated. Adjuvant therapy did not say. At 6 months follow-up remains free of disease.

The treatment of choice is surgical excision with wide margins. Adjuvant treatment is controversial.

**Conclusions:** the fibromatosis in the breast is very rare and exceptional occurrence in men. Surgery is the definitive; few results exist with adjuvant therapy.

**Key words:** mammary fibromatosis, desmoids tumor.

## Introducción

La fibromatosis mamaria, también denominada tumor desmoide mamario, es un padecimiento infrecuente que Nichols<sup>1</sup> describió por primera vez en 1923. El término fibromatosis, establecido en 1954 por Stout, engloba un grupo de lesiones caracterizadas por la proliferación de fibroblastos

bien diferenciados, con patrón de crecimiento infiltrativo, sin elementos celulares de malignidad, pero con evolución localmente invasiva y recidivante al tratamiento quirúrgico. Constituye 0.2% de las neoplasias mamarias, habitualmente en mujeres entre 14 y 80 años, es excepcional en el varón; en la bibliografía médica existen menos de diez casos descritos.<sup>2,3</sup> Clínica y radiológicamente puede simular una neoplasia maligna; el diagnóstico definitivo se establece con los resultados del estudio anatomopatológico de la lesión.<sup>4-6</sup>

Se comunica el caso de un varón de 52 años, con fibromatosis en la mama derecha y se revisa la bibliografía al respecto.

## Caso clínico

Paciente masculino de 52 años de edad, estudiado en la consulta de Patología Mamaria; durante la auto-palpación mamaria identificó un tumor en la mama derecha que enseguida se determinó tenía dos meses de evolución. El paciente carecía de antecedentes personales de interés.

Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real, España.

### Correspondencia:

Dra. Virginia Muñoz Atienza  
Ronda Ciruela 5, portal 6, 3ºB.

Ciudad Real 13004, España

Teléfonos: 687630306 y 34 926278000

Correo electrónico: virgimua@hotmail.com.

Recibido: 25 de enero 2012.

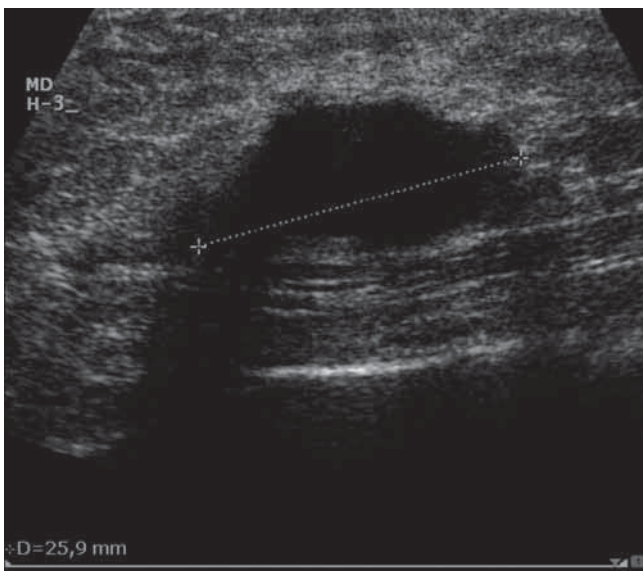
Aceptado: 14 de junio 2012.

Durante la exploración física se palpó un nódulo de aproximadamente 2 cm en los intercuadrantes internos de la mama derecha, de consistencia dura, no adherido a planos profundos y sin afectación cutánea. No se palparon adenopatías axilares ipsilaterales. La mama y axila contralaterales no mostraron ningún hallazgo significativo.

