

FIBROMATOSIS MAMARIA

Dra. M. Elices
Hospital del Henares, Coslada, Madrid

XXV CONGRESO DE LA SEAP-IAP-SEC-SEPF.
18-21 DE MAYO DE 2011, ZARAGOZA



CLINICA

- Mujer de 18 años
- Nódulo doloroso de 2 cm en CIE de mama izda de aparición reciente.
- Retracción cutánea, no adherido a planos profundos.



ame
ID:TR:
DOB:16/05/1992
AcqDt:30/12/2010
AcqTm:9:03:20
ImNo:18

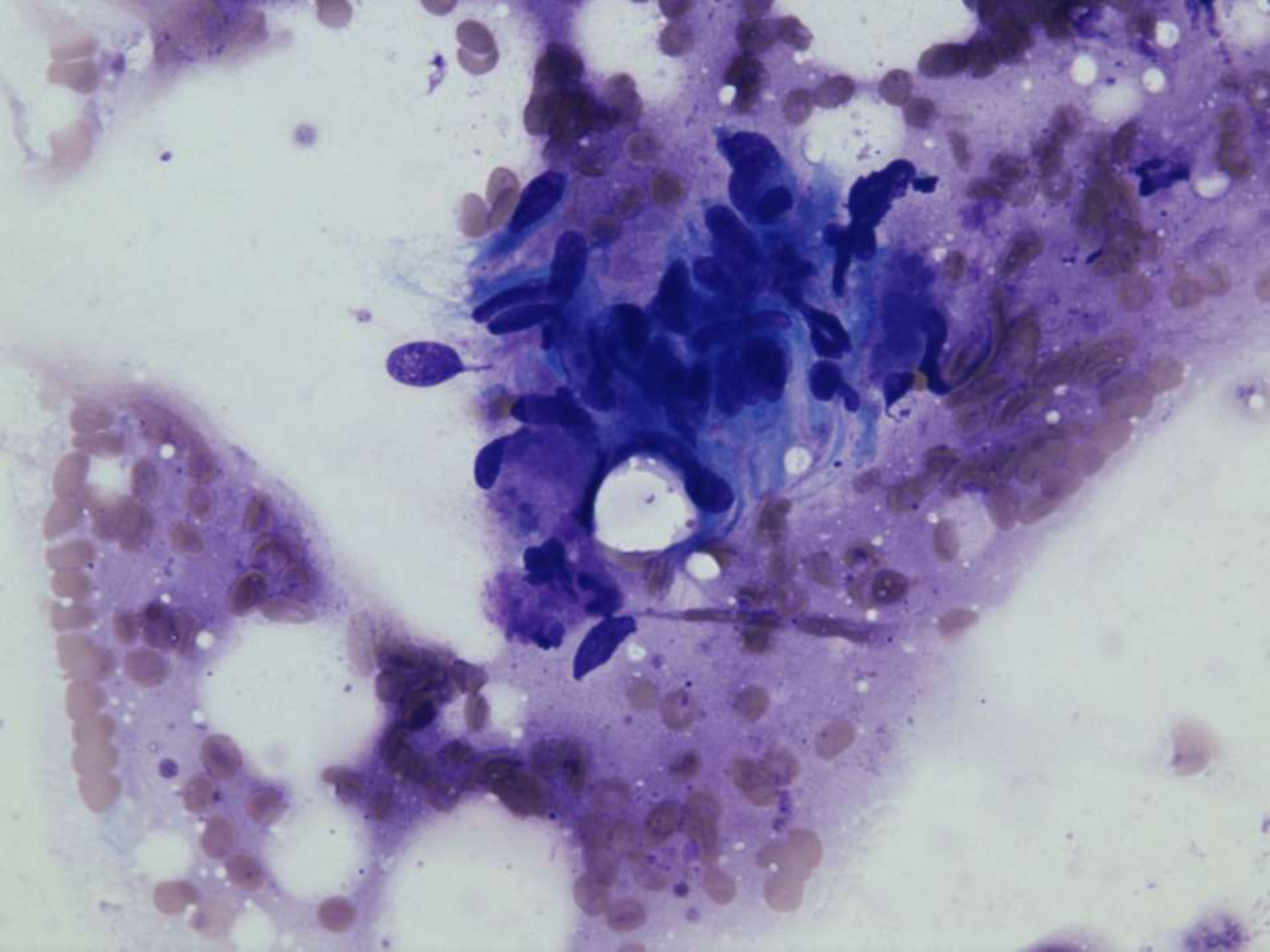
Instit:HOSPITAL DEL HENARES
Model:SIGNA EXCITE
PatPos:FFP

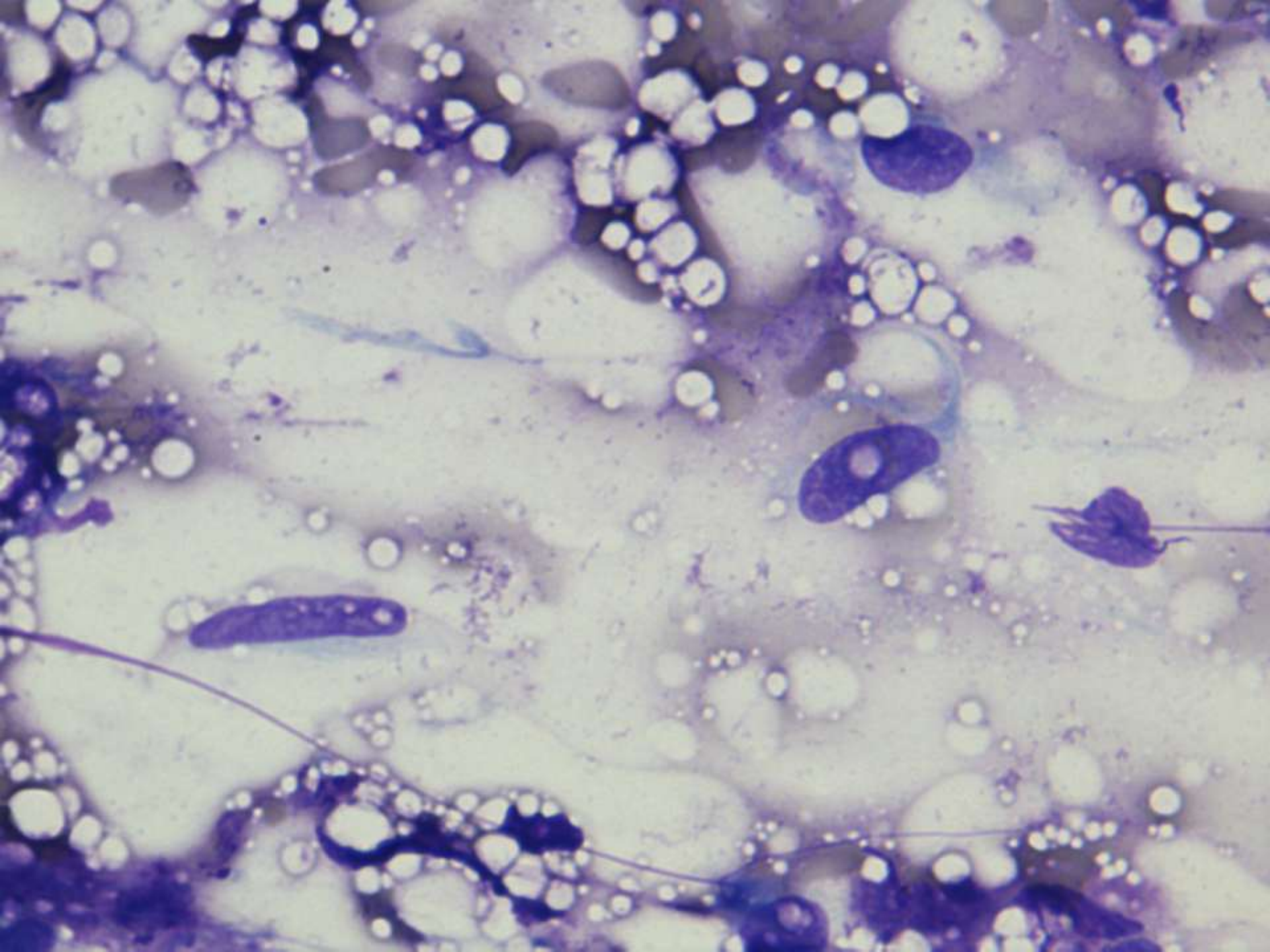
x 1.365

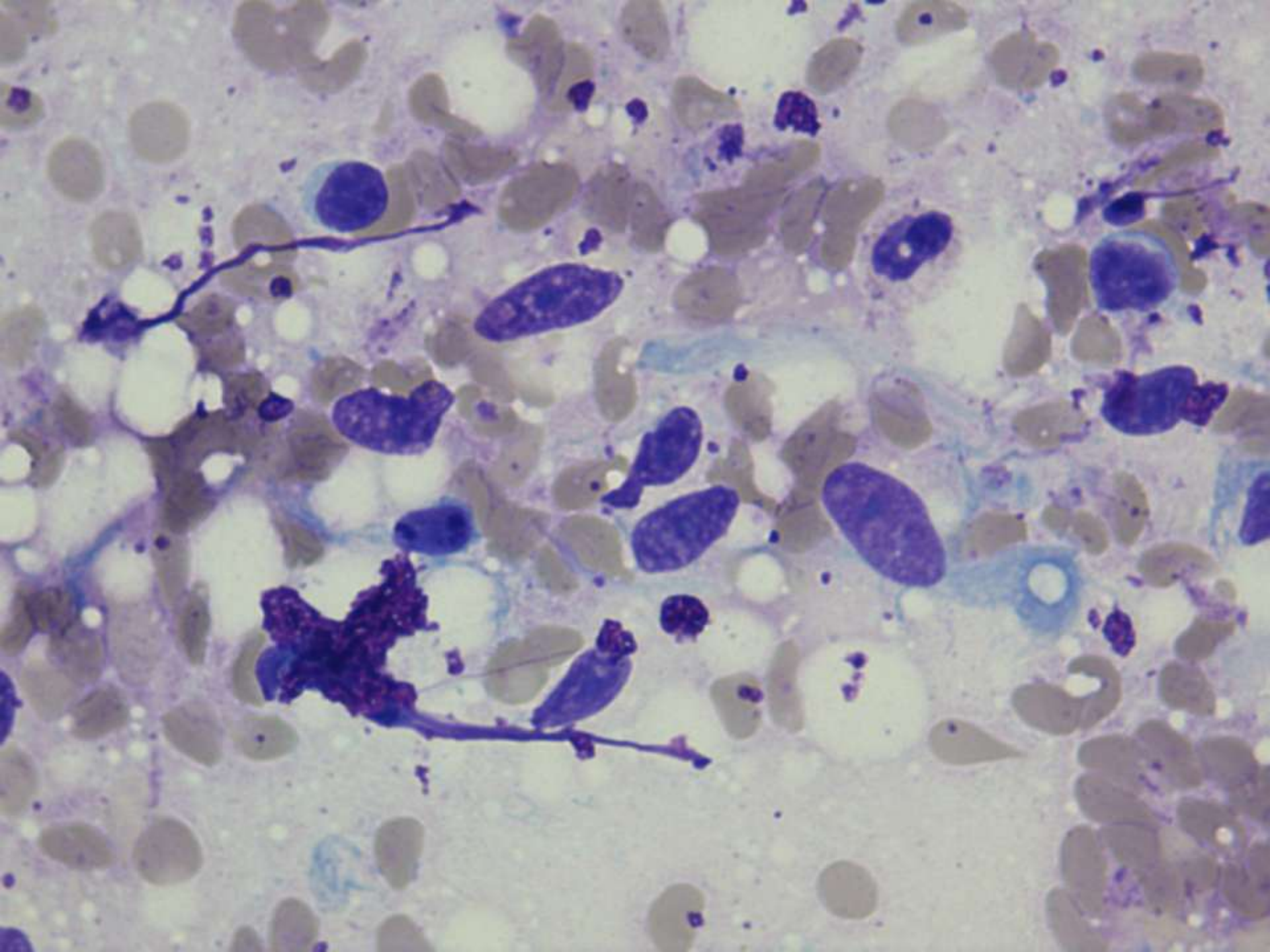


SO:EDR_GEMS/SEQ_GEMS/TRF_GEMS/F...
Type:ORIGINAL/PRIMARY/OTHER
TE:48.144
TR:6760.000
TI:150.000
T:

Matrix:0/352/256/C
ST:5.50C
SL:-23.829
SV:NONE
W 42C
C 2"

