

Casos Clínicos / Radiological Case Reports

Pseudotumor Inflamatório da Mama Bilateral: Um Caso Clínico e Revisão da Literatura

Bilateral Breast Inflammatory Pseudotumor: A Clinical Report and Literature Review

Guida Castanha¹, Belarmino Gonçalves², Manuela Gonçalo³, Graça Fernandes⁴, Teresa Silva⁴

¹ Interna do Complementar do Serviço de Imagiologia do Hospital Central do Funchal
Directora - Dr.^a Margarida Vilhena de Mendonça

² Interno Complementar do Serviço de Imagiologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra
Director: Professor Doutor Filipe Caseiro Alves

³ Assistente Graduada do Serviço de Imagiologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra
Director de Serviço Professor Doutor Filipe Caseiro Alves

⁴ Assistente Graduada de Anatomia Patológica dos Hospitais da Universidade de Coimbra
Directora: Dr.^a Fernanda Xavier da Cunha

Resumo

O Pseudotumor Inflamatório (PI) é uma lesão benigna, que pode atingir praticamente qualquer tecido e ser confundido, clínica e imagiológicamente, com uma lesão maligna. Apesar do uso difundido da biópsia mamária o achado do PI da mama é extremamente raro. A excisão da lesão é o tratamento de escolha, apesar da elevada taxa de recorrência.

O objectivo deste artigo é descrever a clínica, aspectos imagiológicos e anatomo-patológicos, de um caso de PI da mama bilateral.

Palavras-chave

Bilateral; Mama; Inflamatório; Pseudotumor.

Abstract

Inflammatory pseudotumor (IP) is a benign lesion that can affect nearly any tissue in the body and which may be confused clinically and in imaging for malignancy. Despite the widespread performance of breast biopsy, the finding of inflammatory pseudotumor of the breast is exceedingly rare. Excision of the tumor is the treatment of choice, but there is a relatively high rate of recurrence. The aim of this report is to describe the clinical, imaging, and pathologic features in a case of bilateral breast IP.

Key-words

Bilateral; Breast; Inflammatory; Pseudotumor.

Introdução

O Pseudotumor Inflamatório (PI), também conhecido por Tumor Miofibroblástico Inflamatório ou Granuloma de Células Plasmáticas, é um tumor de etiologia desconhecida. Atinge preferencialmente o pulmão e vias aéreas, de crianças e jovens adultos^{1, 2}, mas já foram publicados vários casos em localizações extra-pulmonares incluindo: tracto gastrointestinal, tracto urinário, retroperitoneu, peritoneu, mesentério, pâncreas, meninges, espaços intra-cranianos,

fígado, tiróide, baço e gânglios linfáticos[1,2]. É uma lesão benigna mas com tendência a crescimento local e recorrência após excisão. Pode ser único ou multifocal.

O PI da mama é uma entidade muito rara, sobretudo na sua apresentação bilateral. O primeiro caso foi publicado por Pettinato et al em 19884. Em uma revisão da literatura inglesa foram identificados apenas dez relatos de PI da mama[1, 2, 3, 4].

Caso Clínico

Identificação

M.R.A.S.A., sexo feminino, 55 anos, raça branca.

Resumo da história actual:

Paciente seguida em consulta de ginecologia por nódulo do quadrante supero-externo da mama direita, diagnosticado em 2004, tendo sido nessa altura submetido a citologia que foi negativa para células neoplásicas. No controlo anual seguinte, não se verificaram aspectos evolutivos, clínicos ou radiológicos, significativos (figura 1A e 1B).

Em Janeiro de 2007, por crescimento da lesão e pelas características clínicas foi orientada para citologia/ biopsia (figuras 2A e 2B) e submetida a cirurgia para exérese desta lesão.

Em exame imagiológico de controlo, quatro meses após a intervenção cirúrgica, (figuras 3A, 3B, 3C, 3D e 4) é identificada outra lesão, na mama contra-lateral, quadrante supero-externo.

