

# TUMOR DESMOIDE SIMULANDO CARCINOMA DA MAMA - um caso clínico

Paulo Cortesão, M<sup>a</sup> João Andrade, Sofia Franco, Giselda Carvalho, Rita Sousa,  
Teresa S Silva, Isabel Torgal, Natália Amaral, Carlos Oliveira.

**Hospitais da Universidade de Coimbra**  
**Serviço de Ginecologia, Serviço de Anatomia Patológica**

**Correspondência:**

Paulo Cortesão  
Serviço de Ginecologia  
Hospitais da Universidade de Coimbra  
3000 Coimbra  
Tel. 239-400 429

## **RESUMO**

O tumor desmoide é uma neoplasia constituída pela proliferação de miofibroblastos com deposição de colagénio. Localiza-se especialmente no tronco e nas extremidades, raramente na mama. É localmente agressivo, recorrente se não completamente excisado, mas não metastiza. Os autores apresentam um caso clínico de tumor desmoide numa jovem de 21 anos que se manifestou clinicamente por um nódulo da mama com retracção cutânea.

**Palavras chave:** Tumor desmoide, Nódulo mama, Retracção cutânea

## **SUMMARY**

Desmoid tumour is an infiltrating spindle cell proliferation composed of miofibroblastic cells with variable amounts of collagen. Although it has been described in many anatomic sites, especially the trunk and extremities, relatively few instances of desmoid tumour originating in the breast have been reported. It is locally aggressive, recurring if incompletely excised, but does not metastase. The authors present a case report of desmoid tumour in a 21 years old woman, with a palpable tumour in the breast and retraction of the overlying skin.

**Keywords:** Desmoid Tumour, Breast Tumour, Skin Retraction.

## INTRODUÇÃO

O tumor desmoide, também conhecido por fibromatose músculo-aponevrótica, ou fibromatose agressiva é uma neoplasia localmente agressiva, constituída pela proliferação de miofibroblastos com deposição de colagénio. O tumor desmoide mamário apresenta-se frequentemente como um nódulo duro, indolor, localizado num dos quadrantes da mama, com retração da pele sobre a zona suspeita sendo geralmente palpável (8). Na mamografia apresenta-se habitualmente como uma imagem radiada, estrelar, indistinguível de carcinoma (1,3,4,5,7,8,10,12). Raramente se manifesta por microcalcificações. No tratamento do tumor desmoide está indicado a exérese local da lesão com margem operatória tranquilizadora. Se o tumor estiver aderente à fáscia, músculo ou pele, a exérese deve ser extensa, ponderando-se a mastectomia (4). A recorrência local em 3 séries foi de: 21% (3), 23% (2) e 27% (2). Existe maior risco de recorrência nas doentes em que há envolvimento das margens operatórias pela neoplasia (3). A maioria das recorrências ocorreu nos primeiros 3 anos após a cirurgia. Não há evidência que a radioterapia pós-operatória ou quimioterapia sejam úteis quer como adjuvantes da cirurgia para tratamento primário quer para controlo das recorrências. O tratamento com tamoxifeno induz por vezes remissão no tumor desmoide abdominal. O efeito no tumor desmoide mamário ainda não foi determinado.

## CASO CLÍNICO

### Tumor desmoide simulando carcinoma da mama

Jovem de 21 anos, enviada pelo médico assistente por nódulo da mama esquerda com 3 meses de evolução e retração cutânea.

Antecedentes de traumatismo da mama esquerda há 4 anos.

Menarca aos 12 anos com ciclos regulares 3-5/28-30 e fluxo normal. Dismenorreia primária. Iniciou a actividade sexual aos 15 anos tendo realizado uma interrupção voluntária da gravidez nesta idade. Como

método contraceptivo utilizou pílula de associação durante 2 anos.

Nos antecedentes familiares há a destacar um tio com neoplasia gástrica.

Ao exame objectivo trata-se de uma doente com bom estado geral, com 1.60m de altura e 67Kg de peso. O exame do aparelho genital é perfeitamente normal, o mesmo não acontecendo com o exame mamário onde se evidencia um desenvolvimento S3 da mama direita e da mama esquerda, com retração cutânea no quadrante supero-externo da mama esquerda. A palpação da mama esquerda, revela um nódulo localizado no quadrante supero-externo com 2x2 cm de consistência dura, indolor e não aderente. Ausência de corrimento mamilar e ausência de adenopatias. A mama direita à palpação não apresenta qualquer alteração.