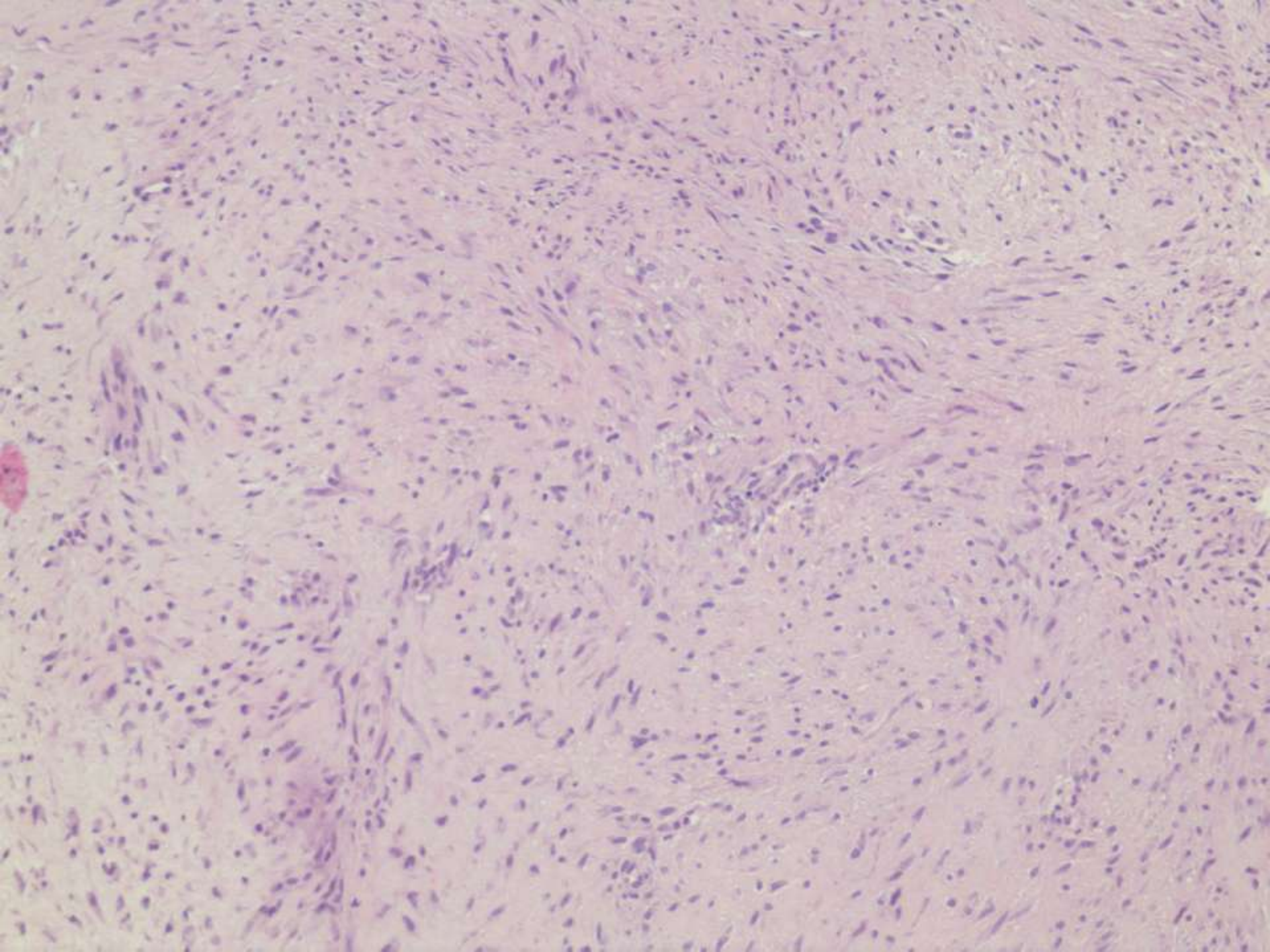


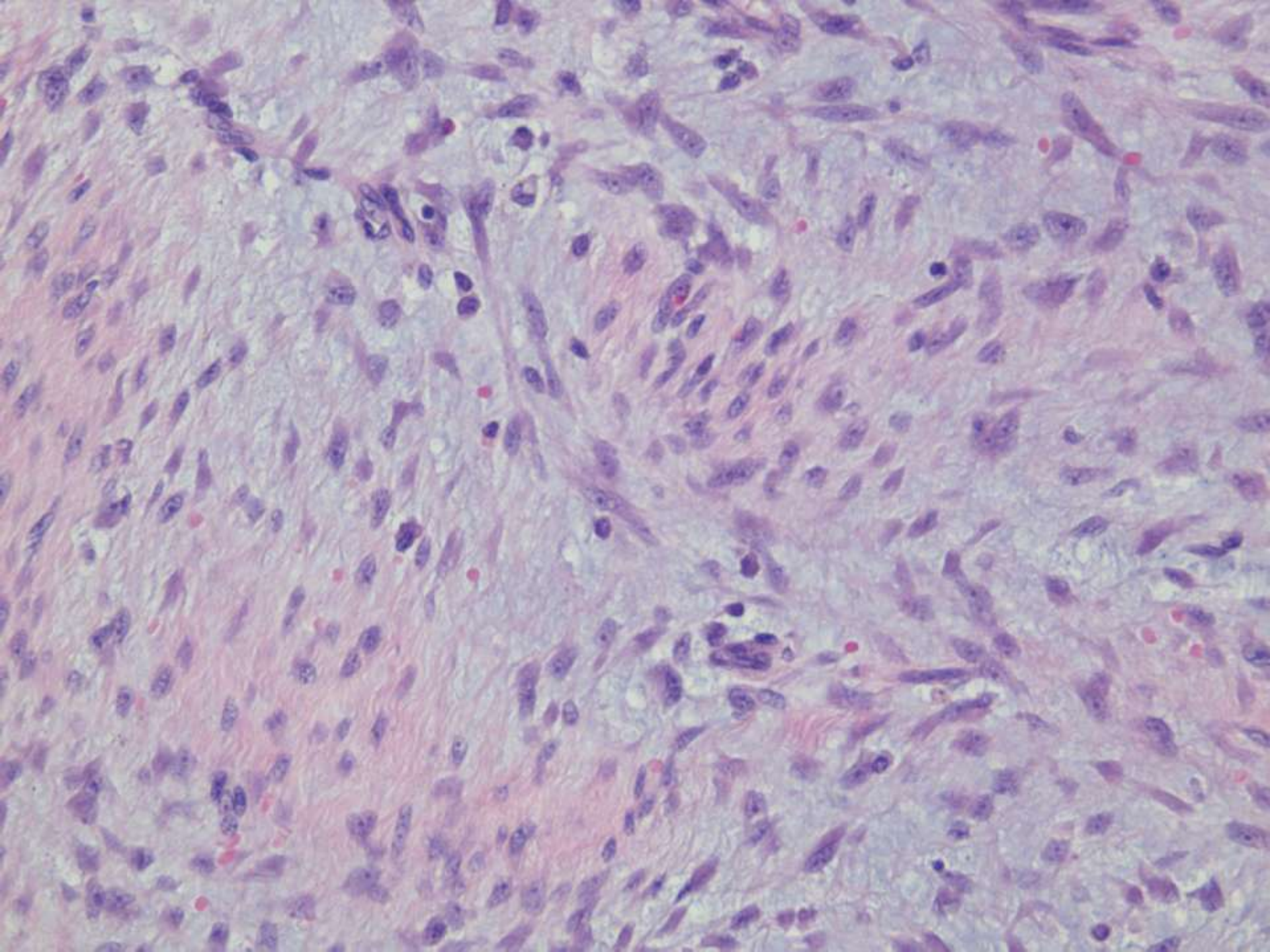


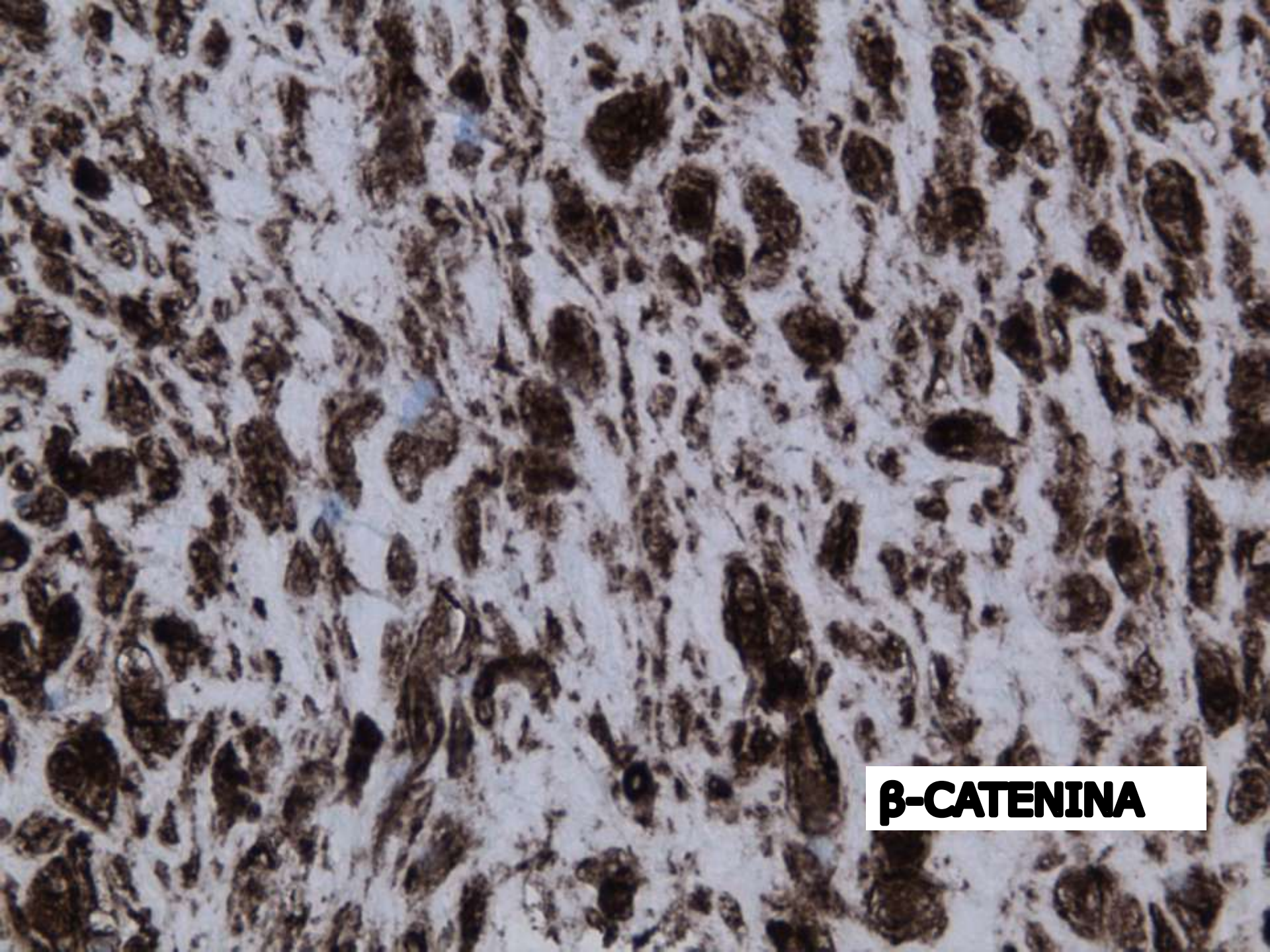


DIAGNÓSTICO DE LA PAAF

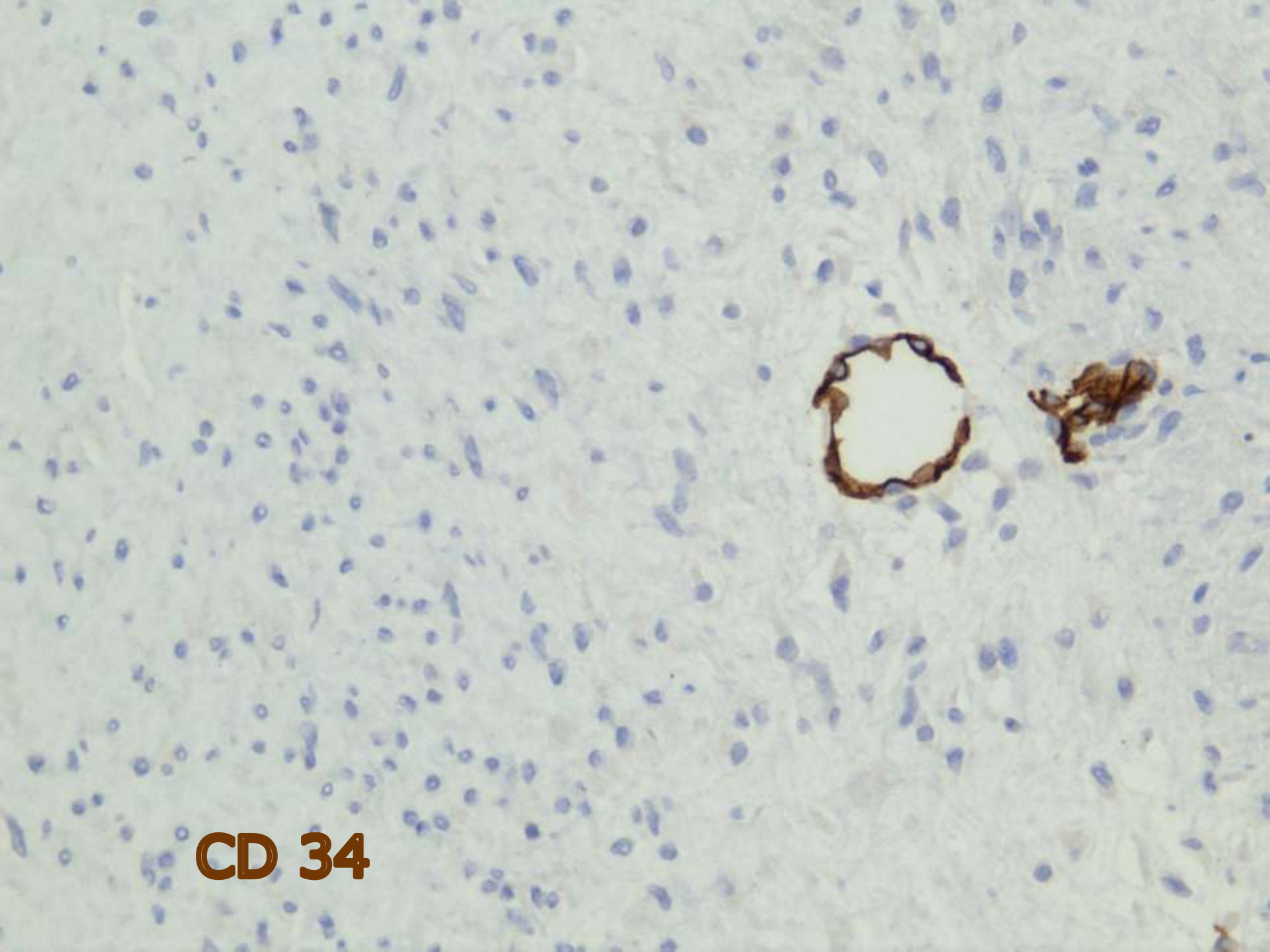
- Tumoración fusocelular benigna. Se recomienda biopsia.