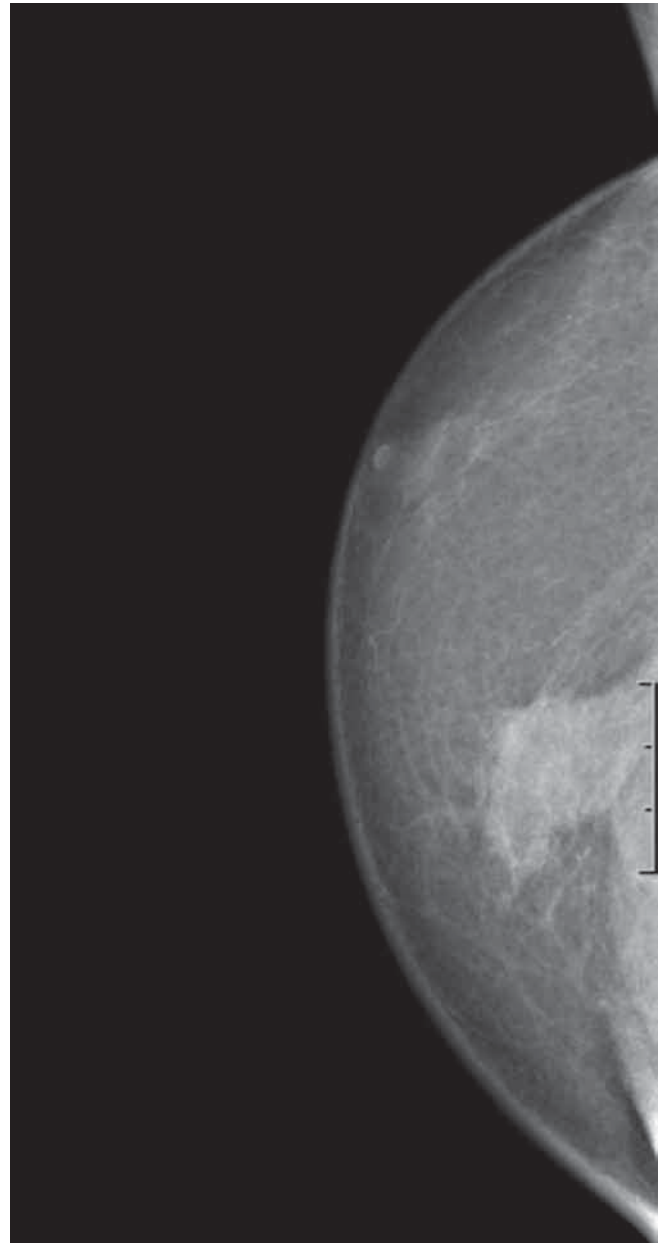
La mamografía y ecografía mamaria bilateral evidenciaron un nódulo sólido en la mama derecha, categoría BI-RADS IV (Figuras 1, 2). La biopsia guiada por ecografía con aguja gruesa y el resultado anatomopatológico preliminar fueron compatibles con tumor phyllodes benigno con sobrecrecimiento estromal o tumor mesenquimal, con mitosis por 10 campos de gran aumento, con ligera atipia citológica. El perfil inmunohistoquímico fue negativo para citoqueratina AE-1/A-E3, CD34, focalmente positiva para actina (HHF-35) y S-100 y con un marcador de proliferación Ki-67 en 5-10% de las células.

Ante estos hallazgos se decidió la exéresis quirúrgica de la lesión con márgenes amplios, y la mastectomía subcutánea derecha.

El reporte del estudio anatomopatológico definitivo describió, macroscópicamente, un tejido fibroadiposo de  $2 \times 1.5$  cm, con un área blanquecina de bordes irregulares, de consistencia elástica y aspecto fibroso. En el estudio microscópico se observó proliferación mesenquimal mal definida, compuesta por células fusocelulares con escasa atipia junto con acumulaciones de colágeno, que infiltraba superficialmente el músculo estriado perilesional. La inmunohis-



**Figura 1.** Ecografía de la mama derecha (en sentido horario) correspondiente a H-3, nódulo de 25.9 mm de diámetro mayor, de márgenes lobulados y algo irregulares, hipocogénico, con buena transmisión sónica, sospechoso de malignidad (BIRADS IV).



**Figura 2.** Mamografía de la mama derecha, con nódulo de 28 mm de diámetro mayor, de densidad heterogénea, con márgenes irregulares que se delimitan con dificultad, sospechoso de malignidad (BIRADS IV).

toquímica resultó positiva para vimentina, células S-100 aisladas y actina focal, con índice proliferativo Ki-67 bajo.

El diagnóstico definitivo fue de fibromatosis mamaria con márgenes quirúrgicos libres.

El paciente no requirió tratamiento coadyuvante y permanece asintomático y sin evidencia de recidiva luego de seis meses de seguimiento evolutivo.

## Discusión

La fibromatosis es un padecimiento muy poco frecuente (0.013-0.13%), casi siempre se localiza en la pared abdominal (49%), en el mesenterio (8%) y a nivel extra-abdominal (43%), incluida la mama, en 4%.<sup>4,5</sup>

Constituye alrededor de 0.2% de los tumores primarios de mama.<sup>1,4,5</sup> Muestra claro predominio por el sexo femenino, sobre todo en la tercera o cuarta décadas de la vida, y de forma extraordinaria se han descrito casos aislados en el varón.<sup>2,3</sup>

En la etiología de la fibromatosis mamaria se han descrito casos asociados con antecedentes de traumatismos, radioterapia, intervenciones quirúrgicas previas, como cirugía reconstructora<sup>7</sup> o implantes mamarios.<sup>8,9</sup> Existen casos asociados con malformaciones óseas hasta en 80% de los pacientes, que sugieren anomalías en el desarrollo del tejido conectivo. En formas bilaterales se han relacionado con el síndrome de Gardner y la fibromatosis multicéntrica familiar.<sup>10,11</sup> El estímulo hormonal, como factor etiológico, también se ha sugerido, al ser más frecuente en las mujeres jóvenes, durante el embarazo. Hay veces que estos tumores, durante el estudio inmunohistoquímico, muestran receptores estrogénicos o de progesterona.<sup>12</sup>

Desde el punto de vista clínico, la fibromatosis mamaria suele aparecer como un nódulo palpable único, de consistencia dura y tamaño variable, no doloroso. Durante su evolución puede ocasionar retracción de la piel o del pezón por la contracción del tejido fibroso, así como invasión o fijación al músculo pectoral mayor, simulando clínicamente un carcinoma.