Exame objectivo:

Ao exame objectivo a lesão da mama direita, no quadrante supero-externo, apresentava-se como nódulo palpável, regular, bem circunscrito, associado a eritema da pele, sem outras alterações. Não se palpavam lesões na mama esquerda ou adenopatias axilares.

Em consulta de controlo pós operatório a mama direita mostrava alterações cicatriciais, devidas à cirurgia recente, com boa evolução, enquanto que a mama esquerda se apresentava normal ao exame objectivo (lesão da mama esquerda não palpável).

Sem adenopatias axilares palpáveis.

Antecedentes pessoais e familiares:

Sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes.

Achados Imagiológicos:

Mamografia bilateral (2005). Incidência Crânio-Caudal (Figura 1A) e incidência Médio-Obliqua (Figura 1B):

Na mama direita, quadrante supero-externo, identifica-se área nodular, mal definida, com cerca de 4cm, sem microcalcificações associadas.

Ecografia mamária (mama direita) (Figuras 2A e 2B):

Observa-se lesão sólida, heterogénea com áreas hipocogénicas, de limites mal definidos e contornos irregulares, com aparente infiltração do tecido adiposo mamário circundante. Mede cerca de 4x3,7cm (TxAP) e localiza-se no quadrante supero-externo da mama direita.

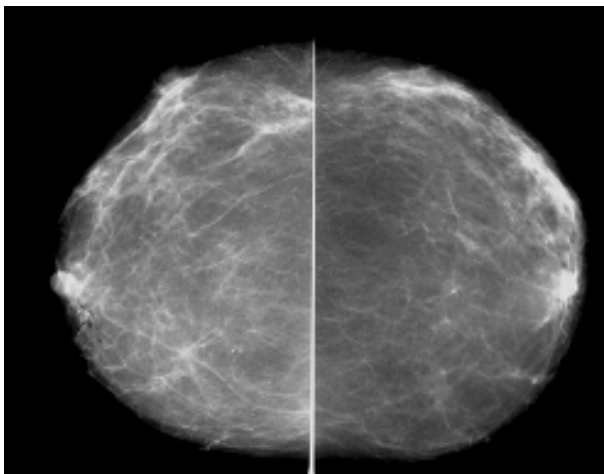


Fig. 1A – Mamografia. Incidências Crânio-Caudais.

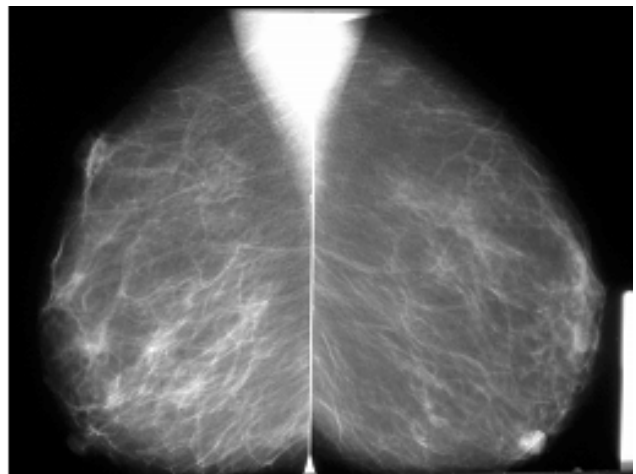


Fig. 1B – Mamografia. Incidências Médio-Obliquas.

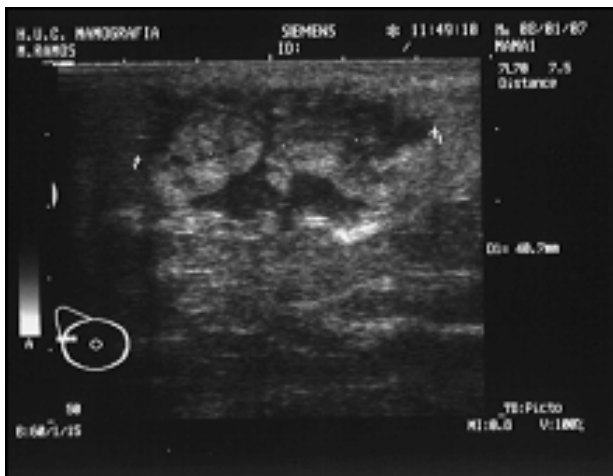


Fig. 2A – Ecografia mamária (01/2007).