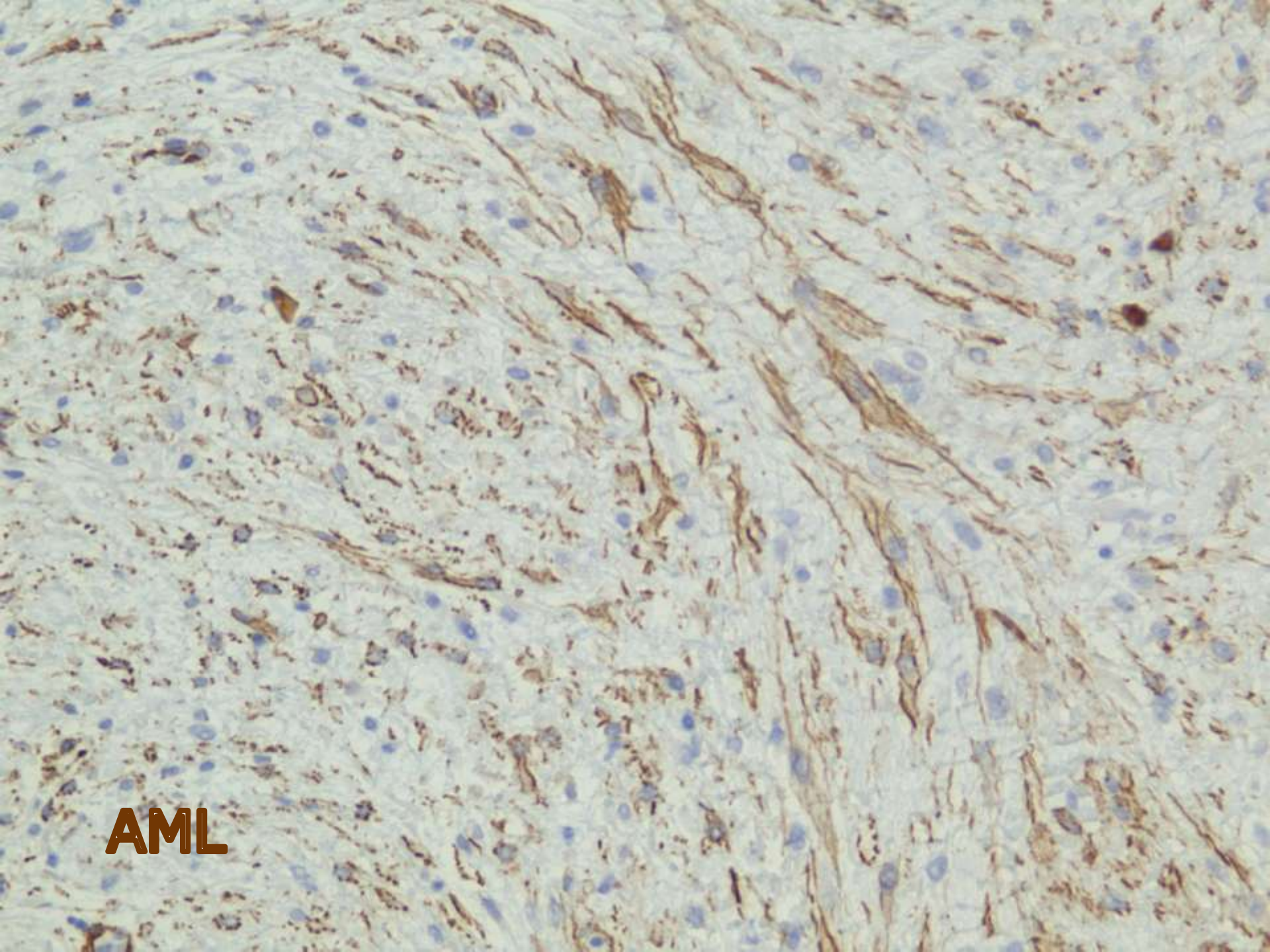




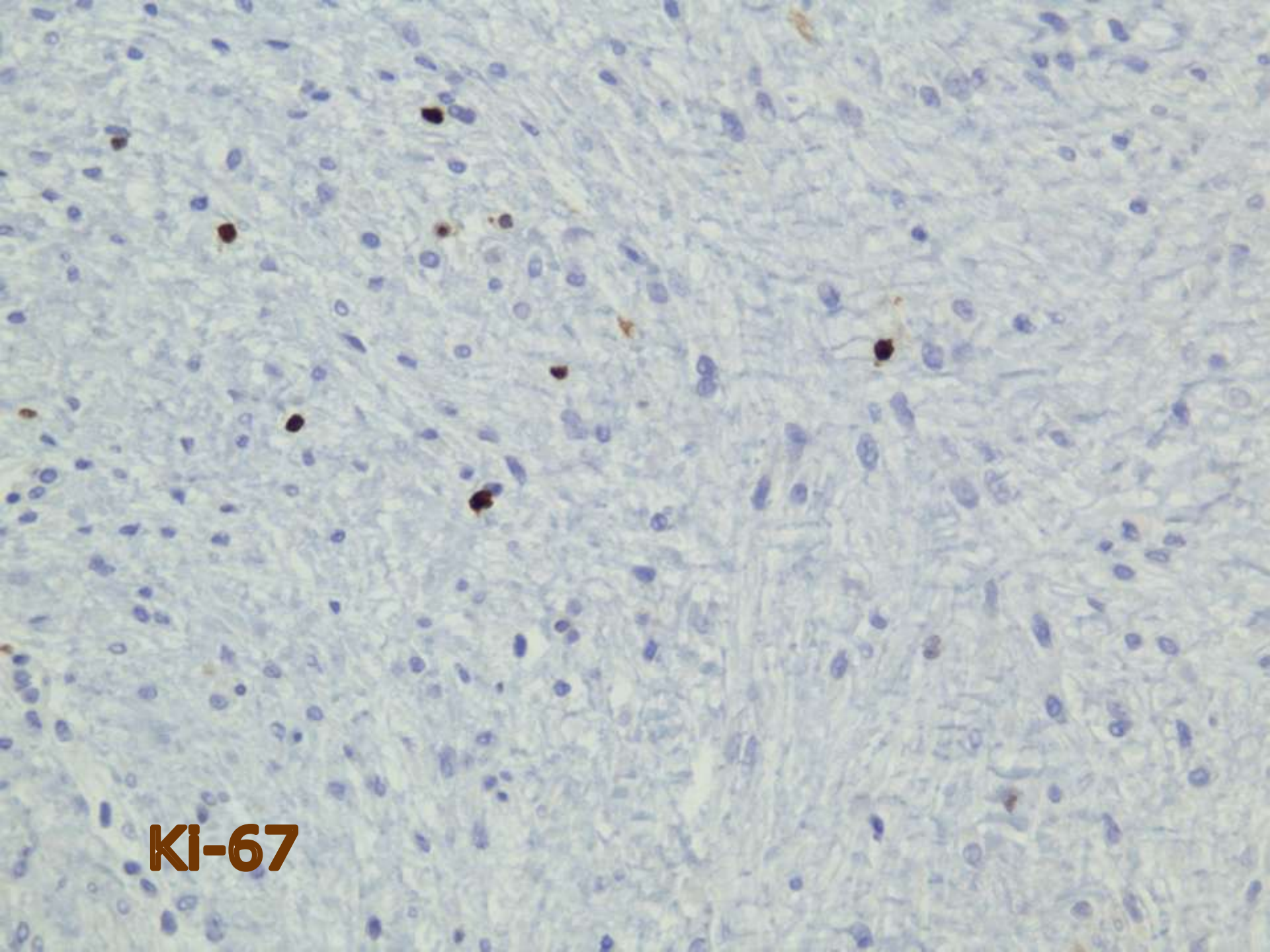
β -CATENINA



CD 34



AML



KI-67

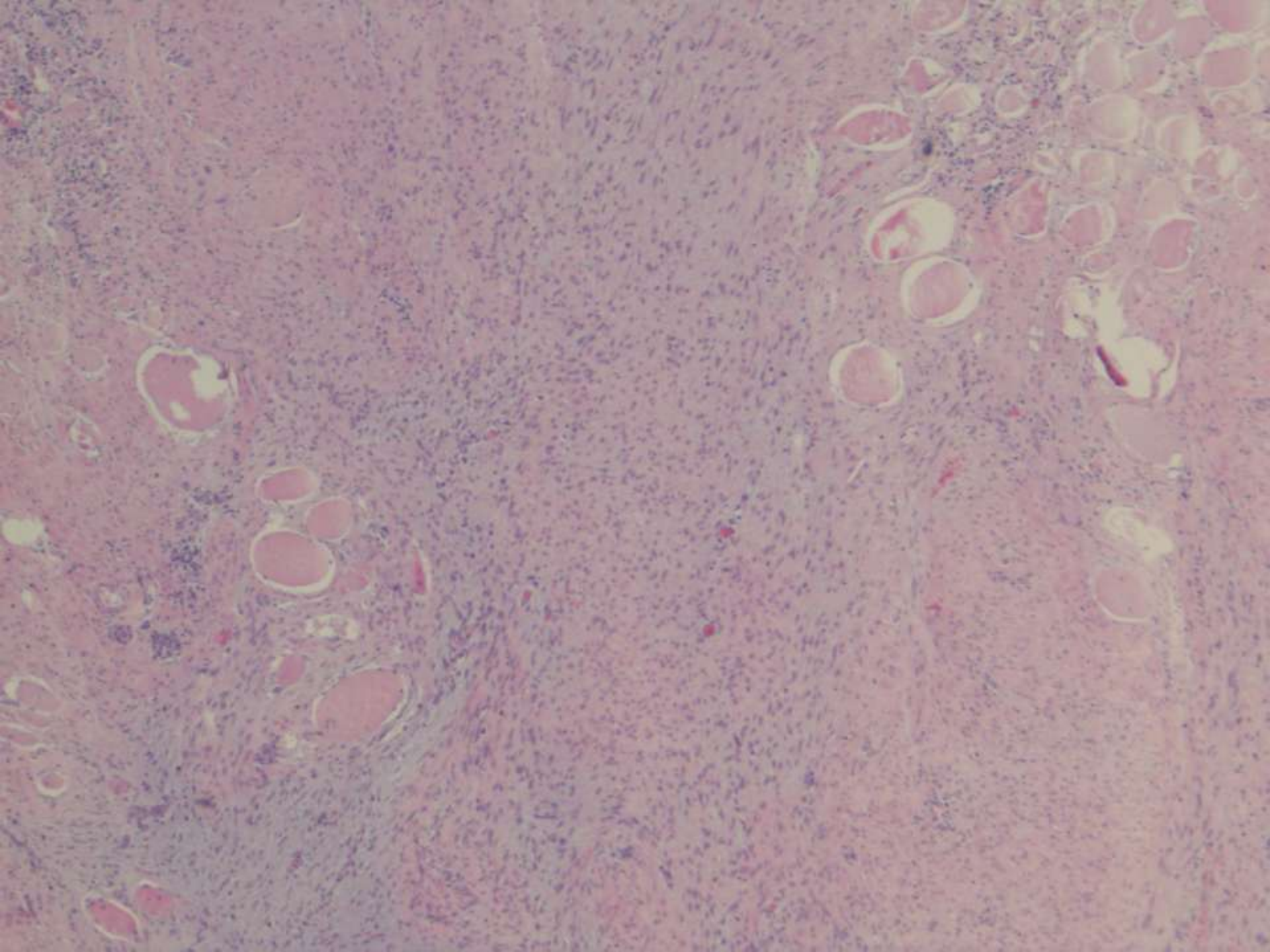
INMUNOFENOTIPO

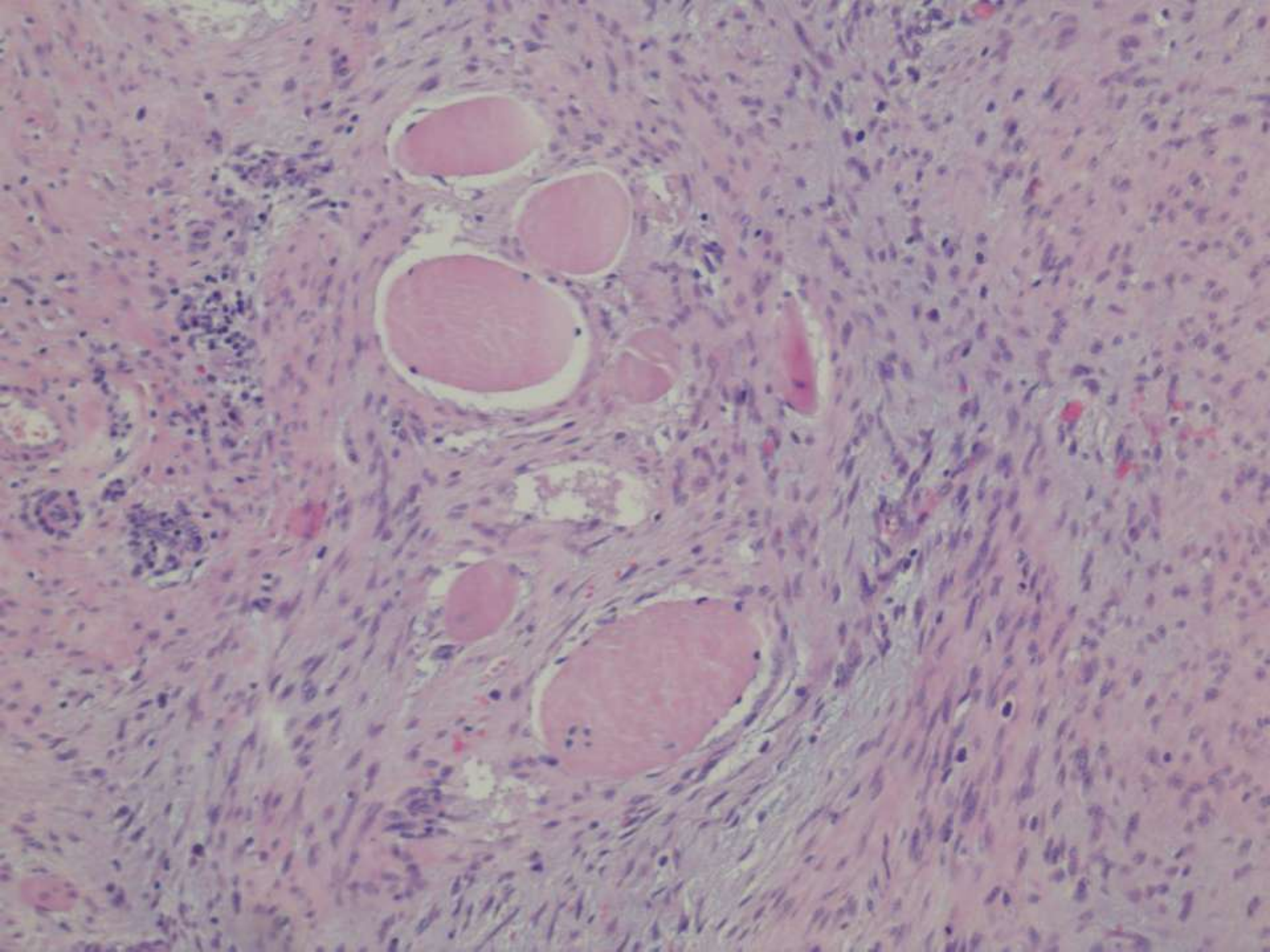
POSITIVIDAD	NEGATIVIDAD
Vimentina	CD34
Actina de músculo liso	Keratinas
β - Catenina	S 100
	CD 117
	Receptores hormonales

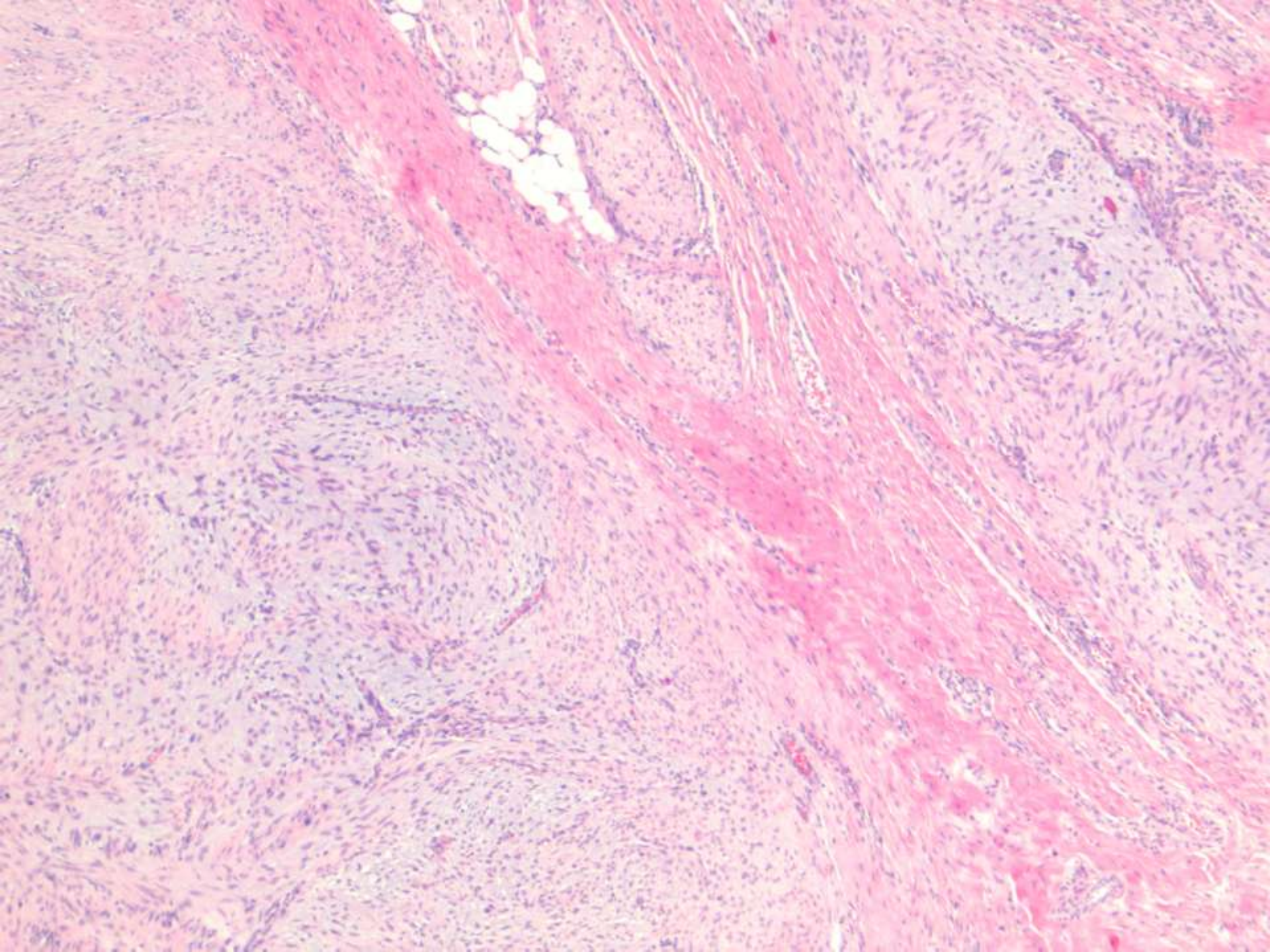
Indice de proliferación (ki-67) muy bajo (menor del 1%)

DIAGNÓSTICO

- FIBROMATOSIS MAMARIA.
- NOTA:
 - Extirpación con márgenes amplios.







FIBROMATOSIS

=tumor desmoide.

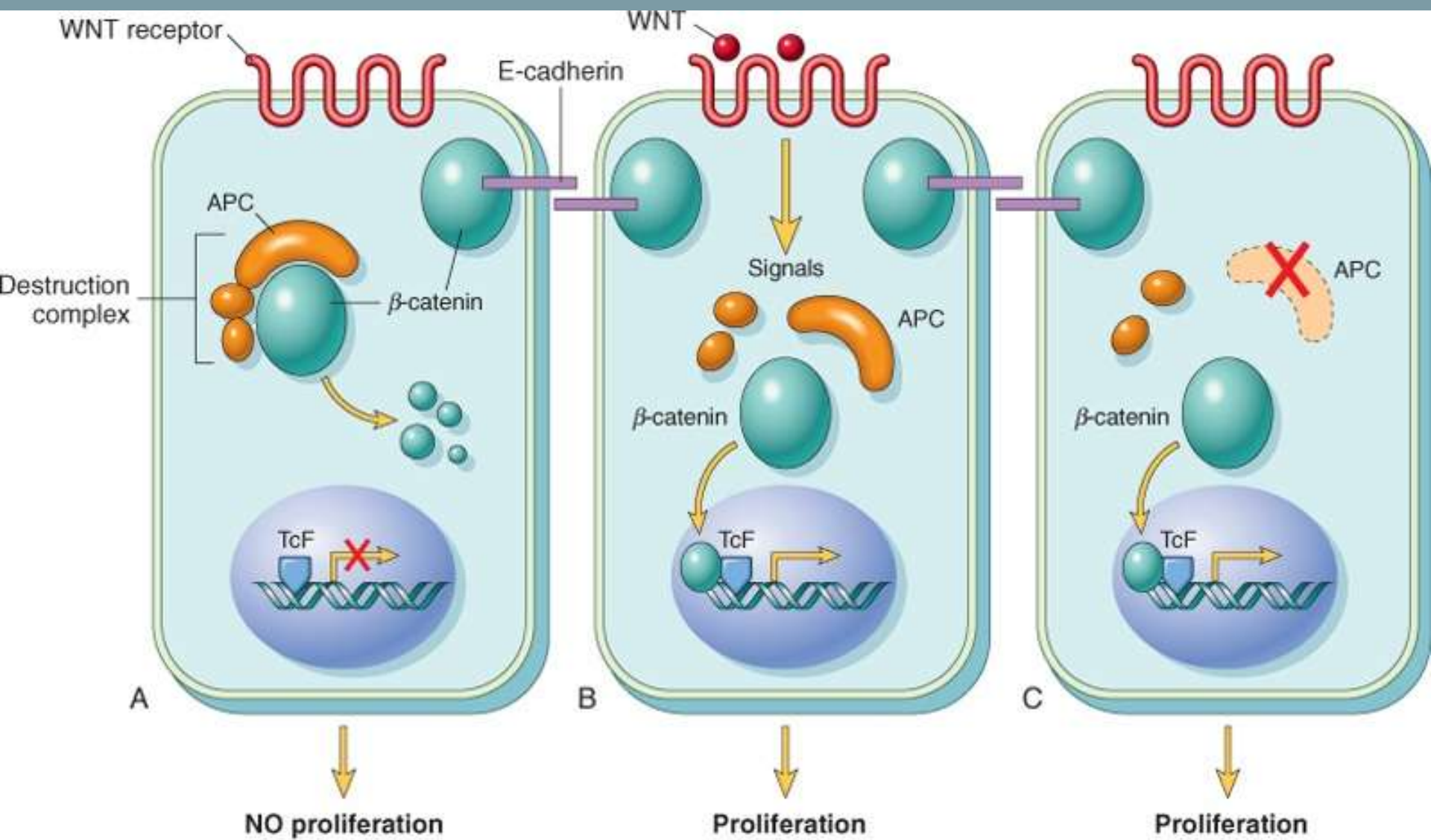
Proliferación fibroblástica benigna de patrón infiltrante, localmente invasiva y recidivante.
No metastatizante.

0,2% de los tumores mamarios.

Descrito en 1946 como un hallazgo postparto.
Categorizado por primera vez en 1968 por
Norris y Taylor.

