

Caso Clínico / Radiological Case Report

SERÁ MALIGNO OU SERÁ TUMOR DESMÓIDE DA MAMA?*IS IT MALIGNANT OR IS IT DESMOID TUMOR OF THE BREAST?*Maria Ana Serrado¹, Manuela Gonçalo², Graça Fernandes³, Guida Castanha¹, Filipe Caseiro-Alves²¹ Serviço de Imagiologia do Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira² Serviço de Imagem Médica do Centro Hospital e Universitário de Coimbra³ Serviço de Anatomia Patológica do Centro Hospital e Universitário de Coimbra**Correspondência**

Maria Ana Serrado
 Serviço de Imagiologia
 Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira
 Rua Vale da Ajuda, N° 9
 9000 Funchal
 e-mail: m_serrado@hotmail.com

Resumo

Os tumores desmóides da mama são raros, benignos e sem potencial de metastização, no entanto, são localmente agressivos, com margens infiltrativas e alta taxa de recidiva.

Apresentam-se clínica e radiologicamente como neoplasias malignas da mama. A biopsia está sempre indicada para determinar a natureza do tumor.

A excisão cirúrgica completa é o tratamento de escolha.

Palavras-chave

Tumor desmóide, Fibromatose mamária, Fibromatose agressiva, Fibromatose extra-abdominal, Tumor mamário.

Abstract

Desmoid tumors of the breast are rare, benign and nonmetastasizing, however they are locally aggressive, with infiltrative margins and high recurrence rate.

It presents clinically and radiologically as breast malignancy. Biopsy is always indicated to determine the nature of the tumor.

Wide local surgical excision is the treatment of choice.

Key-words

Desmoid tumor, Breast fibromatosis, Aggressive fibromatosis, Extra-abdominal fibromatosis, Breast tumor.

Recebido a 04/10/2016

Aceite a 22/11/2016

Introdução

Os tumores desmóides são tumores benignos, com proliferação fibroblástica do tecido conjuntivo do músculo, fáscia e aponevrose¹. Representam 0,03% de todas as neoplasias e 3% das neoplasias de tecidos moles². São localmente agressivos e tendem a recidivar, no entanto, não têm potencial de metastização. São divididos em três tipos com base na sua localização anatómica: abdominal, extra-abdominal e intra-abdominal¹.

O tumor desmóide da mama, também chamado de fibromatose da mama, sarcoma de baixo grau, ou fibromatose agressiva, é uma entidade rara³. Representa 4% dos tumores desmóides extra-abdominais e contribui apenas para 0,2% de todos os tumores mamários⁴.

Realizámos uma revisão retrospectiva da base de dados anatomo-patológica de Janeiro de 2000 a Agosto de 2016. Foram identificados sete casos de tumores desmóides da mama. Em seis desses casos estavam disponíveis resultados imagiológicos. Destes escolhemos os cinco melhores casos para efeitos ilustrativos.

Casos clínicos

Apresentamos cinco casos clínicos com a informação clínica relevante e com imagens de tumores desmóides da mama, caracterizados pelos métodos de imagens convencionais, a mamografia e a ecografia mamária.

Caso 1

Mulher de 29 anos sem antecedentes pessoais relevantes, apresentava nódulo palpável no quadrante súpero-interno da mama direita, superficial e não aderente, que condicionava discreta retracção cutânea.

Foi realizada biopsia mamária que revelou um tumor desmóide mamário. A doente submeteu-se a tumorectomia, confirmando-se o diagnóstico histológico.

Decorreram aproximadamente 9 meses desde a terapêutica, não se verificando sinais de recidiva(Fig. 1).