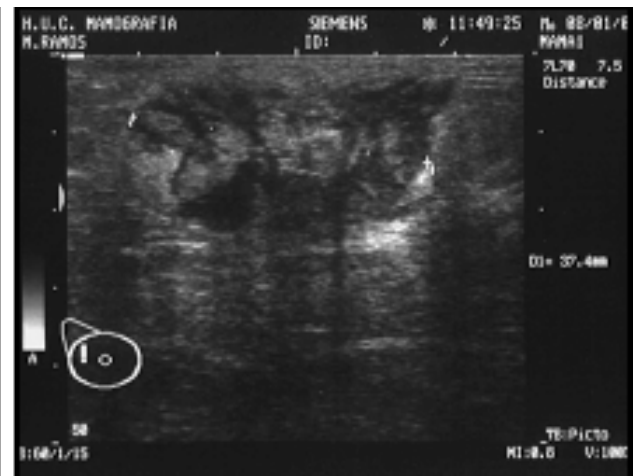


Fig. 2B – Ecografia mamária (01/2007).

Mamografia bilateral (controlo pós cirurgia da mama direita). Incidência Crânio – Caudal (Figuras 3A e 3B) e incidência Médio - Obliqua (Figuras 3C e 3D): Na incidência médio-obliqua esquerda identifica-se, nos quadrantes superiores, lesão nodular, com cerca de 2 centímetros, de densidade elevada, limites mal definidos, sem microcalcificações associadas.

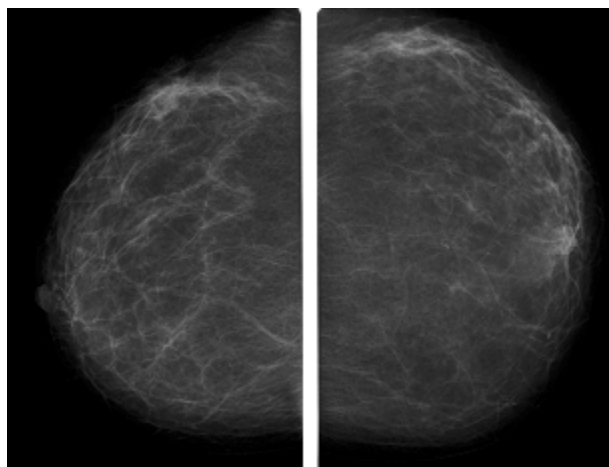


Fig. 3A – Crânio – caudal direita. Fig. 3B – Crânio -caudal esquerda.

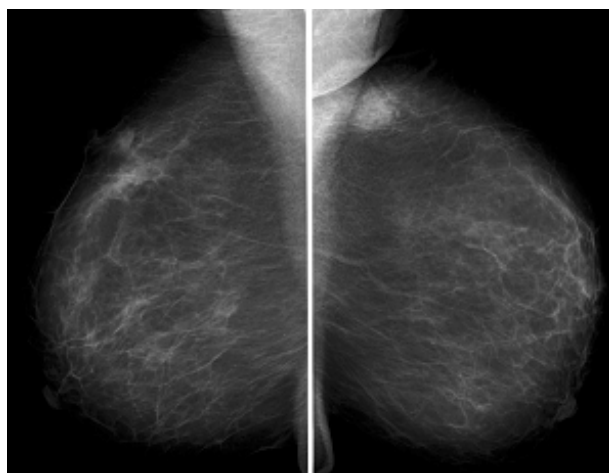


Fig. 3C – Médio – obliqua direita. Fig. 3D – Médio – obliqua esquerda.