ETIOLOGÍA

- Factores cicatriciales.
- Factores hormonales (?)
- Mutaciones en el gen APC:
 - Síndrome de Gardner



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- PROCESOS NO TUMORALES:
 1. Mastopatía diabética
 2. Fascitis nodular
 3. Hiperplasia pseudoangiomatosa estromal nodular.
 4. Cicatriz radial y queloides.
 5. Fibrosis postradioterapia, postquirúrgica
- TUMORES BENIGNOS:
 1. Fibroadenoma
 2. Phyllodes
 3. Schwanoma
 4. Leiomioma
 5. lipoma de células fusiformes
 6. Tumor fibroso solitario
 7. Miofibroblastoma
 8. Hamartoma y adenomioepitelioma (de células fusiformes)
 9. Tumor estromal periductal
- TUMORES MALIGNOS:
 1. Carcinoma de células fusiformes(sarcomatoide y carcinosarcoma)
 2. Sarcoma primario
 3. Phyllodes maligno
 4. Dermatofibrosarcoma protuberans

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- PROCESOS NO TUMORALES:

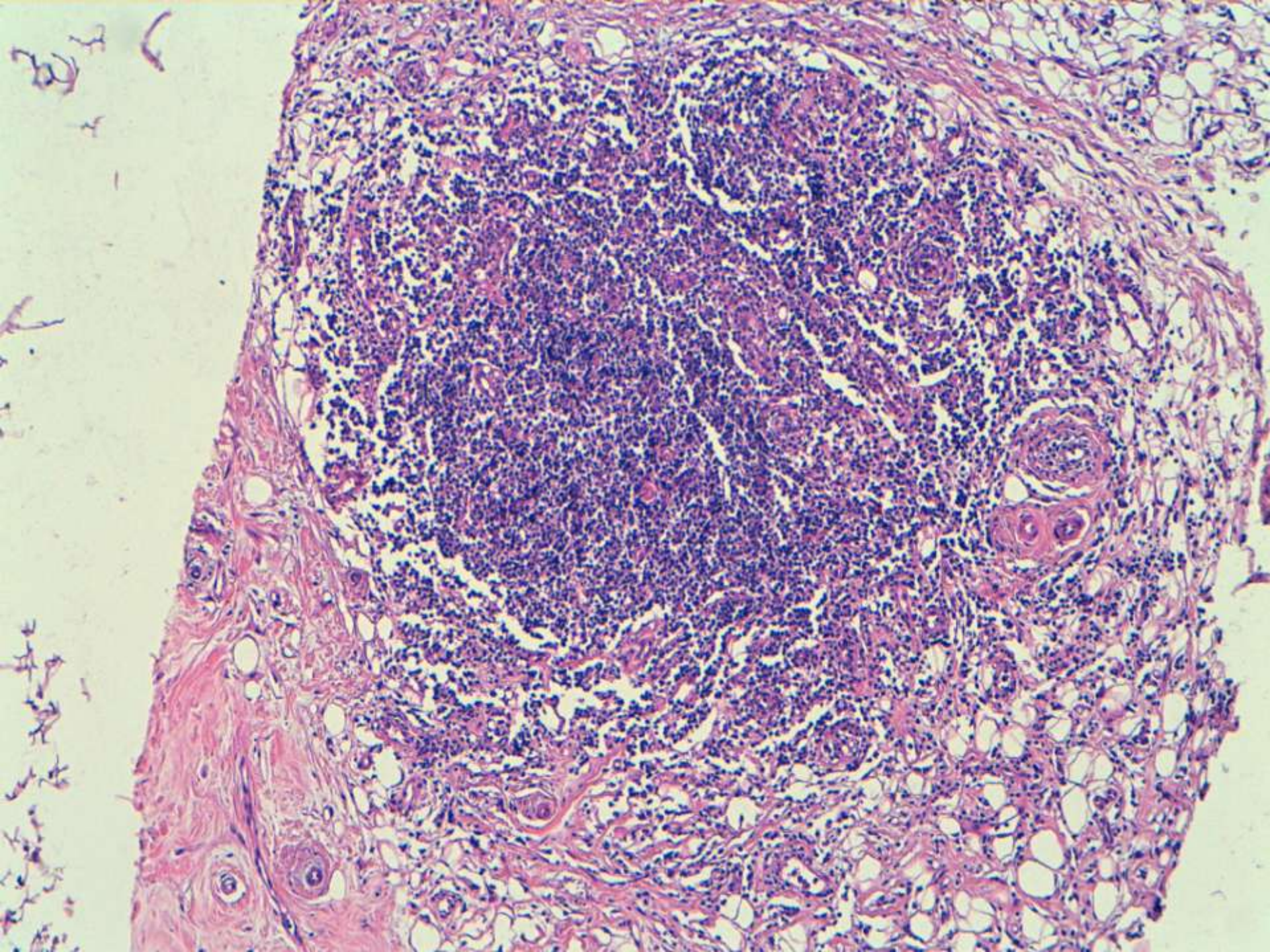
1. Mastopatía diabética
2. Fascitis nodular
3. Hiperplasia pseudoangiomatosa estromal nodular.
4. Cicatriz radial y queloides.
5. Fibrosis postradioterapia, postquirúrgica

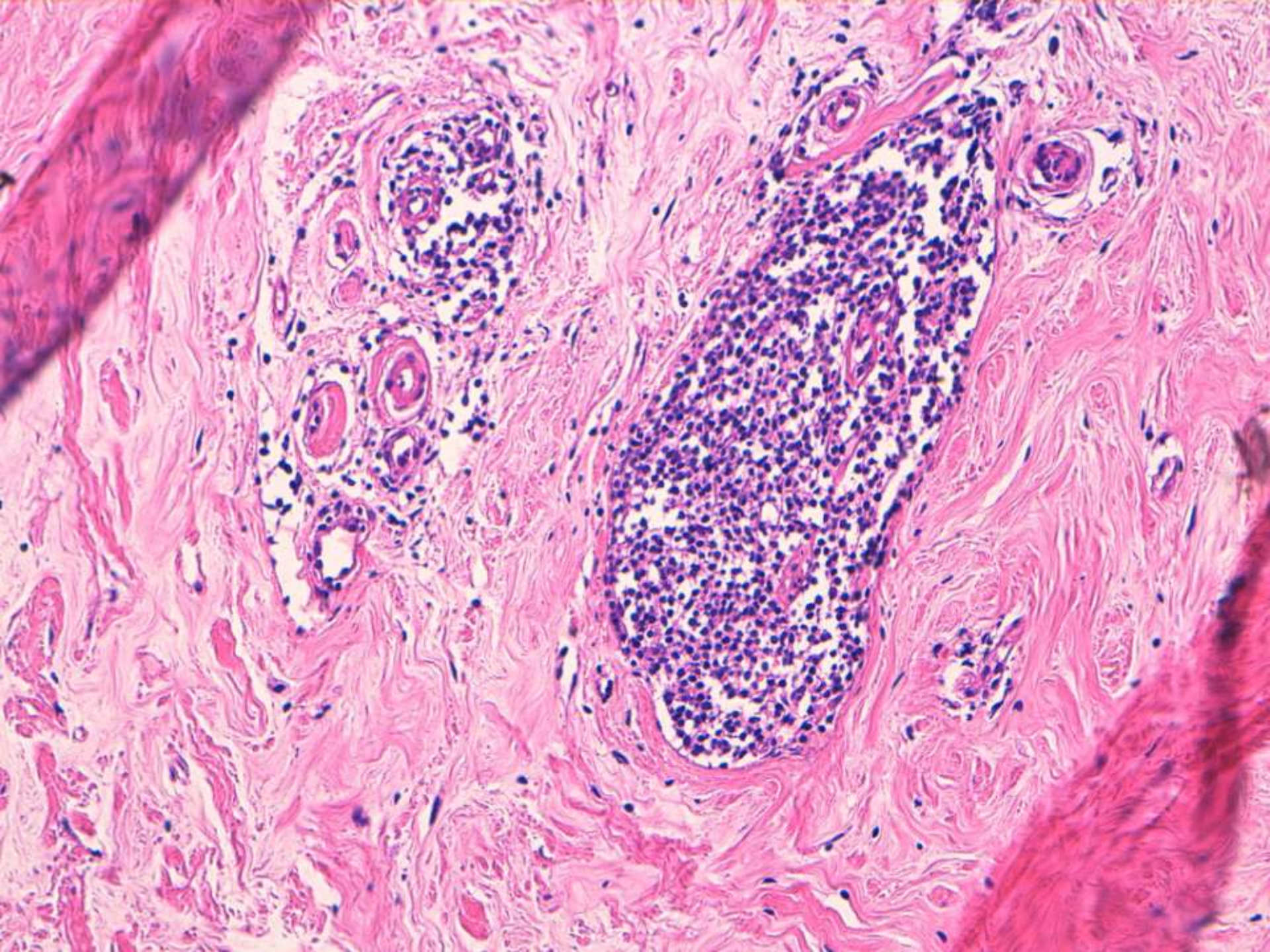
- TUMORES BENIGNOS:

1. Fibroadenoma
2. Phyllodes
3. Schwanoma
4. Leiomioma
5. lipoma de células fusiformes
6. Tumor fibroso solitario
7. Miofibroblastoma
8. Hamartoma y adenomioepitelioma (de células fusiformes)
9. Tumor estromal periductal

- TUMORES MALIGNOS:

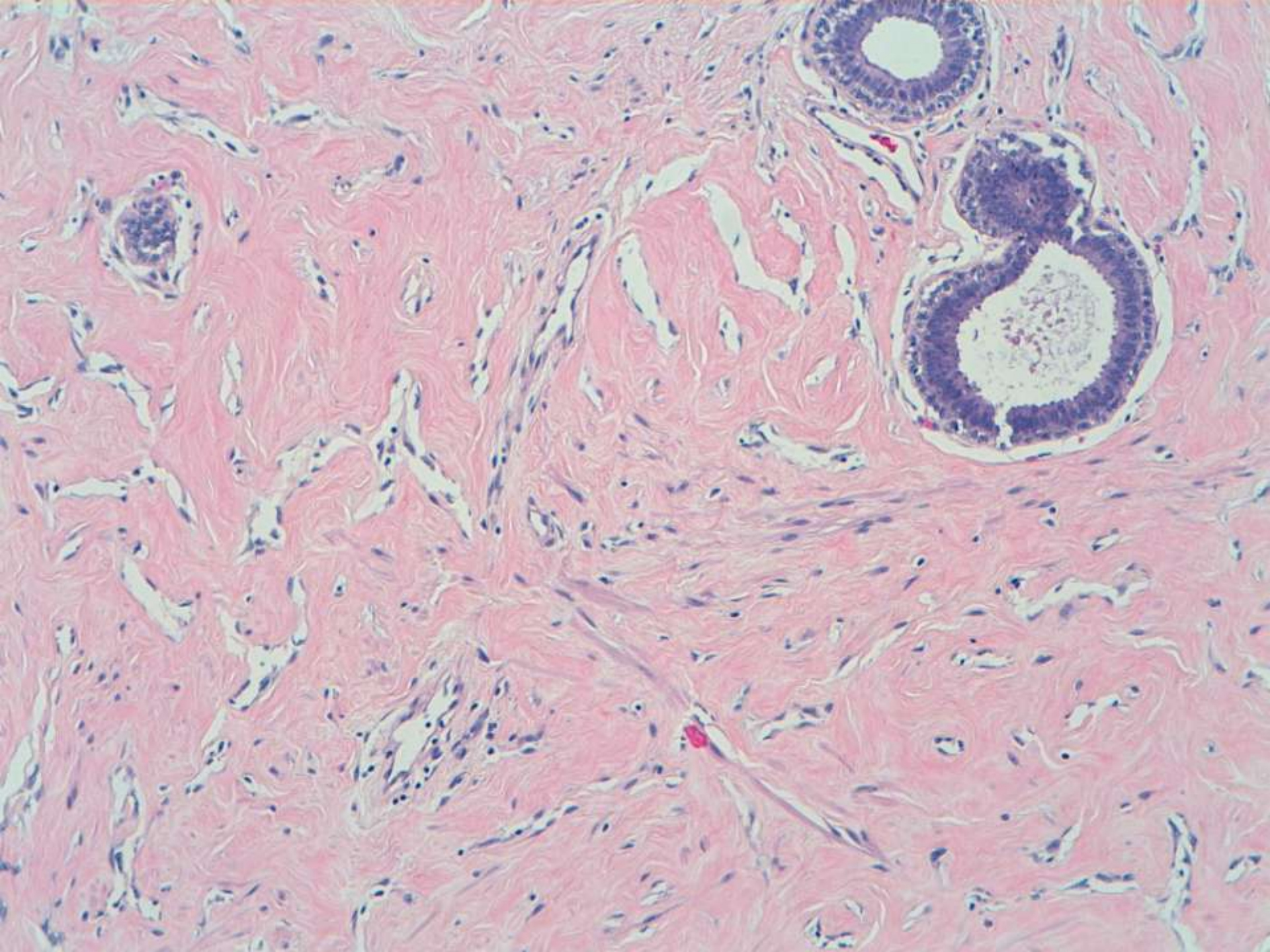
1. Carcinoma de células fusiformes(sarcomatoide y carcinosarcoma)
2. Sarcoma primario
3. Phyllodes maligno
4. Dermatofibrosarcoma protuberans

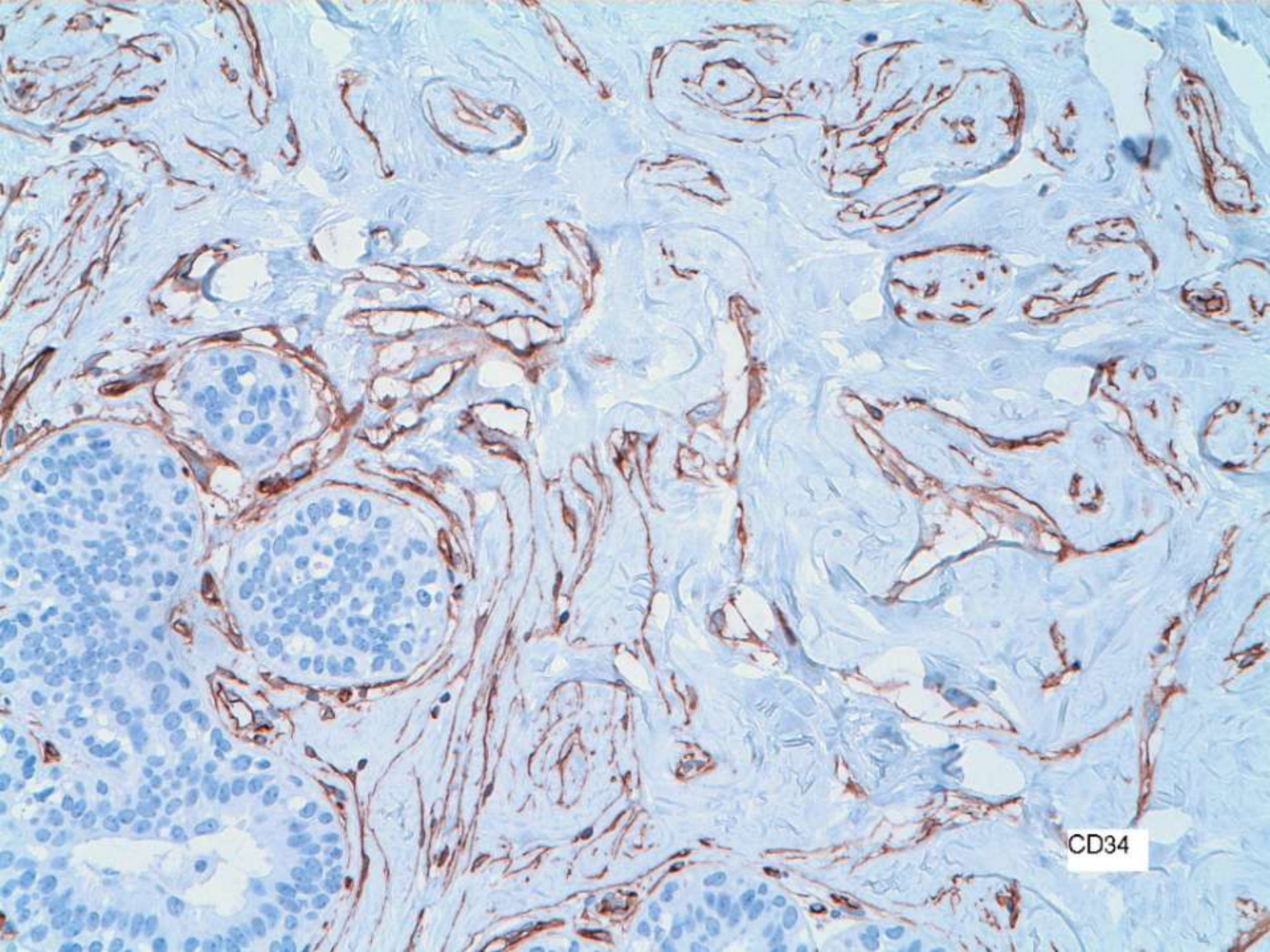




DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- PROCESOS NO TUMORALES:
 1. Mastopatía diabética
 2. Fascitis nodular
 3. Hiperplasia pseudoangiomatosa estromal nodular.
 4. Cicatriz radial y queloides.
 5. Fibrosis postradioterapia, postquirúrgica
- TUMORES BENIGNOS:
 1. Fibroadenoma
 2. Phyllodes
 3. Schwanoma
 4. Leiomioma
 5. lipoma de células fusiformes
 6. Tumor fibroso solitario
 7. Miofibroblastoma
 8. Hamartoma y adenomioepitelioma (de células fusiformes)
 9. Tumor estromal periductal
- TUMORES MALIGNOS:
 1. Carcinoma de células fusiformes(sarcomatoide y carcinosarcoma)
 2. Sarcoma primario
 3. Phyllodes maligno
 4. Dermatofibrosarcoma protuberans