Desde la perspectiva histológica, la lesión acapsular tiene un núcleo hipocelular, rico en colágeno, y una región periférica hiper celular con abundancia de fibroblastos y miofibroblastos que expresan vimentina, actina y rara vez desmina en el estudio inmunohistoquímico. Muestran un patrón de crecimiento infiltrativo, con prolongaciones emergentes del centro lesional que les confieren un aspecto estrellado, sin describirse en la actualidad metástasis a distancia.

Los estudios de imagen complementarios, como la ecografía y la mamografía, objetivan lesiones sólidas espiculadas de contornos irregulares, en ocasiones con calcificaciones, sugerentes de neoplasias malignas, de ahí que el diagnóstico definitivo esté determinado por el estudio anatómopatológico de la lesión.<sup>13,14</sup>

El tratamiento de la fibromatosis mamaria es similar al de esta afección en su localización extramamaria. La escisión con márgenes amplios constituye el tratamiento de elección.<sup>15,16</sup> A pesar de ello, en los tres primeros años puede haber recurrencias de entre 21 y 27% de los casos. La radioterapia, quimioterapia u hormonoterapia coadyuvantes

presentan resultados controvertidos por la rareza de la enfermedad.<sup>17,18</sup>

## Conclusiones

La fibromatosis en la mama es muy poco frecuente y su aparición en el varón excepcional. El tratamiento quirúrgico es el definitivo, con pocos resultados favorables cuando se asocia terapia oncológica adyuvante.

## Referencias

- Nichols RW. Desmoids tumors. A report of thirty-one cases. *Arch Surg* 1923;7:227-236.
- Burrell HC, Sibbering DM, Wilson AR. Fibromatosis of the breast in a male patient. *Br J Radiol* 1995;68:1128-1129.
- Rudan I, Rudan N, Skorić TS, Sarcević B. Fibromatosis of male breast. *Acta Medica Croatica* 1996;50:157-159.
- Greenberg D, McIntyre H, Ramsarrop R, Arthur J, Harman J. Aggressive fibromatosis of the breast: a case report and literature review. *Breast J* 2002;8:55-57.
- Corbisier C, Garbin O, Jacob D, Weber P, Muller C, Cahier J, et al. Tumeur rare du sein: la fibromatose mammaire: A propos de deux cas et revue de la littérature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1997;26:315-320.
- Ormandi K, Lazar G, Toszegui A, Palko A. Extra-abdominal Desmond mimicking malignant male breast tumor. *Eur Radiol* 1999;9:1120-1122.
- Schuh ME, Radford DM. Desmoid Tumor of the Breast Following Augmentation Mammoplasty. *Plast Reconstr Surg* 1994;93:603-605.
- Schiller VI, Arndt RD, Brenner RJ. Aggressive Fibromatosis of the Chest Associated With a Silicone Breast Implant. *Chest* 1995;108:1466-1468.
- Rodriguez JM, De Álava E, Pardo J. Fibromatosis mamaria periprotésica. *Rev Esp Patol* 2000;33:47-52.
- 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. *Am J Surg Pathol* 2001;25:645-651.
- McAdam WAF, Goligher JC. The occurrence of desmoids in patients with familial polyposis coli. *Br J Surg* 1970;57:618-631.
- Rasbridge SA, Gillet CE, Millis RR. Oestrogen and progesterone receptor expression in mammary fibromatosis. *J Clin Pathol* 1993;46:349-351.
- Saiz Bueno JA, Sánchez Sevilla M, Castellano Megías V, Robles Frías A, Estévez González A, Caballero Manzano M, et al. Fibromatosis mamaria. Proliferación fibroblástica benigna con agresividad local. *Rev Senología y Pat Mam* 2000;15:77-80.
- Afifi A, Descamps Ph, Vidal JM, Devilliers L, Bardaxoglou E. Tumeur fibroblastique primitive du sein. Revue de la littérature à propos d'un cas de tumeur desmolde du sein posant des problèmes nosologiques avec fibrosarcome de bas grade. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1990;19:309-314.
- Gronchi A, Casali PG, Mariani L, Lo Vullo S, Colecchia M, Lozza L, et al. Quality of Surgery and Outcome in Extra-Abdominal Aggressive Fibromatosis: A Series of Patients Surgically Treated at a Single Institution. *J Clin Oncol* 2003;21:1390-1397.

16. Reitamo JJ, Schelnin TM, Häyry P. The desmoids syndrome: New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoids tumor. *Am J Surg* 1986;151:230-237.
17. Procter H, Singh L, Baum M, Brinkley D. Response of multicentric desmoids tumours to tamoxifen. *Br J Surg* 1987;74:401.
18. Kinzbrunner B, Ritter S, Domingo J, Rosenthal CJ. Remission of rapidly growing desmoids tumors after tamoxifen therapy. *Cancer* 1983;52:2201-2204.