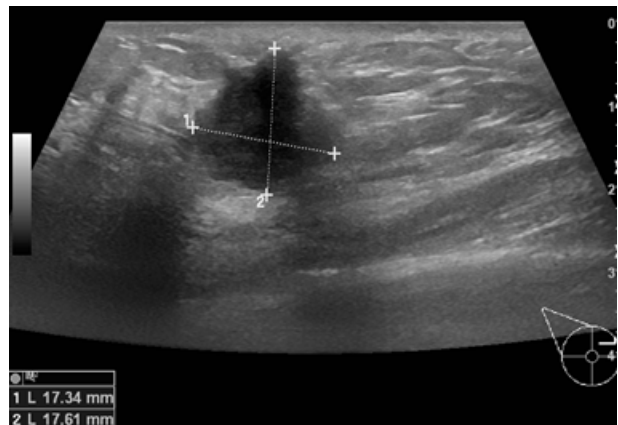


Figura 1 – Na ecografia documentou-se uma massa hipocogénica de morfologia irregular e margens espiculadas, com orientação perpendicular ao plano cutâneo, medindo cerca de 18mm de maior eixo.

Caso 2

Mulher de 65 anos sem antecedentes pessoais relevantes, tendo no exame objectivo um nódulo palpável no quadrante ínfero-externo da mama esquerda, duro, firme e com bordos irregulares.

Foi realizada biópsia mamária que diagnosticou um tumor desmóide mamário. A doente submeteu-se a excisão do nódulo com posterior alargamento de margens, que confirmou o diagnóstico de tumor desmóide.

Encontra-se em vigilância há cerca de dois anos e meio, não apresentando sinais de recidiva(Fig. 2).

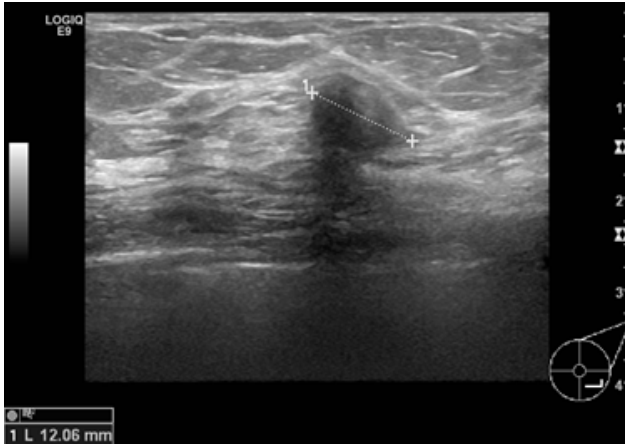


Figura 2 – O estudo ecográfico mostrou uma massa hipocogénica, de morfologia irregular e margens irregulares, com orientação perpendicular ao plano cutâneo, condicionando atenuação posterior dos ecos, com cerca de 12mm de maior eixo.

Caso 3

Mulher de 64 anos com antecedentes de carcinoma ductal in situ na mama direita aos 62 anos e linfoma aos 34 anos. Foi submetida a tumorectomia e radioterapia para o carcinoma ductal in situ.

Durante a vigilância do carcinoma da mama direita os exames mamários convencionais mostraram uma lesão na mama esquerda. Foram também diagnosticadas, por cintigrafia óssea, lesões ósseas secundárias na coluna cervical e dorsal e, por tomografia computadorizada, uma volumosa massa de tecidos moles na região cervico-dorsal posterior, com discreta erosão de elementos ósseos e ainda múltiplos nódulos parenquimatosos pulmonares, suspeitos de metastização.

A biópsia mamária da lesão revelou um tumor desmóide.

Não existem registos sobre a terapêutica ou o seguimento (Fig. 3).