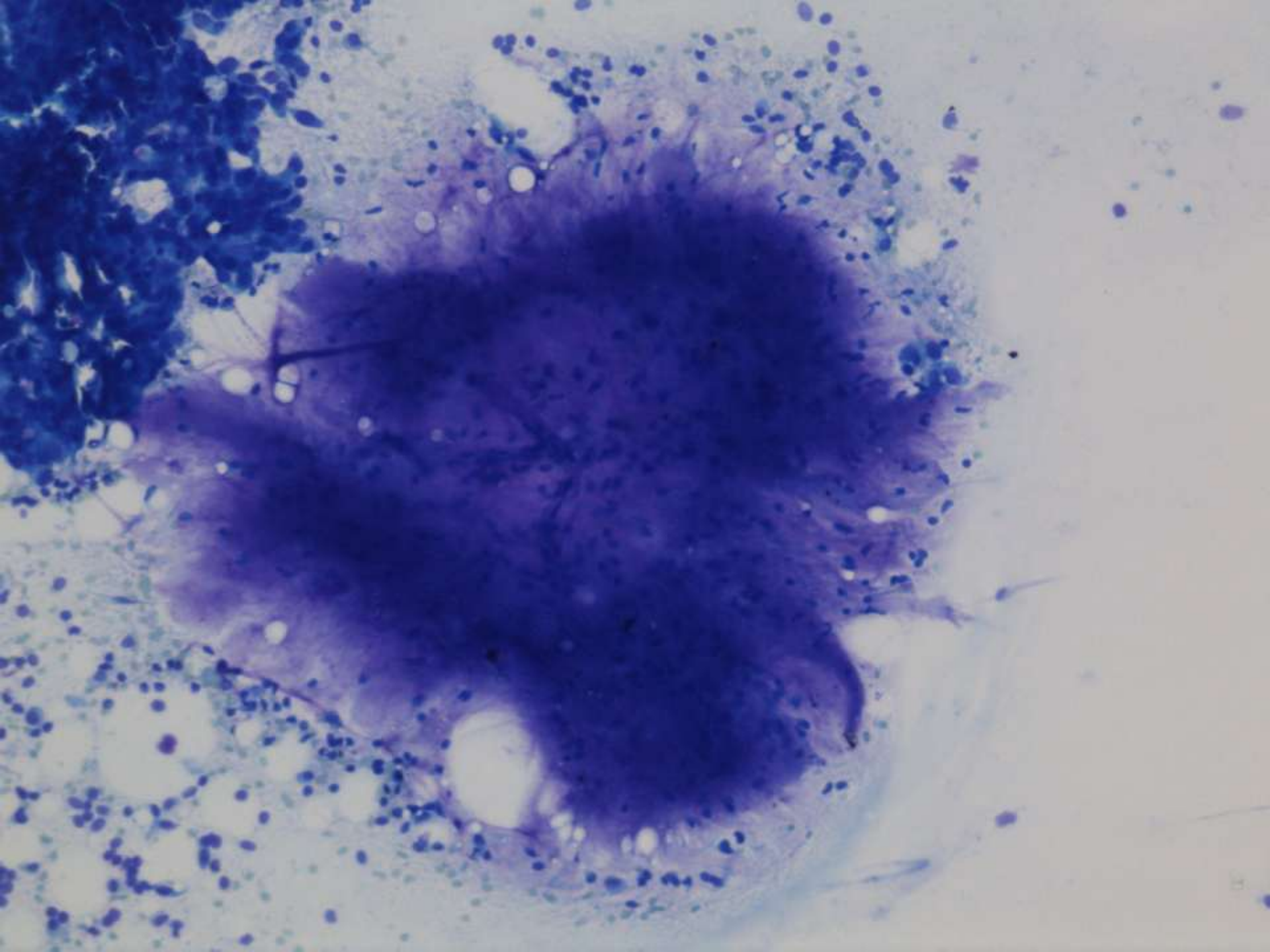


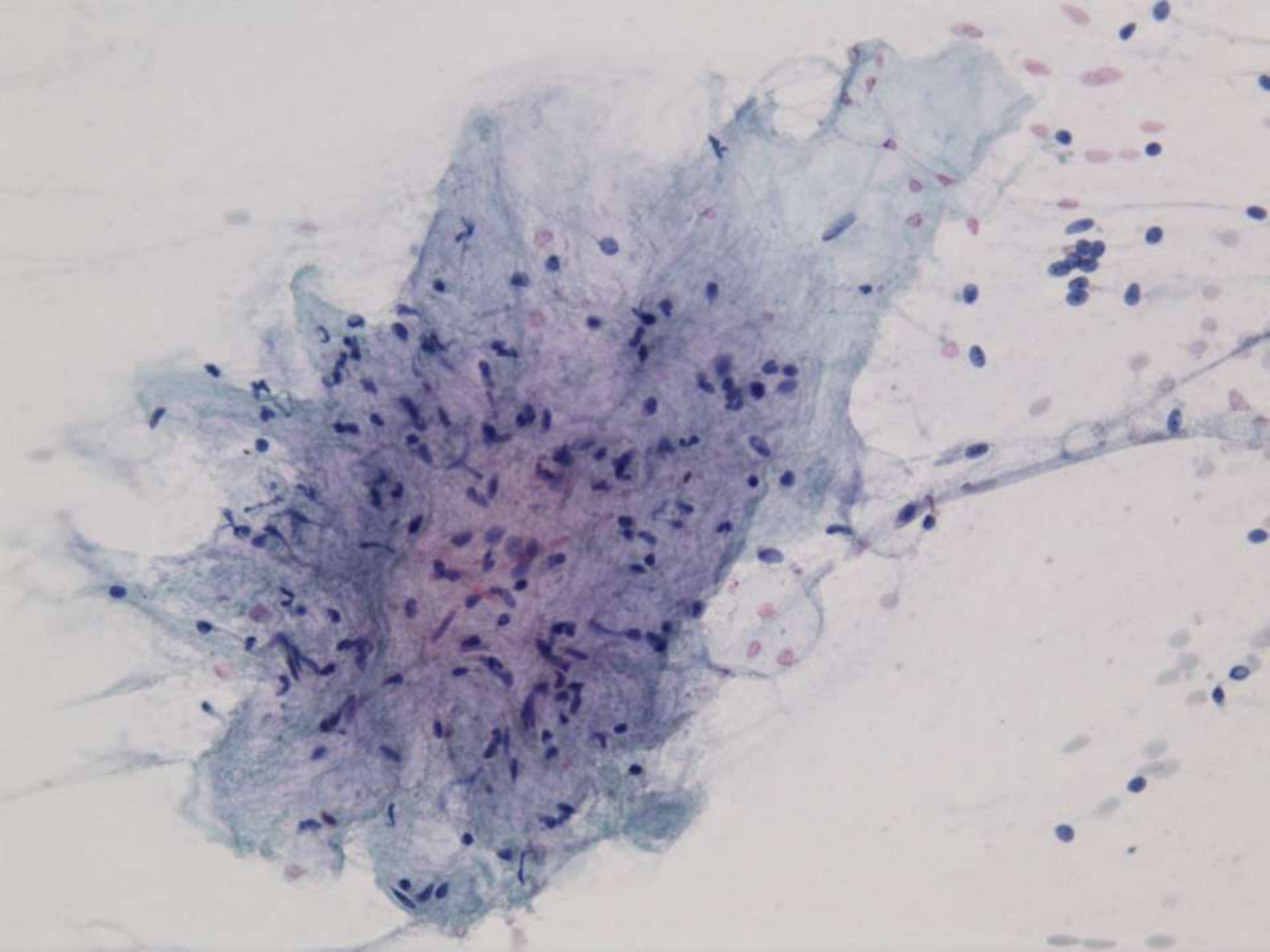


CD34

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

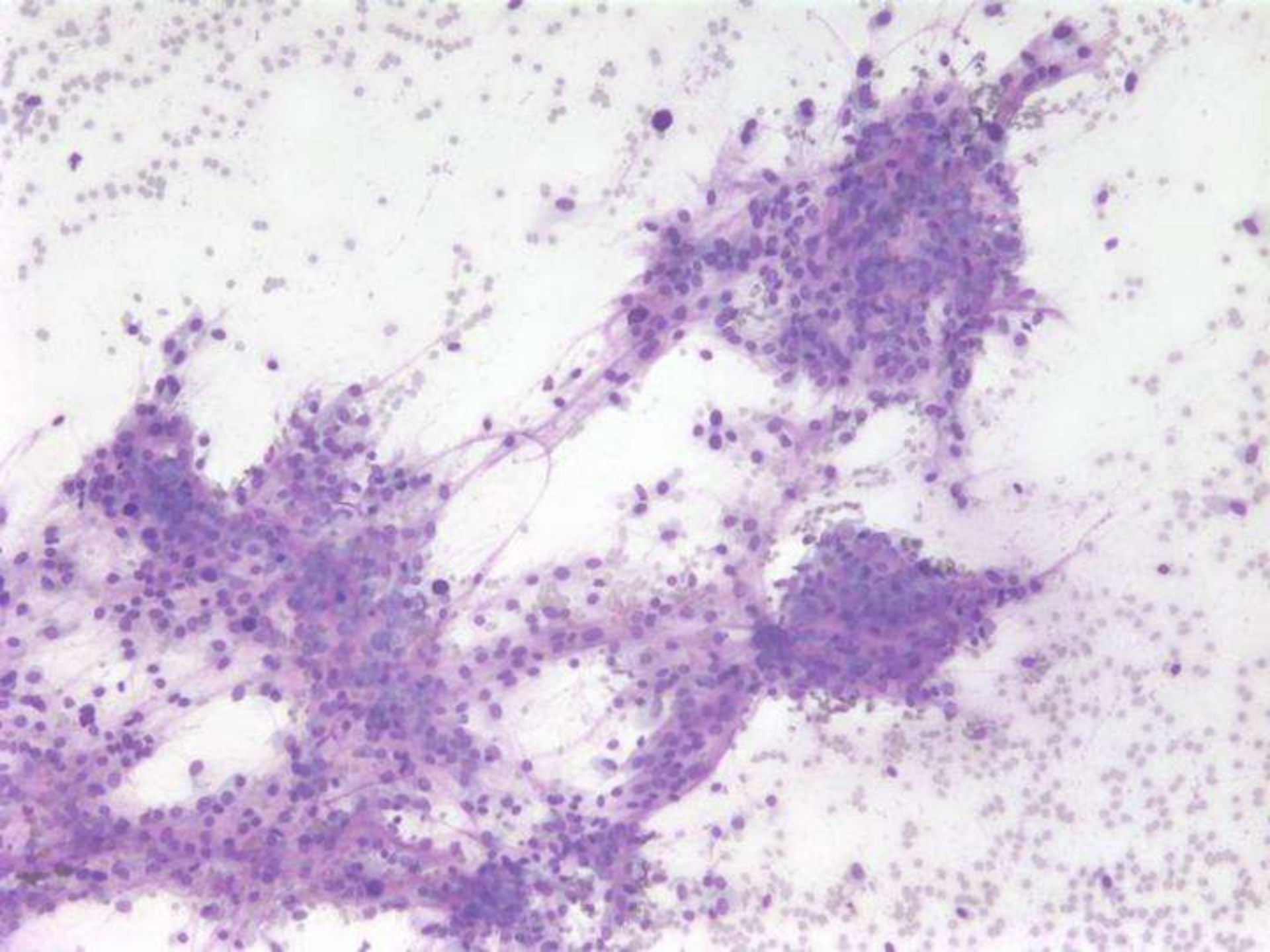
- PROCESOS NO TUMORALES:
 1. Mastopatía diabética
 2. Fascitis nodular
 3. Hiperplasia pseudoangiomatosa estromal nodular.
 4. Cicatriz radial y queloides.
 5. Fibrosis postradioterapia, postquirúrgica
- TUMORES BENIGNOS:
 1. Fibroadenoma
 2. Phyllodes
 3. Schwanoma
 4. Leiomioma
 5. lipoma de células fusiformes
 6. Tumor fibroso solitario
 7. Miofibroblastoma
 8. Hamartoma y adenomioepitelioma (de células fusiformes)
 9. Tumor estromal periductal
- TUMORES MALIGNOS:
 1. Carcinoma de células fusiformes(sarcomatoide y carcinosarcoma)
 2. Sarcoma primario
 3. Phyllodes maligno
 4. Dermatofibrosarcoma protuberans