Em virtude do antecedente de traumatismo mamário foi realizada uma mamografia a 16/01/97 e uma ecografia mamária a 24/05/97 que não revelaram alterações. A primeira alteração imagiológica surge a 7/2/98 em que a ecografia mamária evidencia uma área hipocogénica vagamente nodular com 1cm de maior eixo no quadrante supero-externo da mama esquerda, com características inespecíficas (Figura 1).

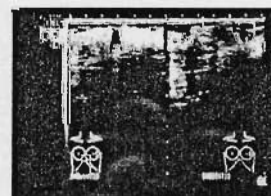


Figura 1 - Ecografia mamária evidenciando uma área hipocogénica vagamente nodular com 1 cm de eixo maior.

Realizou segunda mamografia a 15/01/99 que mostrou uma área de desorganização estrutural no quadrante supero-externo da mama esquerda, vagamente nodular, com retração e espessamento cutâneo e repuxamento do músculo grande peitoral (Figuras: 2.1; 2.2). Uma semana depois a ecografia mamária mostrava uma área hipocogénica mal definida com 3cm de maior eixo, condicionando atenuação posterior (Figura 3).

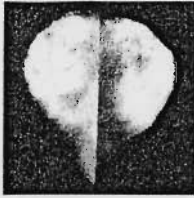


Figura 2.1 - Mamografia que mostra uma área de desorganização estrutural no quadrante supero-externo da mama esquerda, vagamente nodular, com retracção e espessamento cutâneo e repuxamento do músculo grande peitoral.



Figura 2.2 - Mamografia ampliada evidenciando-se uma área de desorganização estrutural com repuxamento do músculo grande peitoral e retracção cutânea.

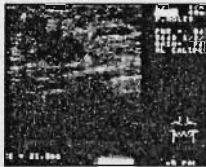


Figura 3 - Ecografia mamária mostrando uma área hipocogénica mal defenida com 3 cm de maior eixo, condicionando atenuação posterior.

Foi realizada citologia aspirativa e biópsia por agulha da referida lesão a 2/2/99, não permitindo um diagnóstico conclusivo, tendo contudo excluído tratar-se de um carcinoma. Foi realizada posteriormente biópsia excisional do nódulo a 11/2/99. Os dois fragmentos excisados o maior com 4 cm eram constituídos em parte por tecido muscular estriado e em parte por tecido mamário observando-se a nível da transição entre os dois tecidos uma lesão nodular, de limites infiltrativos, com 0.8 cm de maiores dimensões, constituída por tecido esbranquiçado. O tecido histopatológico revelou uma lesão neoplásica constituída por feixes entrecruzados de células fusiformes, com núcleos ovóides, sem atipia nem actividade mitótica (Figura 4).

Esta lesão apresentava um padrão de crescimento muito infiltrativo, dissociando o tecido muscular estriado e mamário em redor, com atingimento focal da margem operatória (Figura 5).

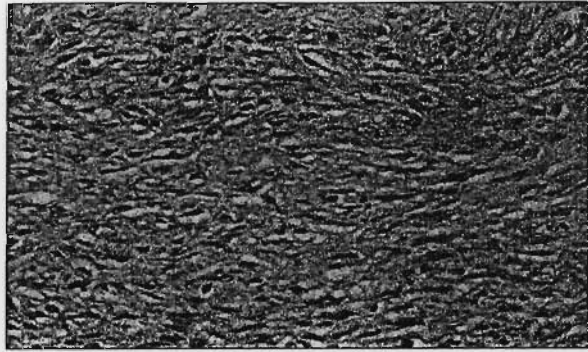


Figura 4 - A neoplasia é constituída por feixes de células fusiformes sem atipia.(HE, 200X)

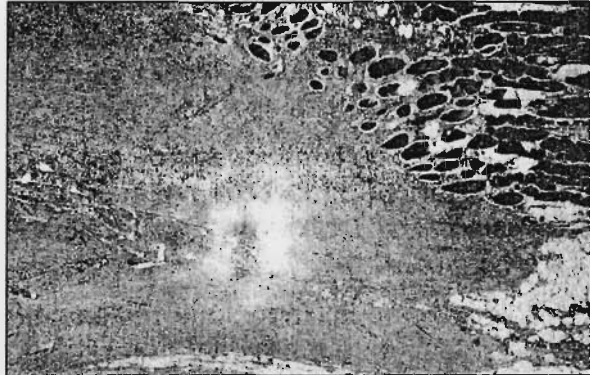


Figura 5 - A neoplasia com padrão de crescimento muito infiltrativo dissociando o músculo estriado e tecido adiposo envolvente.(HE, 100X)

O diagnóstico anatomo-patológico foi de tumor desmoide extra-abdominal com infiltração da mama e músculo grande peitoral.