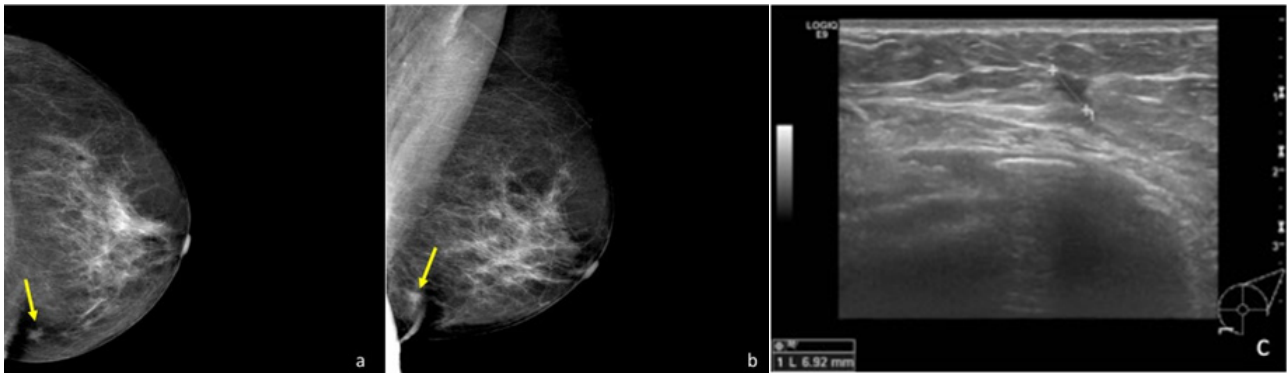


Figura 3 – A. e B. A mamografia, nas incidências crânio-caudal e medio-lateral oblíqua, observou-se um pequeno nódulo irregular no quadrante ínfero-interno da mama esquerda (setas amarelas). C. No estudo ecográfico havia um nódulo hipocogénico, de morfologia irregular e margens irregulares, com orientação perpendicular ao plano cutâneo, com cerca de 7mm de maior eixo.

Caso 4

Mulher de 20 anos sem antecedentes pessoais relevantes e sem alterações à palpação mamária.

A avaliação ecográfica revelou uma lesão mamária, tendo sido realizada citopunção aspirativa da mesma. O diagnóstico citológico foi de lesão epitelial proliferativa benigna. A doente foi submetida a exérese do nódulo, sendo o diagnóstico histológico de tumor desmóide da mama.

Não existem registos de seguimento(Fig. 4).



Figura 4 – No estudo ecográfico observou-se um nódulo no quadrante ínfero-externo da mama esquerda, com ecogenicidade heterogénea, de morfologia ovalada, relativamente bem circunscrito e com cerca de 14 mm de maior eixo.

Caso 5

Mulher de 45 anos sem antecedentes pessoais relevantes, apresentava nódulo palpável no quadrante ínfero-interno da mama esquerda, com retracção cutânea.

Foi realizada biópsia mamária que revelou um tumor desmóide mamário. Confirmou-se o diagnóstico histológico na peça de tumorectomia.

Decorreram aproximadamente 2 meses desde a terapêutica, não apresentando sinais de recidiva(Figs. 5 e 6).

Discussão

Os tumores desmóides foram descritos pela primeira vez em 1832⁵. Contudo só em 1923 foi reportado o primeiro caso de tumor desmóide mamário⁶.

A grande maioria dos tumores desmóides mamários ocorrem na mulher, embora alguns casos tenham sido descritos no homem. São mais frequentes na mulher em idade fértil do