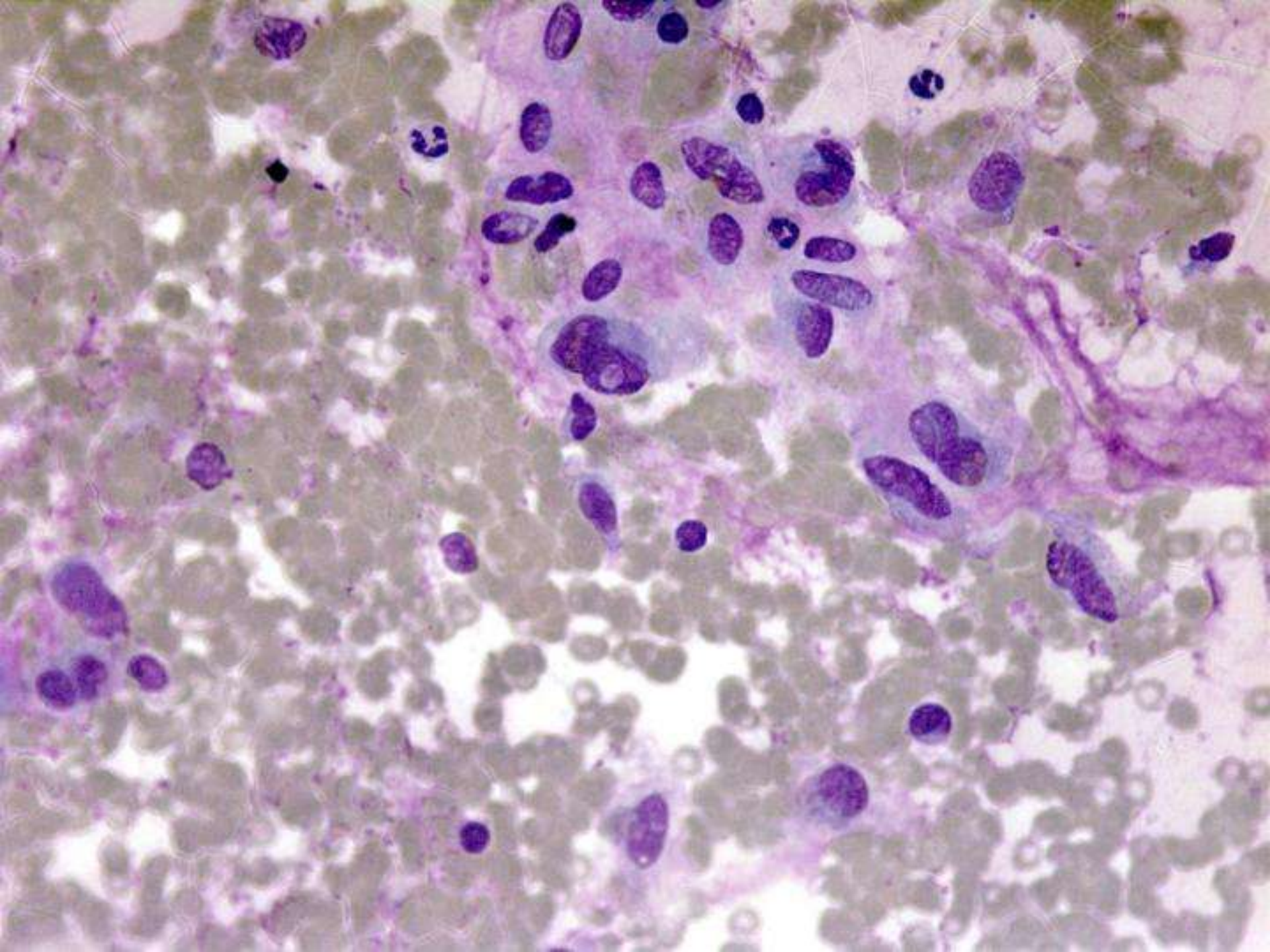


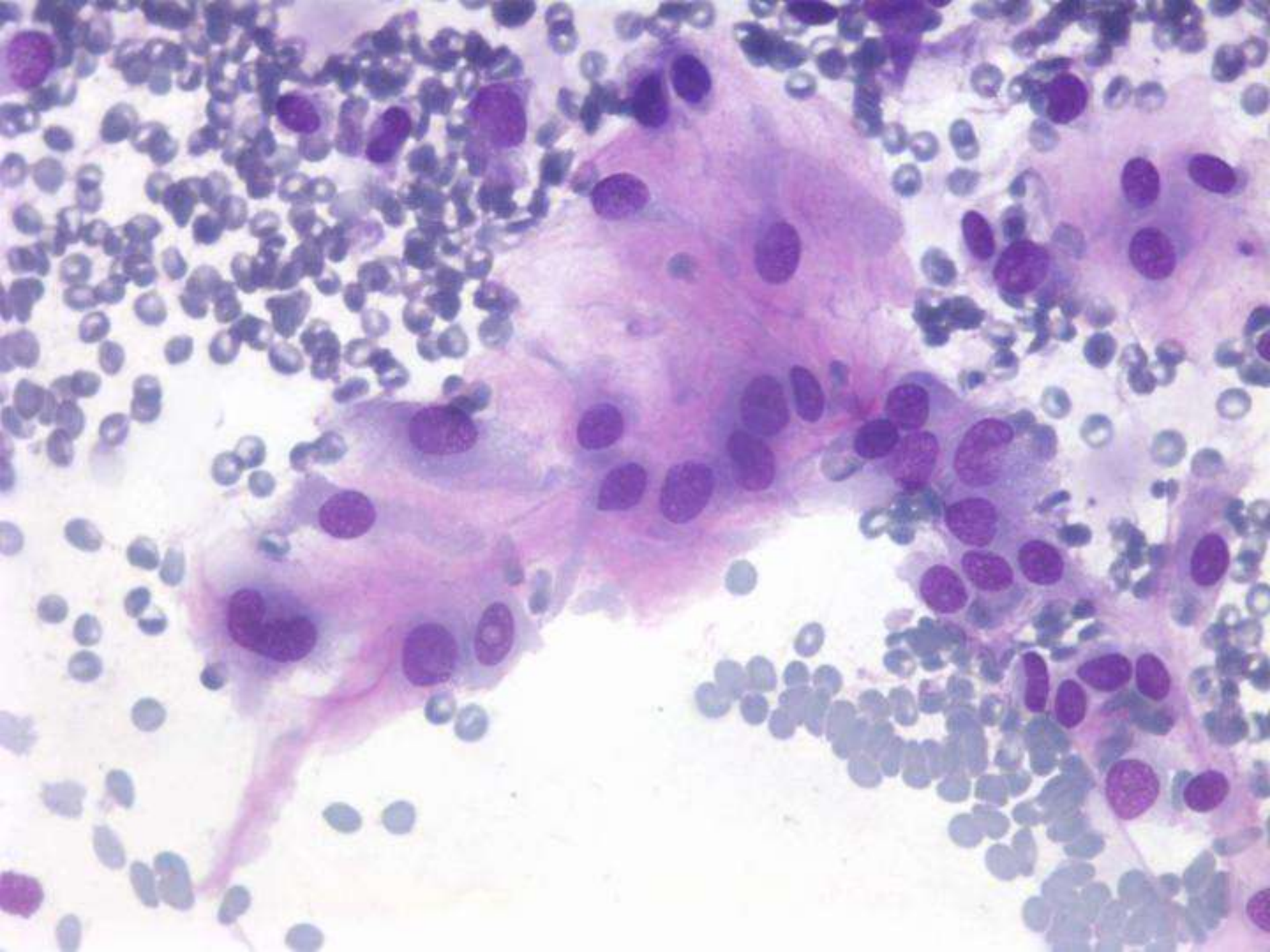


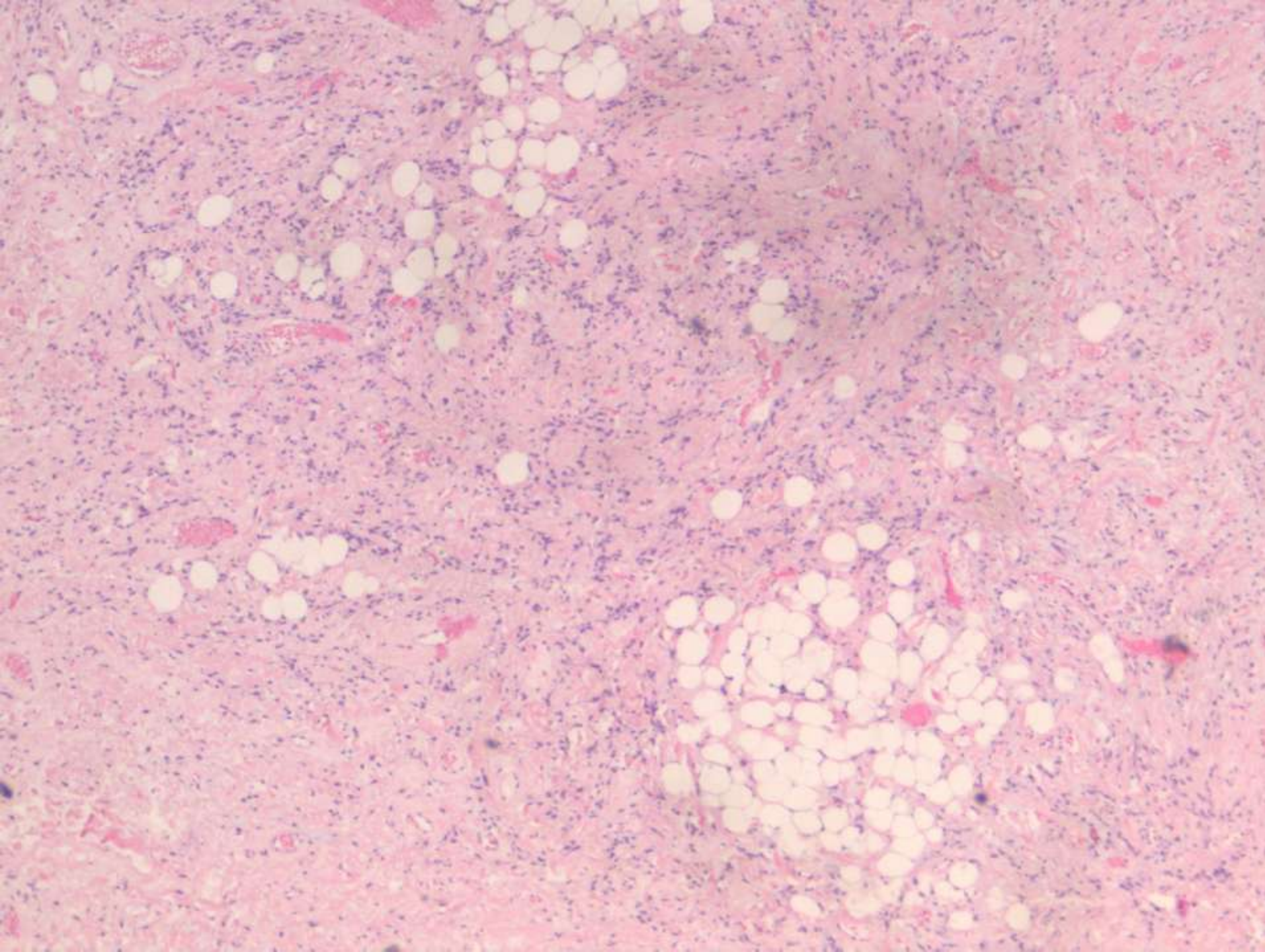
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

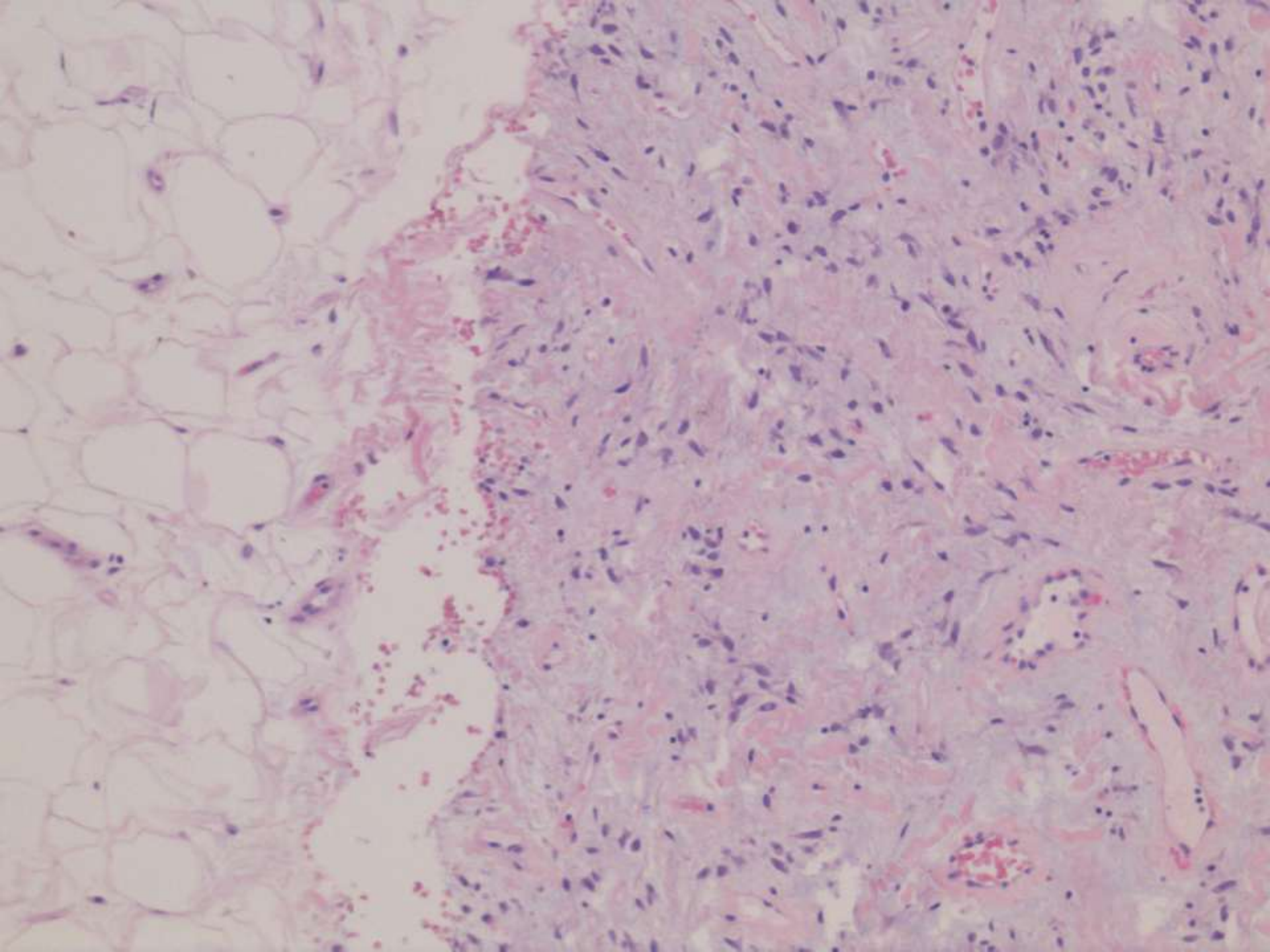
- PROCESOS NO TUMORALES:
 1. Mastopatía diabética
 2. Fascitis nodular
 3. Hiperplasia pseudoangiomatosa estromal nodular.
 4. Cicatriz radial y queloides.
 5. Fibrosis postradioterapia, postquirúrgica
- TUMORES BENIGNOS:
 1. Fibroadenoma
 2. Phyllodes
 3. Schwanoma
 4. Leiomioma
 5. lipoma de células fusiformes
 6. Tumor fibroso solitario
 7. Miofibroblastoma
 8. Hamartoma y adenomioepitelioma (de células fusiformes)
 9. Tumor estromal periductal
- TUMORES MALIGNOS:
 1. Carcinoma de células fusiformes(sarcomatoide y carcinosarcoma)
 2. Sarcoma primario
 3. Phyllodes maligno
 4. Dermatofibrosarcoma protuberans