Um mês após a biópsia excisional o exame da mama esquerda revela à palpação um empastamento nodular com 4 cm de diâmetro, com localização profunda, aderente ao plano muscular e sem adenopatias axilares palpáveis.

Foi realizada a 15/03/99 mastectomia à esquerda com exérese do músculo grande peitoral e reconstrução mamária com colocação de retalho do grande dorsal esquerdo.

A peça de mastectomia esquerda apresentava macroscopicamente uma área de limites defenidos, com 5 cm de diâmetro, constituída por tecido branco, elástico, que distava aproximadamente 2 cm do plano cirúrgico profundo. Os aspectos histológicos desta lesão eram sobreponíveis aos da biópsia excisional, confirmando-se o diagnóstico de tumor

desmoide extra-abdominal, estando a margem operatória livre do tumor.

### **DISCUSSÃO**

No caso clínico apresentado persiste a dúvida se o tumor desmoide teve origem no tecido mamário ou na parede torácica anterior.

Fica também por esclarecer se o tumor desmoide apareceu de forma espontânea ou se pelo contrário foi o traumatismo mamário que motivou o seu aparecimento. Efetivamente estão descritos casos de tumor desmoide associados a prévia cirurgia mamária por fibroadenoma (2), a drenagem cirúrgica de mastite pós-parto (7) e a traumatismos directos mamários(2).

A fisiopatologia do tumor desmoide é desconhecida participando provavelmente no seu aparecimento factores genéticos, traumáticos e hormonais.

Há dois casos publicados que relacionam o tumor desmoide mamário bilateral com o Síndrome de Gardner (9, 14, 15). O tumor desmoide mamário é mais frequente nas nulíparas havendo uma ocasional coexistência com a gravidez.

Estão publicados dois casos de tumor desmoide unilateral dois anos após implante de silicone, depois de mastectomia por doença fibroquística (13, 6) e um caso vários anos após implantes bilaterais de silicone (2).

Esta associação motivou algum receio em relação á colocação de prótese de silicone nesta jovem de 21 anos.

### **BIBLIOGRAFIA**

1. Gump FE, Sternschein MJ, Wolf M. Fibromatosis of the breast. Surg Gynecol Obstet 1981; 15: 57-60.
2. Rosen PP, Ernsberger D. Mammary fibromatosis. A benign spindle cell tumor with significant risk for local recurrence. Cancer 1989; 63: 1963-1969
3. Wargotz ES, Norris HJ, Austin RM, Enzinger FM. Fibromatosis of the breast. A clinical and pathological study of 28 cases. Am J Surg pathol 1987; 11: 38-45.
4. Thomas T, Lorino C, Ferra JJ. Fibromatosis of the breast: a case report and literature review. J Surg Oncol 1987; 35: 70-74.
5. Bogomeletz WV, Boulenger E, Simatos A. Infiltrating fibromatosis of the breast. J Clin Pathol 1981; 34: 30-34.
6. Schuh ME, Radford DM. Desmoid tumor of the breast following augmentation mammoplasty. Plast Reconst Surg 1994; 93: 603-605.
7. Cederlund CG, Gustavsson S, Linell F, Moquist-olsson I, Andersson I. Fibromatosis of the breast mimicking carcinoma at mammography. Br J Radiol 1984; 57: 98-101.
8. El-Naggar A, Abdul-Karim FW, Marshall J, Sorensen K. Fine needle aspiration of fibromatosis of the breast. Diagn Cytopathol 1987; 3: 320-322.
9. Haggitt RC, Booth JF. Bilateral fibromatosis of the breast in Gardner's syndrome. Cancer 1970; 25: 161-166.
10. Hanna Wm, Jambrosic J, Fish E. Aggressive fibromatosis of the breast. Arch Pathol Lab Med 1985; 109: 260-262.
11. Kalisher L, Long JA, Peyster RG. Extra-abdominal desmoid of the axillary tail mimicking breast carcinoma. AJR 1976; 126: 903-906.
12. Leal SM, Poppiti RJ, Surujon I, Matallana R. Fibromatosis of the breast mimicking infiltrating carcinoma on mammography. Breast Dis 1989; 1: 177-282.
13. Jewett ST Jr., Mead JH. Extra-abdominal desmoid arising from a capsule around a silicone breast implant. Plast Reconst Surg 1979; 63: 577-579.
15. Zayid I, Dihmic C. Familial multicentric fibromatosis-desmoid. Cancer 1969; 24: 786-795.