Ecografia mamária (mama esquerda) (Figura 4):

Lesão nodular sólida hipoeecogénica, heterogénea, de limites bem definidos, do quadrante supero-externo da mama esquerda.

Mede cerca de 2 centímetros de eixo transverso, não condiciona atenuação ou reforço posterior dos ecos.

Radiografia da peça operatória (Figuras 5, 6):

Lesão nodular de alta radiodensidade, de contornos mal definidos.

Diagnóstico histológico

Aspecto macroscópico:

Formação nodular ovalada, evidenciando superfície externa brilhante, amarelada e lobulada. Secções múltiplas revelaram uma formação nodular de limites mal definidos,

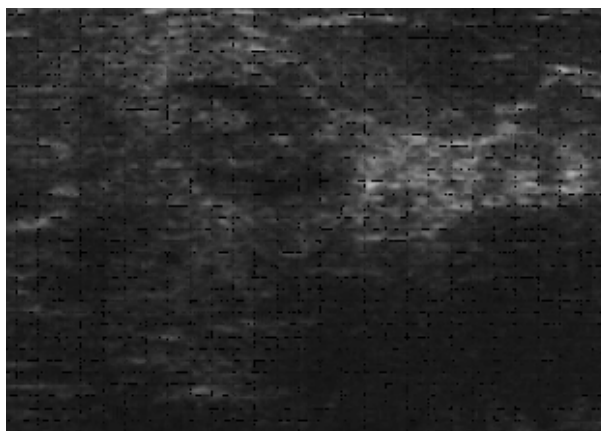


Fig. 4 – Ecografia mamária.

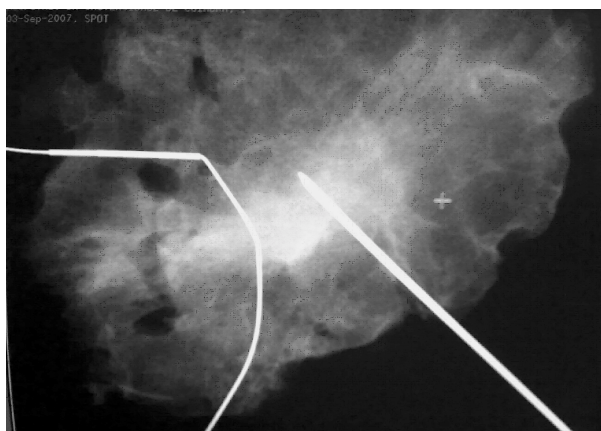


Fig. 5 – Radiografia da peça operatória.



Fig. 6 – Peça operatória da mama esquerda.

periférica, constituída por tecido firme/elástico, de tonalidade esbranquiçada, no seio do qual se identificaram áreas amarelas correspondendo aparentemente a tecido adiposo.

Aspecto Microscópico (Figuras 7A e 7 B):

Lesões de limites infiltrativos, constituídos por células fusiformes dispostas em feixes curtos e entrecruzados no

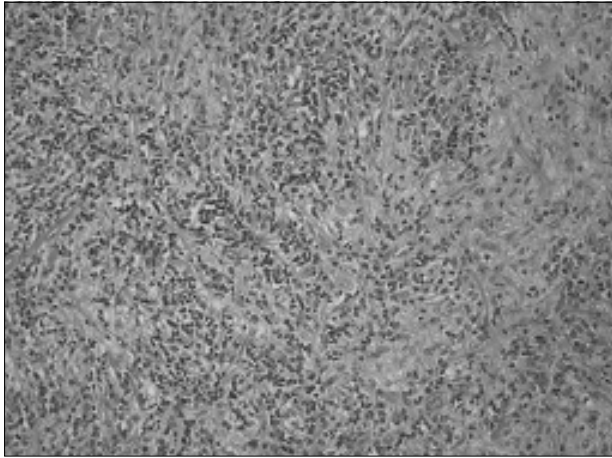


Fig. 7A – Infiltrado inflamatório em estroma fibro-hialino (HE 200X).