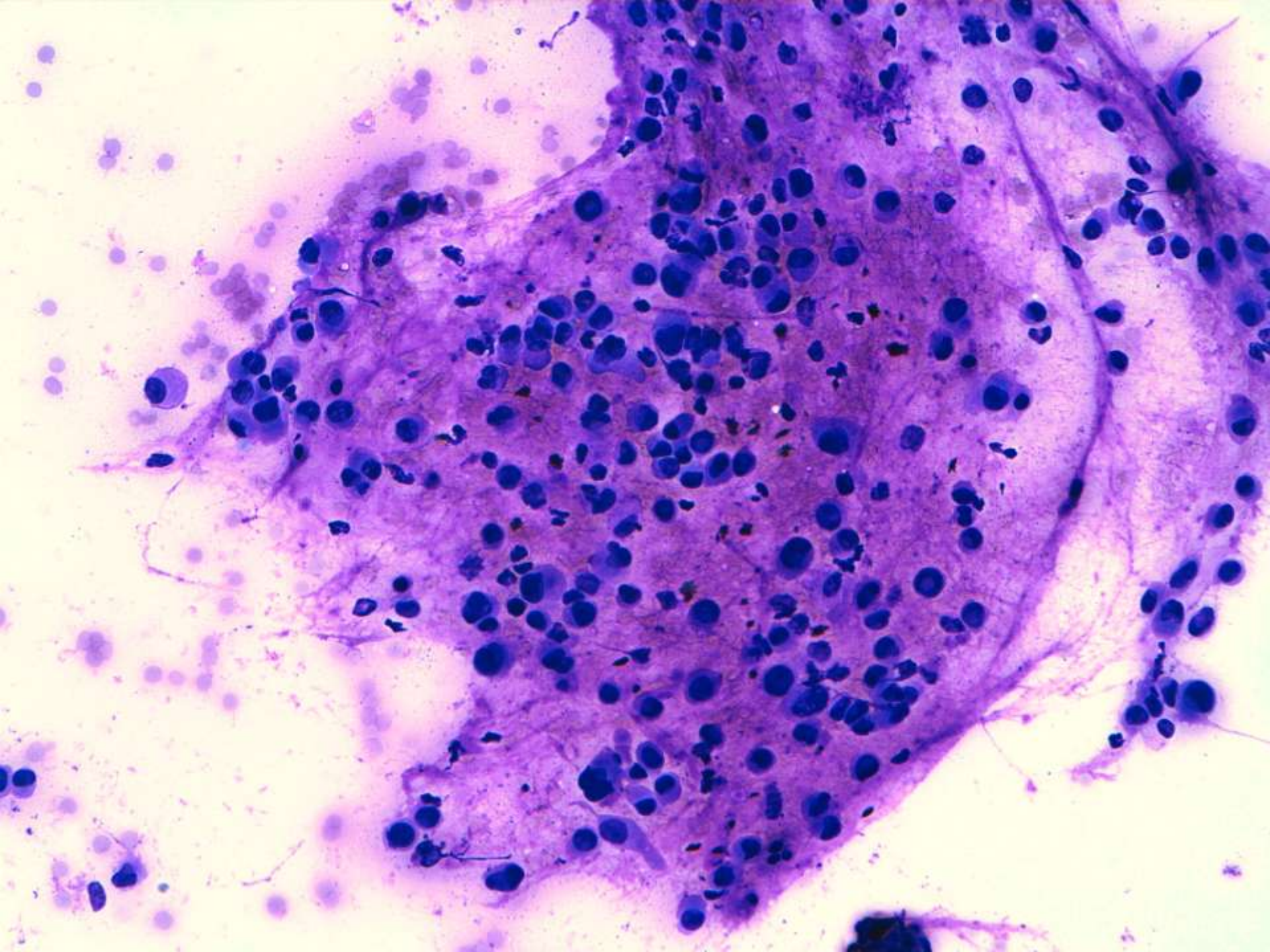


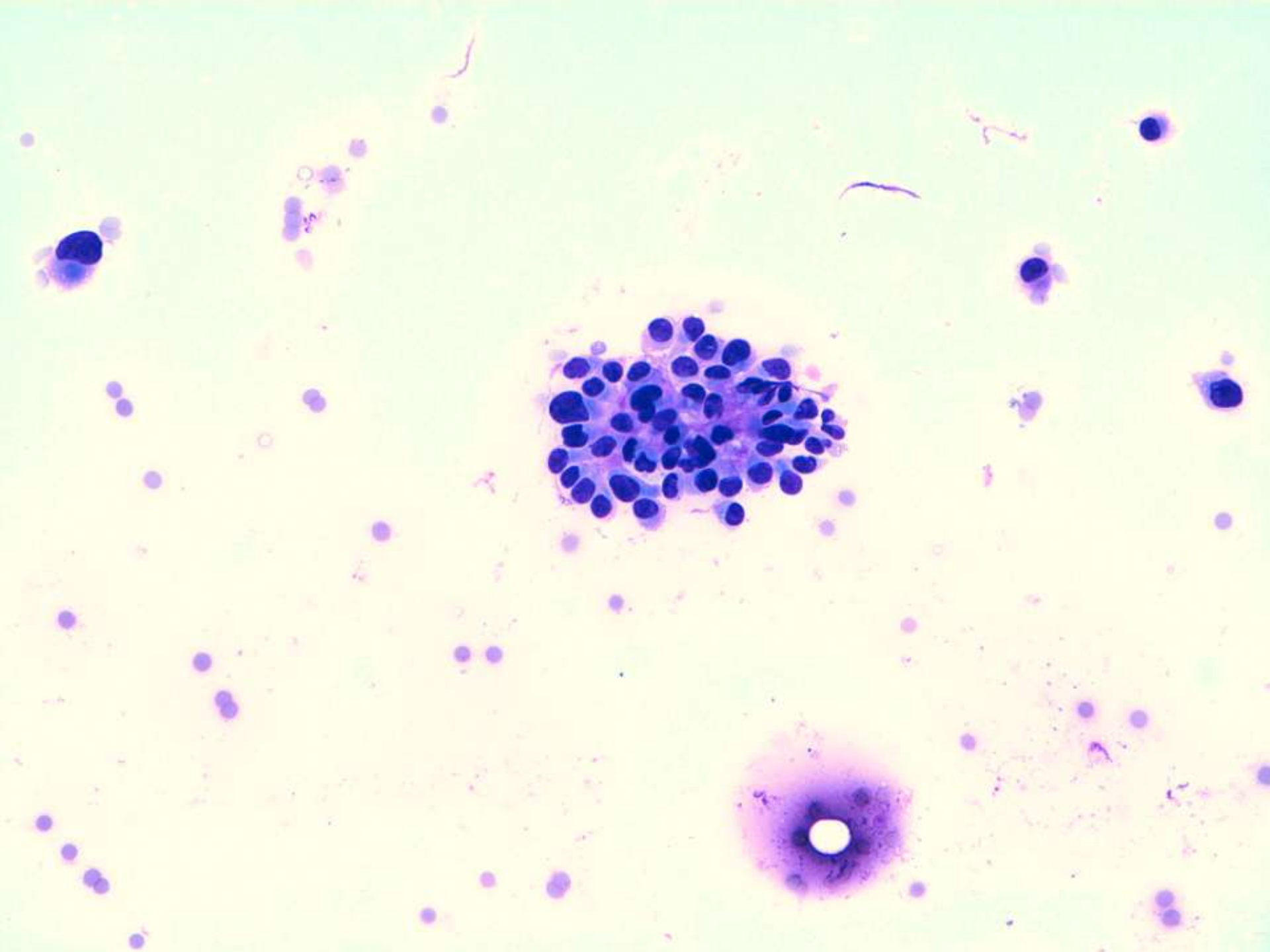


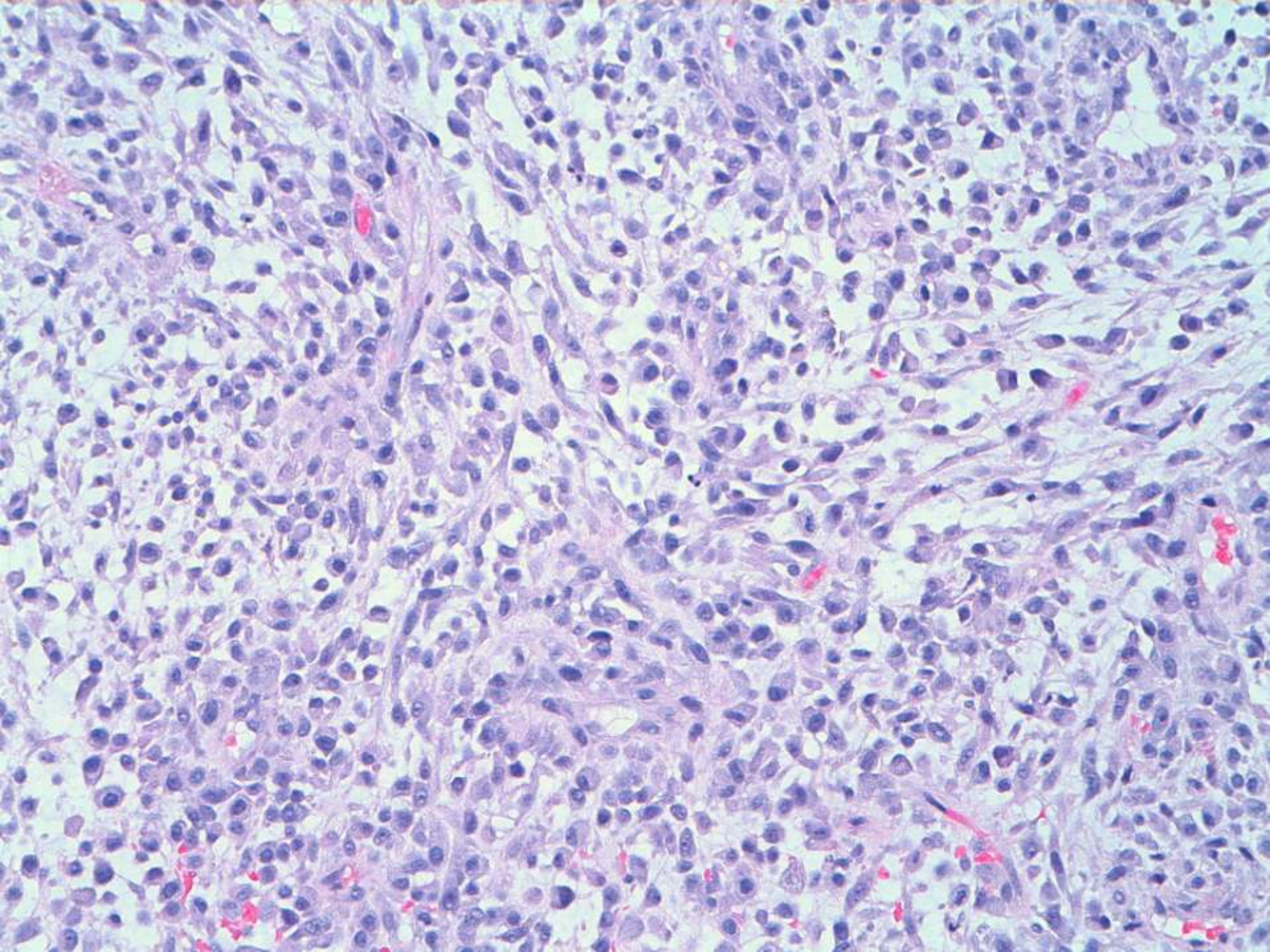


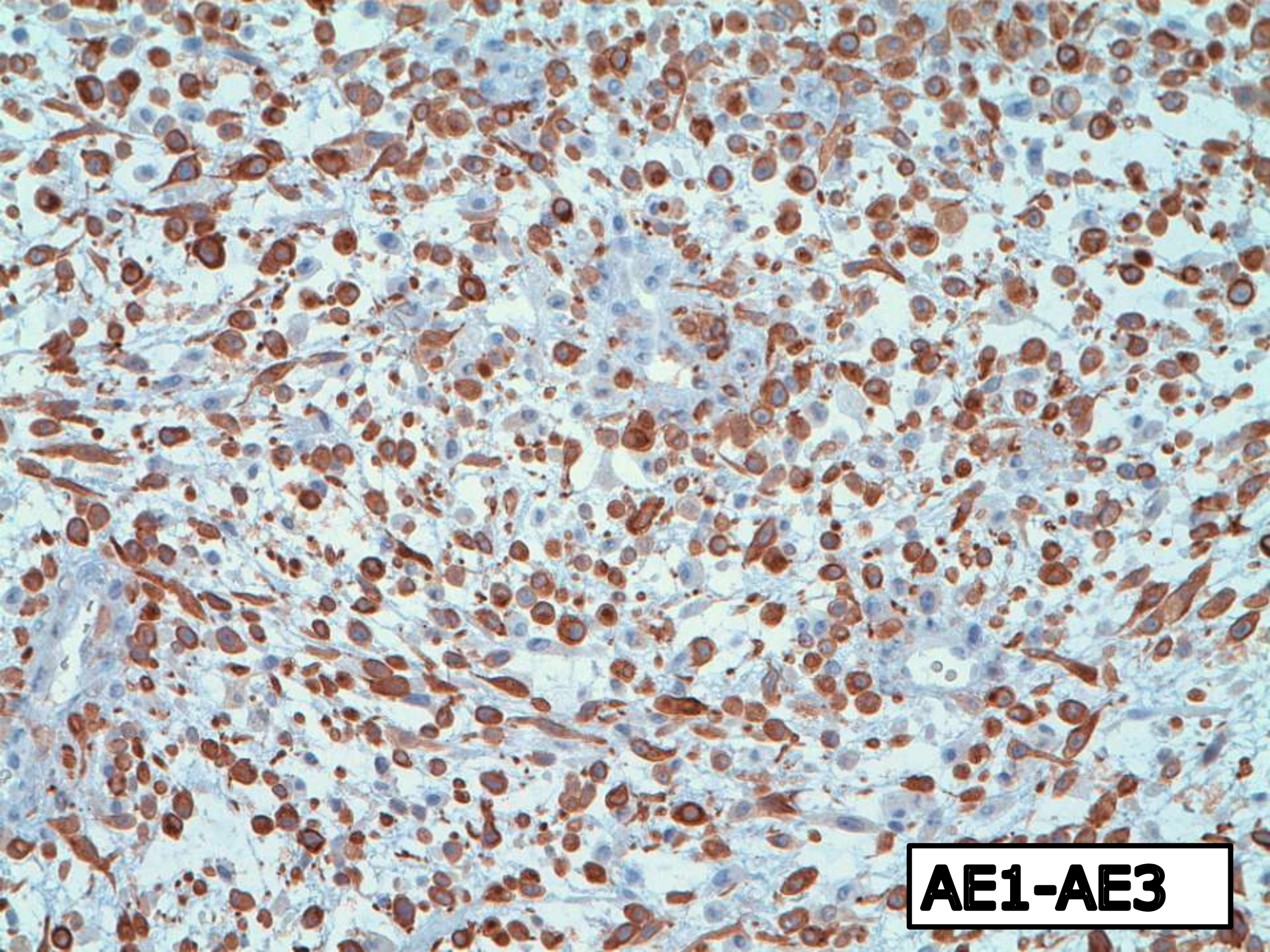
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- PROCESOS NO TUMORALES:
 1. Mastopatía diabética
 2. Fascitis nodular
 3. Hiperplasia pseudoangiomatosa estromal nodular.
 4. Cicatriz radial y queloides.
 5. Fibrosis postradioterapia, postquirúrgica
- TUMORES BENIGNOS:
 1. Fibroadenoma
 2. Phyllodes
 3. Schwanoma
 4. Leiomioma
 5. lipoma de células fusiformes
 6. Tumor fibroso solitario
 7. Miofibroblastoma
 8. Hamartoma y adenomioepitelioma (de células fusiformes)
 9. Tumor estromal periductal
- TUMORES MALIGNOS:
 1. Carcinoma de células fusiformes (sarcomatoide y carcinosarcoma)
 2. Sarcoma primario
 3. Phyllodes maligno
 4. Dermatofibrosarcoma protuberans