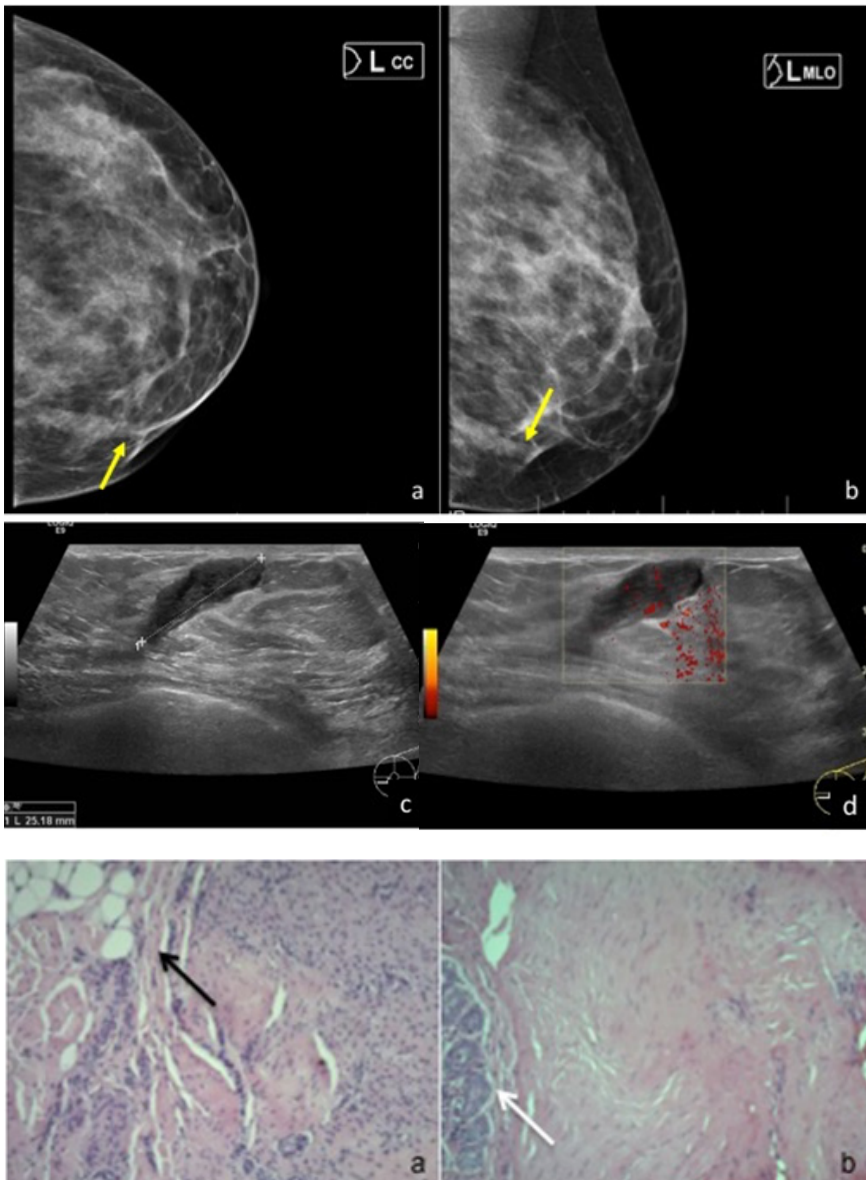


Figura 5 – A. e B. A mamografia, nas incidências crânio-caudal e medio-lateral oblíqua, observou-se um nódulo alongado, que condiciona retracção cutânea no quadrante ínfero-interno da mama esquerda (setas amarelas). C. Na ecografia documentou-se uma lesão hipocogénica, de morfologia alongada e contornos discretamente irregulares, medindo cerca de 25 mm de maior eixo, que contacta o músculo peitoral e se estende à pele. D. A vascularização foi confirmada no estudo com Doppler.

Figura 6 – A. e B. A histologia da lesão mostra fibroblastos, cujo estudo imunohistoquímico mostrou positividade para Actina do músculo liso. A lesão invade o tecido adiposo (seta preta) e os ductos mamários (seta branca).

que na peri-menopausa e pós-menopausa⁷. Na nossa série de casos apenas foram diagnosticados tumores desmóides da mama em mulheres, com idades compreendidas entre os 20 e os 90 anos.

A etiologia e a fisiopatologia destas lesões são desconhecidas. Vários factores têm sido propostos: a proliferação celular pode iniciar-se após traumatismos, havendo casos descritos após traumatismo accidental ou por cirurgia mamária, para redução ou aumento mamário, com colocação de próteses; também parece haver um efeito promotor das hormonas sexuais, já que os tumores desmóides têm sido descritos preferencialmente em mulheres múltiparas, desencadeados pela gravidez, num contexto de hiperestrogenismo ou de contracepção oral⁵. Por outro lado, a regulação do crescimento dos fibroblastos pode ser determinada geneticamente. As mutações nas vias da polipose adenomatosa cólica e da β -catenina têm implicações no desenvolvimento das fibromatoses mamárias associadas a polipose adenomatosa esporádica e familiar^{3,7,8}. Os tumores desmóides também têm sido associados à síndrome de Gardner e à fibromatose multicêntrica familiar, levando a que a colonoscopia seja recomendada⁹.

É ainda incerto se os tumores desmóides da mama são a mesma entidade que a fibromatose abdominal e extra-abdominal, especialmente devido às diferenças nas taxas de recidiva e no perfil dos receptores hormonais¹⁰.

O tumor desmóide mamário pode ter origem no parênquima mamário ou numa lesão dos músculos da parede torácica com extensão à mama. Na presença de próteses mamárias pensa-se que os tumores desmóides tenham origem na cápsula fibrosa^{4,8,10}.