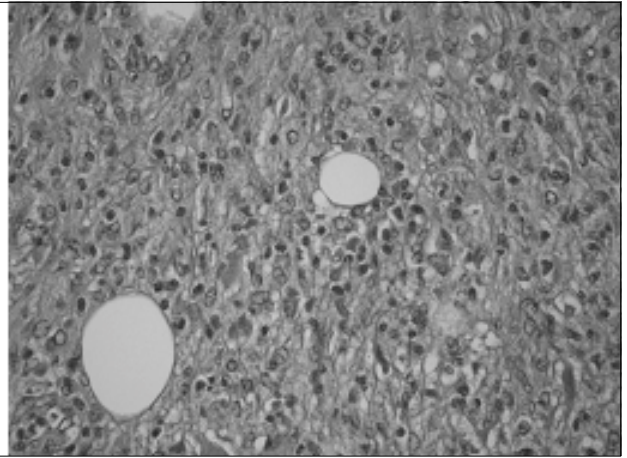


Fig. 7B – Proliferação de células fusiformes (HE 400X).

seio da matriz hialina. As células apresentam núcleos alongados, sem atipia citonuclear valorizável.

A lesão desenvolve-se no seio de estroma mixóide por vezes aprisionando ductos atrofícos, observando-se áreas com adipócitos dispersos.

Associa-se um componente inflamatório exuberante, predominantemente linfócitos (CD20+), com formação de agregados linfóides. Presença também de eosinófilos, plasmócitos, mastócitos e células histiocitárias dispersas. À imunohistoquímica a neoplasia foi positiva para vimentina, tendo sido o componente muscular confirmado pela imunomarcagem focal e HHF35. A presença de células macrofágicas foi confirmada pela positividade para CD68 e o componente linfocitário foi positivo para LCA. A panqueratina MNF116 comprova a ausência de componente epitelial na neoplasia, tendo sido positiva apenas nos ductos atrofícos aprisionados.

Diagnóstico histológico de Tumor Miofibroblástico Inflamatório bilateral.

Discussão

O PI da mama é uma condição extremamente rara, com apenas 10 casos publicados na literatura Inglesa, dois dos quais bilaterais[1, 2, 3, 4].

A etiologia exacta desta entidade permanece um enigma. É considerada por alguns autores de natureza reactiva e inflamatória, mas já foram publicados casos com angioinvasão, recorrência local e metastização[6]. Certas evidências sugerem a existência de alterações citogenéticas dos fibroblastos o que suporta a teoria de que esta lesão representa uma neoplasia em oposição a uma exuberante resposta à inflamação. A expressão ALK, como resultado da translocação envolvendo o 2p23, foi demonstrada em relação com alguns destes tumores[8].

Clinicamente a maior parte dos casos apresenta-se com massa palpável, móvel, aderente à pele envolvente e diâmetro a variar entre 2-4cm. A ulceração da pele adjacente, quando ocorre, sugere tratar-se de um processo maligno.

O PI ocorre sobretudo em crianças e jovens, mas pode surgir em qualquer idade com atingimento de ambos os sexos[5, 7].

Histologicamente é composta por fascículos de células fusiformes, combinadas em proporção variável com células plasmáticas, linfócitos, histiócitos e macrófagos espumosos[4,7]. Trata-se de lesão celular, mas os miofibroblastos não exibem pleomorfismo, significativo ou outros aspectos sugestivos de lesão maligna. Pode haver uma grande variabilidade em termos proporcionais e organização celular, mesmo dentro do mesmo caso e lesão. Um predomínio do componente inflamatório é geralmente observado na fase inicial. As lesões maduras são geralmente menos celulares, com aumento do componente colagénico.