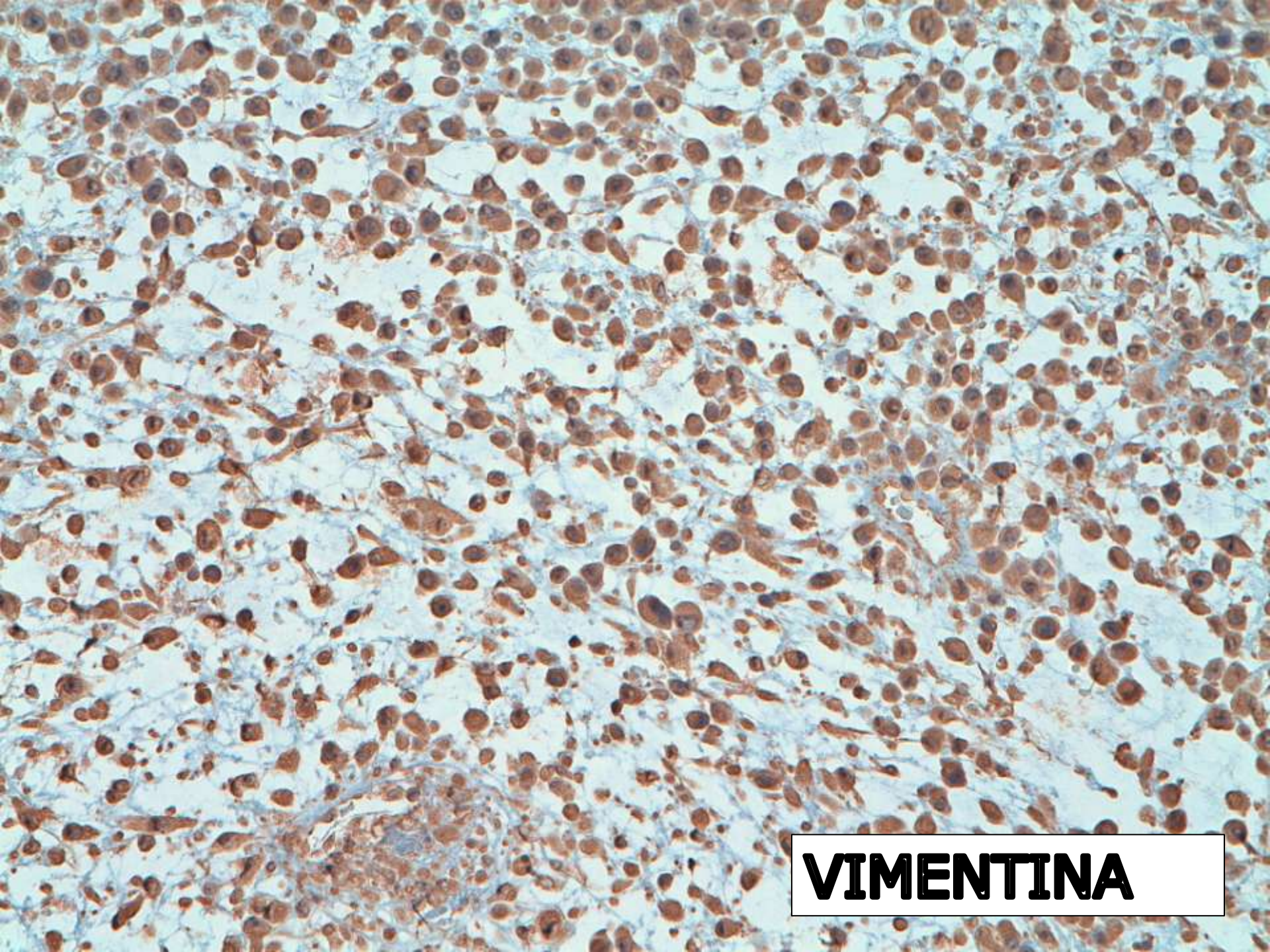








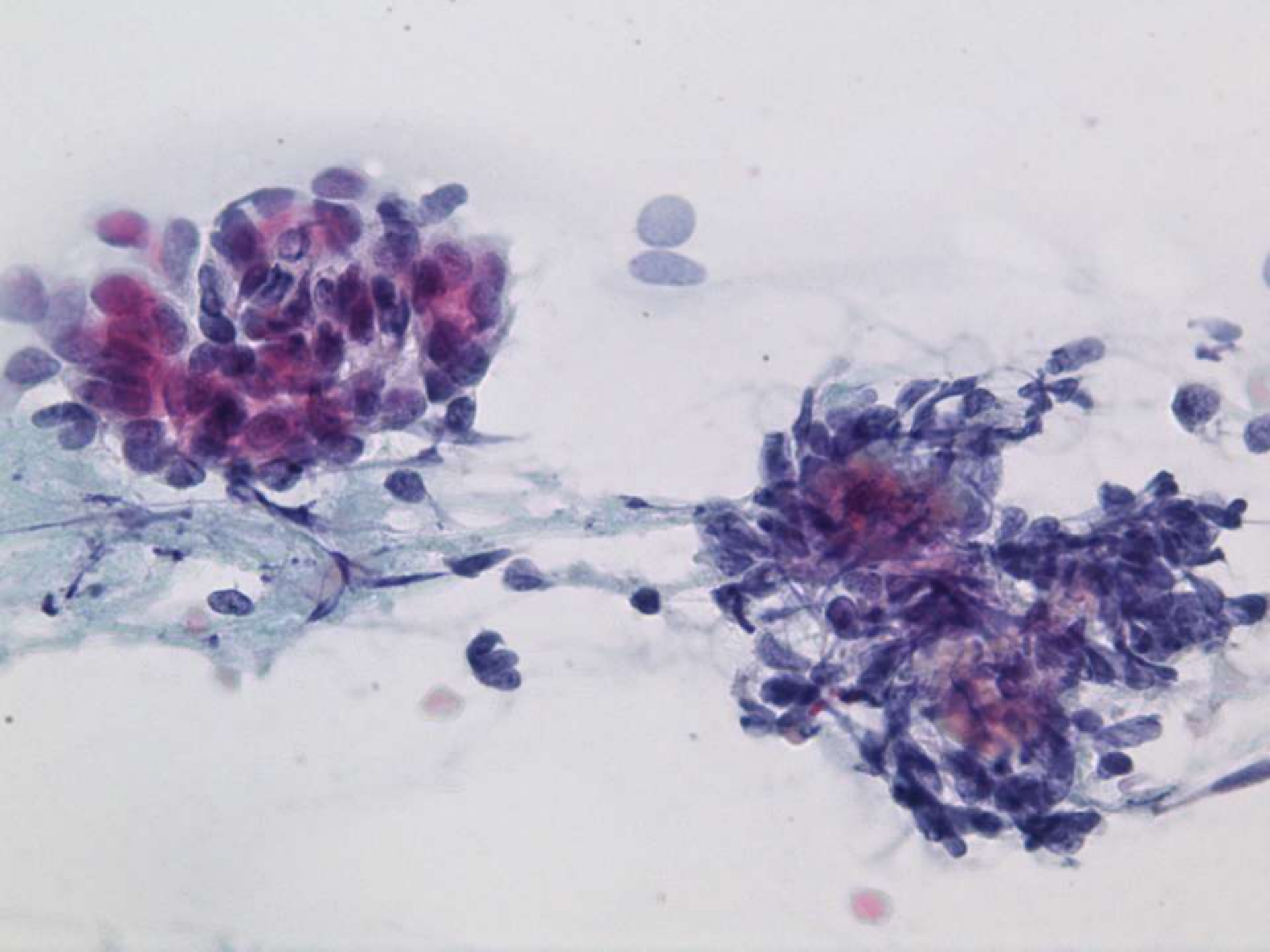
AE1-AE3

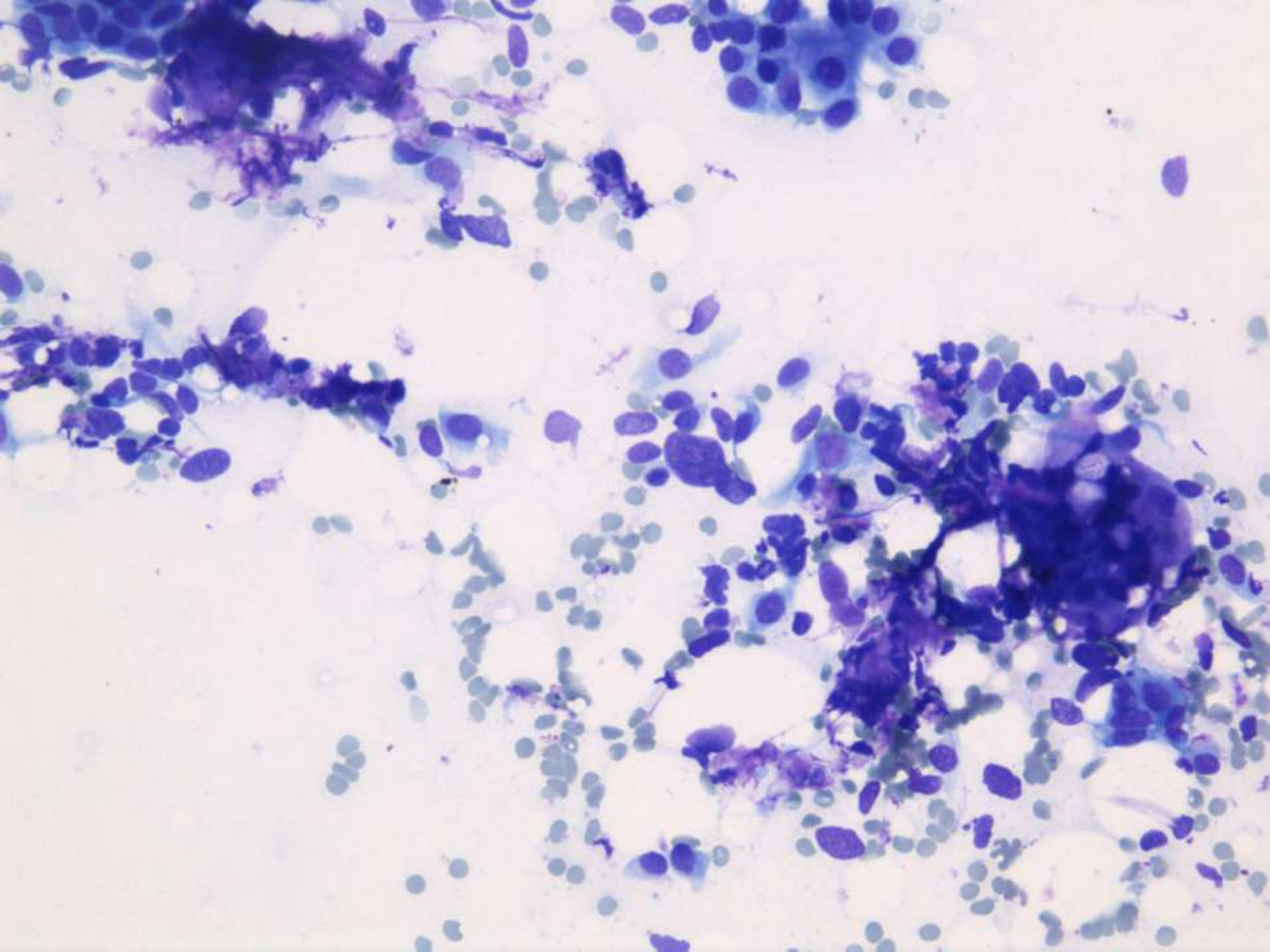


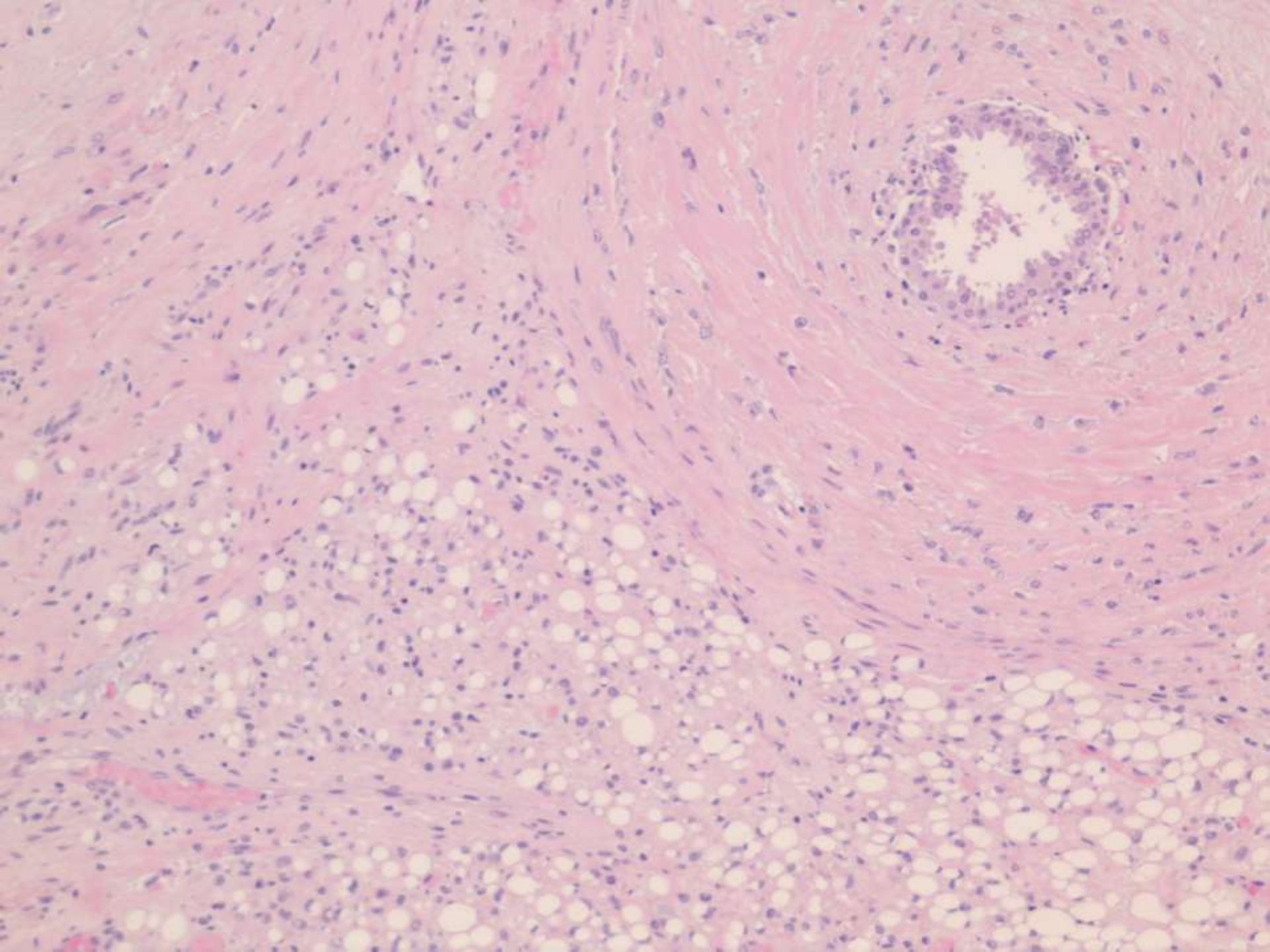
VIMENTINA

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- PROCESOS NO TUMORALES:
 1. Mastopatía diabética
 2. Fascitis nodular
 3. Hiperplasia pseudoangiomatosa estromal nodular.
 4. Cicatriz radial y queloides.
 5. Fibrosis postradioterapia, postquirúrgica
- TUMORES BENIGNOS:
 1. Fibroadenoma
 2. Phyllodes
 3. Schwanoma
 4. Leiomioma
 5. lipoma de células fusiformes
 6. Tumor fibroso solitario
 7. Miofibroblastoma
 8. Hamartoma y adenomioepitelioma (de células fusiformes)
 9. Tumor estromal periductal
- TUMORES MALIGNOS:
 1. Carcinoma de células fusiformes(sarcomatoide y carcinosarcoma)
 2. Sarcoma primario
 3. Phyllodes maligno
 4. Dermatofibrosarcoma protuberans

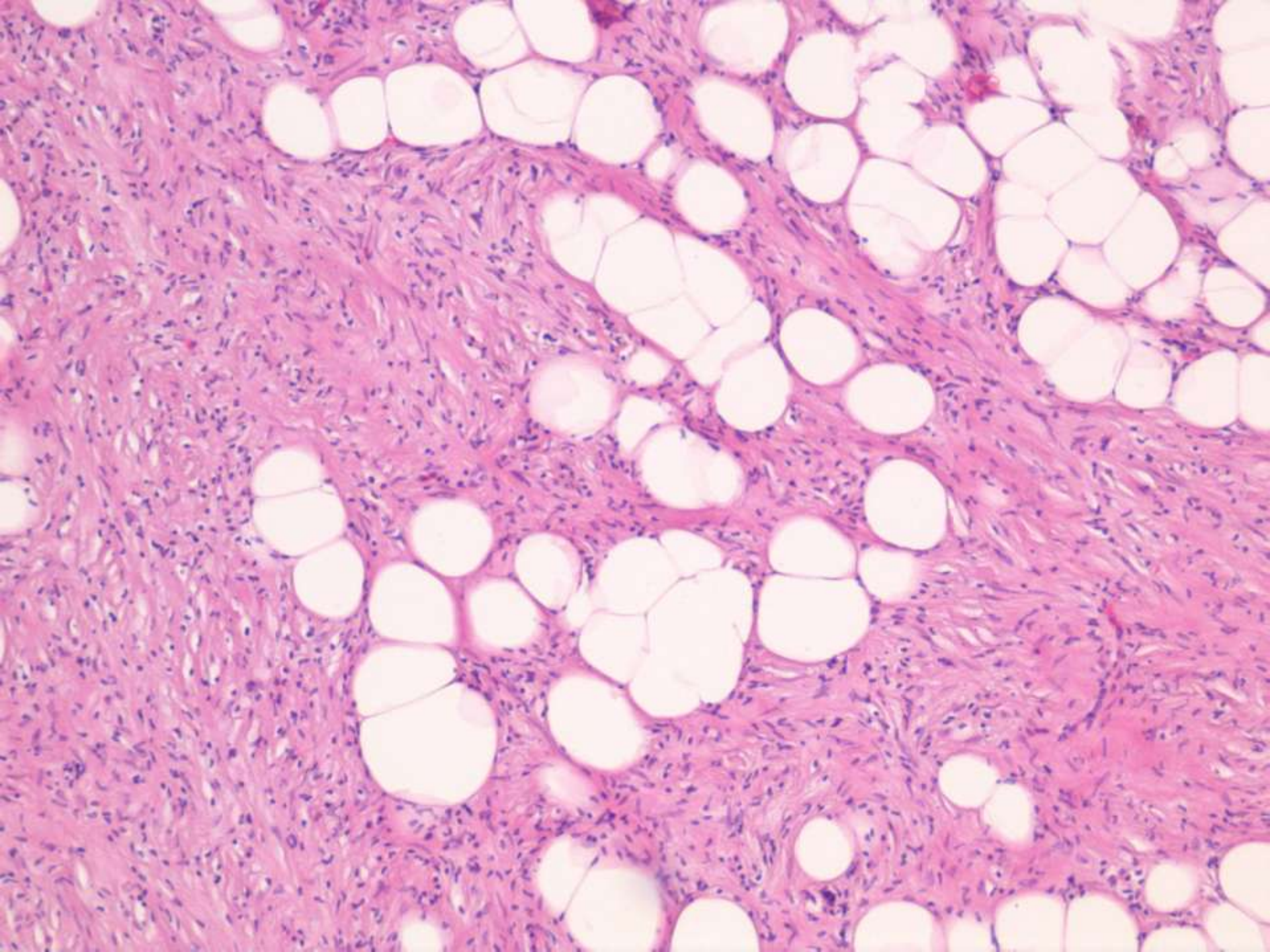


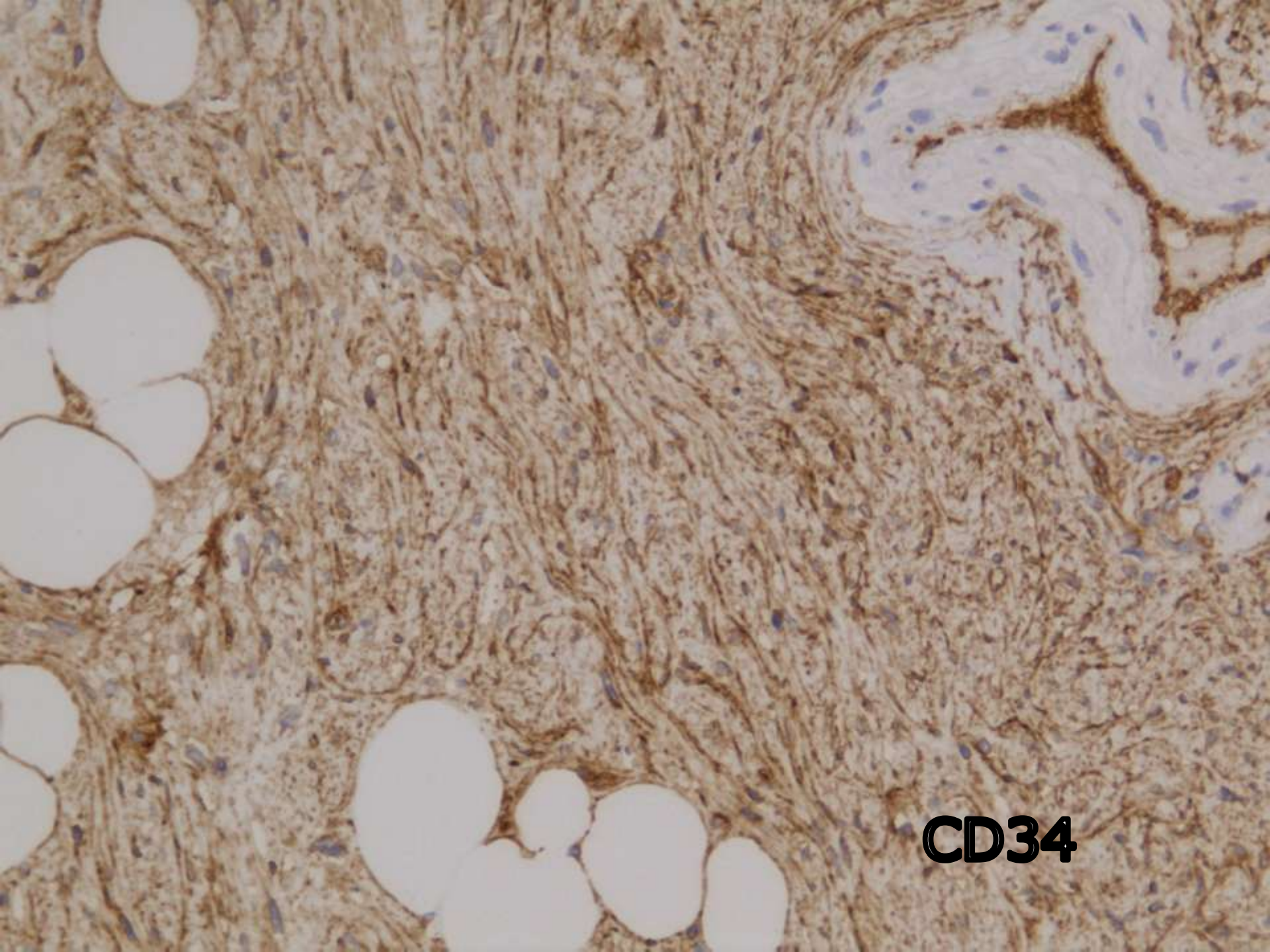




DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- PROCESOS NO TUMORALES:
 1. Mastopatía diabética
 2. Fascitis nodular
 3. Hiperplasia pseudoangiomatosa estromal nodular
 4. Cicatriz radial y queloides.
 5. Fibrosis postradioterapia, postquirúrgica
- TUMORES BENIGNOS:
 1. Fibroadenoma
 2. Phyllodes
 3. Schwanoma
 4. Leiomioma
 5. lipoma de células fusiformes
 6. Tumor fibroso solitario
 7. Miofibroblastoma
 8. Hamartoma y adenomioepitelioma (de células fusiformes)
 9. Tumor estromal periductal
- TUMORES MALIGNOS:
 1. Carcinoma de células fusiformes(sarcomatoide y carcinosarcoma)
 2. Sarcoma primario
 3. Phyllodes maligno
 4. Dermatofibrosarcoma protuberans





CD34

TRATAMIENTO

- QUIRÚRGICO:
 - márgenes amplios.
 - Re-excisión si próximos o afectados.
 - RT en fibromatosis no mamaria.
- Comportamiento variable:
 - si historia estable, observar.
- Recidivas tardías.
- QUIMIOTERAPIA: Irresecables, muy profundas, afectación axilar, región supraclavicular o pared torácica.
- COLONOSCOPIA.

BIBLIOGRAFIA

1. Adair FE, Herrman JB. Sarcoma of the breast with a report of thirty cases. *Surgery*, 1946;19: 55-73.
2. Norris HJ, Taylor HB. Sarcomas and other mesenchymal tumors of the breast. *Cancer* 1968;22:22-28.
3. Fibromatosis mamaria. Informe de dos casos y revisión de la literatura. Luis Ferbeyre- binelfa y cols. *Cir ciruj* 2009; 77:313: 318.
4. Fibromatosis mamaria, diagnóstico diferencial del carcinoma invasor. Reporte de un caso. M.L. Díaz y cols. *Rec Chilena de Cirugía*. Vol 61, nº4, Ag 2009. 370-374.
5. Fibromatosis de mama: una lesión simuladora de cáncer. Villarreal, S y cols. *Cir Ciruj*, 2008, 76, 169-171.
6. Fibromatosis de mama. D. Rubio y cols. *Clin Invest Gin Obst* 2004; 31 (4). 142-144.
7. 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.
8. Nuclear b- Catenina Expression distinguishes Deep fibromatosis from other benign and malignant fibroblástica and myofibroblastic lesions. Bhattacharya, B et al. *Am J Surg Pathol* Vol 29, 5 653-659, 2005.
9. Fibromatosis of the breast and mutations involving the APC/B catenin pathway. Abraham, S et al, *Human Pathology* 2002, jan nº1, vol 33. 39-46.
10. Spindle cell lipoma-like tumor, solitary fibrous tumor and myofibroblastoma of the breast: a clinico -pathological analysis of 13 cases In favor of a unifying histogenetic concept. G. Magro. *Virchow's Archives* 2002, vol 440, nº3, 249-260.

MUCHAS GRACIAS!!