Os tumores desmóides da mama são geralmente unilaterais e solitários. Em 4% dos casos são bilaterais^{2,10}. Casos de lesões multicêntricas também já foram descritos². O tumor desmóide confinado à mama, sem envolvimento da fáscia músculo-aponevrótica ou do músculo, é raro^{9,11}.

Clinicamente os tumores desmóides da mama apresentam-se como massas firmes, móveis e indolores. Pode haver retração ou edema cutâneo. Se a lesão estiver próxima do mamilo pode haver retração mamilar. Geralmente não se associa a corrimento mamilar^{3,7,10}. Também não é habitual haver adenopatias axilares palpáveis^{3,10}.

No estudo mamográfico os tumores desmóides mimetizam lesões malignas da mama, já que têm habitualmente

morfologia irregular, margens espiculadas e alta densidade. Raramente têm microcalcificações associadas.

No entanto estima-se que apenas 1/3 destes tumores tenham expressão na mamografia^{6,8}.

A aparência ecográfica típica do tumor desmóide é uma massa hipocogênica, espiculada ou microlobulada, mal definida, com halo hiperecogénico e atenuação acústica posterior, aspectos que simulam lesões malignas. Também têm sido descritos tumores desmóides com características mais benignas, como margens regulares, orientação paralela ao plano cutâneo e ausência de halo hiperecogénico^{8,11,13}.

Os tumores desmóides associados aos implantes mamários podem ter semiologia diferente, tendo geralmente margens bem definidas⁴. A ecografia também permite avaliar o envolvimento dos músculos peitorais e intercostais pelo tumor desmóide⁸.

À semelhança do que acontece com a mamografia, nem todos os tumores desmóides são identificados ecograficamente⁶.

Na nossa experiência os tumores desmóides da mama têm características suspeitas, na maioria das vezes classificados como BI-RADS® (*breast imaging-reporting and data system*) 4 ou 5, com posterior citologia/biopsia, para caracterização citológica/histológica.

O tumor desmóide é mais rígido que o parênquima mamário normal, o que resulta em achados na elastografia semelhantes aos tumores malignos. Assim, a elastografia não é um bom método para distinguir entre tumor desmóide e maligno⁷.

Na ressonância magnética os tumores desmóides são tipicamente massas irregulares, de contornos mal definidos, hipointensos a isointenso em relação ao músculo em sequências ponderadas em T1 e com hiperintensidade de sinal variável em sequências ponderadas em T2. O realce é moderado a intenso^{3,13,14}. O padrão de realce é progressivo, sugestivo de benignidade⁸.

Adicionalmente têm sido descritas bandas hipointensas em T1 e T2, em provável relação com bandas hipocelulares de colagénio, que se pensa serem características desta entidade⁴. A RM é a melhor técnica de imagem para avaliar a extensão tumoral e, particularmente, o envolvimento da parede torácica^{7,8,11}.

Macroscopicamente, os tumores desmóides são mal definidos, de consistência firme e de coloração branca ou acinzentada.

Microscopicamente, há um processo infiltrativo do estroma, composto por fibroblastos, miofibroblastos ou ambos, com pouco ou nenhum pleomorfismo nuclear e quantidade variável de colagénio. As mitoses são raras ou inexistentes. À periferia da lesão podem ver-se agregados linfóides.

A terapêutica dos tumores desmóides envolve sempre excisão cirúrgica alargada. Apesar de não haver recomendações claras quanto à margem cirúrgica, pelo menos 1 cm de margem livre deve ser alcançada^{12,15}. O esvaziamento axilar geralmente não é feito^{12,16}. As reconstruções mamárias podem ser diferidas nos primeiros 3 anos, uma vez que é neste período que ocorre a maioria das recidivas¹⁰. Em 6 dos nossos casos a abordagem terapêutica foi cirúrgica. No caso em não existem registos quanto à terapêutica, a doente apresentava doença oncológica metastazada, o que provavelmente condicionou uma abordagem menos agressiva.

As recidivas podem ser múltiplas⁶. Estas ocorrem em cerca de 29% dos casos.

A radioterapia é usada em caso de tumores irressuscáveis ou com necessidade de ressecção extensa.

O tratamento médico com agentes hormonais, agentes anti-inflamatórios e agentes citotóxicos também pode ser considerado. Os mecanismos pelos quais estes agentes actuam não estão inteiramente esclarecidos.

Os tumores desmóides mamários, especialmente se associados a síndromes de polipose, são caracteristicamente negativos para receptores hormonais^{12,16}. O tamoxifeno pode ser eficaz nos tumores desmóides da mama com receptores negativos, o que pode ser parcialmente explicado pela indução de síntese de factor de transformação do crescimento beta 1 (TGF β 1) pelos fibroblastos induzindo apoptose e regressão tumoral^{12,16}.

Os anti-inflamatórios não esteróides (AINE), mais frequentemente a indometacina e o sulindac, estão associados a respostas parciais ou completas^{6,16}.

Uma grande variedade de agentes citotóxicos tem sido usada com alguma eficácia, contrariando o dogma de que os tumores com proliferação lenta tendem a ser refractários a terapêuticas citotóxicas⁶. Nenhum regime terapêutico é claramente superior^{6,16}.

Uma vigilância trimestral durante um mínimo de 3 anos é recomendada, uma vez que as recidivas locais ocorrem geralmente neste período^{12,16}.

Referências

1. Privette A, Fenton SJ, Mone MC, Kenned AM, Nelson EW. Desmoid Tumor: A Case of Mistaken Identity. *Breast J* 2005;11(1):60-64
2. Panchaporn, Wongmanerung, Somwangprasert A, Watcharachan K, Ditsatham C. Bilateral desmoid tumor of the breast: case series and literature review. *Int Med Case Rep J* 2016;9:247-251
3. Ha KY, DeLeon P, Hamilton R. Breast fibromatosis mimicking breast carcinoma. *Bayl Univ Med Cent* 2013;26(1):22-24
4. Seo YN, Park YM, Yoon HK, Lee SJ, Choo HJ, Ryu JH. Breast fibromatosis associated with breast implants. *Jpn J Radiol* 2015; 33(9):591-597
5. Amourak S, Alaoui FE, Jayi S, Chaaara H, Melhouf MA. Fibromatose desmoide du sein: à propos d'un cas et une revue de la littérature. *Pan Afr Med J* 2015;21:88.
6. Neuman HB, Brogi E, Ebrahim A, Brennan MF, Zee KJV. Desmoid Tumors (Fibromatoses) of the Breast: A 25-Year Experience. *Ann Surg Oncol* 2008;15(1):274-280
7. He P, Cui L, Lei Y, Liu J, Wang J. Ultrasound Elastographic Findings of Mammary Fibromatosis. *Case Rep Radiol* 2015;2015:829468. doi: 10.1155/2015/829468.
8. Glazebrook KN, Reynolds CA. Mammary Fibromatosis. *AJR* 2009;193:856-860

9. 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(1):55-57
10. 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(1):66-71
11. Erguvan-Dogan B, Dempsey PJ, Ayyar G, Gilcrease MZ. Primary Desmoid Tumor (Extraabdominal Fibromatosis) of the Breast. *AJR* 2005;185:488-489
12. Kumari P, Kapoor A, Kumar V, Kumari S, Kumar HS. Extra abdominal mammary fibromatosis (Desmoid tumor) of the breast in an elderly female. *Int J Adv Med* 2015;2(1):56-59
13. Lee SM, Lee JY, Lee BH, Kim SY, Joo M, Kim KI. Fibromatosis of the breast mimicking an abscess: case report of unusual sonographic features. *Clin Imaging* 2015;39(4):685-688
14. Nakazono T, Satoh T, Hamamoto T, Kudo S. Dynamic MRI of Fibromatosis of the Breast. *AJR* 2003;181
15. Povoski SP, Jimenez RE. Fibromatosis (desmoid tumor) of the breast mimicking a case of ipsilateral metachronous breast cancer. *World J Surg Oncol* 2006;4:57
16. Rammohan A, Wood JJ. Desmoid tumour of the breast as a manifestation of Gardner's syndrome. *Int J Surg Case Rep* 2012;3(5):139-142