As células fusiformes foram caracterizadas por técnicas de imunohistoquímica e ultraestruturais como miofibroblastos[7,9]. São imunoreactivas para a vimentina e actina de músculo liso, com rara positividade para a citoqueratina e desmina. Ocasionalmente as células podem ser positivas para a proteína S100[2,3,6].

A maior parte dos PI segue um percurso benigno, no entanto alguns casos com comportamento mais agressivo, progrediram para sarcoma de tecidos moles, com metastização após várias recorrências, casos que foram classificados como “fibrossarcoma inflamatório. Estas lesões devem ser consideradas como lesões benignas dos tecidos moles, com baixo potencial maligno[10,11]. Atendendo às altas taxas de recorrência local e ao seu comportamento por vezes imprevisível deve ser mantido controlo imagiológico, pós cirúrgico.

Conclusão

Os PI da mama bilaterais são extremamente raros, com um número reduzido de casos descritos na literatura.

São clínica e imagiológicamente difíceis de diferenciar de lesões malignas, como no nosso caso, pelo que a correlação anatomo-patológica é indispensável. No entanto os radiologistas devem ser sensibilizados para a existência e familiarizados com esta entidade, no sentido de ajudarem na orientação das pacientes e de se evitarem cirurgias radicais.

Apesar de se tratar de uma lesão benigna, não podemos ignorar o facto da sua tendência à recorrência local, com possibilidade de transformação maligna, pelo que o controlo regular após o tratamento cirúrgico é imperativo.

Bibliografia

1. Sennur, Ilvan; Varol, Celik; Melih, Paksoy; Ilknur, Cetinaslan; Zerrin, Calay - *Inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) of the breast*. APMIS 113:66-9-2005.
2. Haj, M.; Weiss, M.; Loberant, N.; Cohen, I. - *Inflammatory Pseudotumor of the Breast: Case Report and Literature Review*. The Breast Journal, 2003, 9(5):423-425.
3. Coffin, C. M.; Watterson, J.; Priest, J. R.; Dehner, L. P. - *Extrapulmonary Inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) A clínico-pathologic and immunohistochemical study of 84 cases*. Am J Surg Pathol, 1995, 19:859-72.
4. Pettinato, G.; Manivel, J. C.; Insabato, L.; De Chiara, A.; Petrella, G. - *Plasma cell granuloma (inflammatory pseudotumor) of the breast*. AM J Clin Pathol, 1988, 90:627-32.
5. Yip, C. H.; Wong, K. T.; Samuel, D. - *Bilateral plasma cell granuloma (inflammatory pseudotumor) of the breast*. Aust NZ Surg, 1997, 67:300-302.
6. Sastre-Garau, X.; Couturier, J.; Derré, J.; Aurias, A.; Klijanienko, J.; Lagacé, R. - *Inflammatory myofibroblastic tumour (inflammatory pseudotumour) of the breast. Clinicopathological and genetic analysis of a case with evidence for clonality*. J Pathol, 2002, 196:97-102.
7. Pettinato, G.; Manivel, J. C.; De Rosa, N.; Dehner, L. P. - *Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma). Clinicopathologic study of 20 case with immunohistochemical and ultrastructural observations*. Am J Clin Pathol, 1990, 94:538-46.
8. Freeman, A.; Geddes, N.; Munson, P.; Joseph, J.; Ramani, P.; Sandison, A.; Fisher, C.; Parkinson, M. C. - *Anaplastic lymphoma kinase (ALK1) staining and molecular analysis in inflammatory myofibroblastic tumors of the bladder: a preliminary clinicopathological study of nine cases and review of literature*. Mod Pathol, 2004, 17:765-71.
9. Gobbi, H.; Atkinson, J. B.; Kardos, T. F.; Simpson, J. F.; Page, D. L. - *Inflammatory myofibroblastic tumor of the breast: report of a case with giant vacuolated cells*. Breast, 1999, 8:135-8.
10. Taccagni, G.; Rovere, E.; Masullo, M.; Christensen, L.; Eyden, B. - *Myofibrosarcoma of the breast. Review of literature on myofibroblastic tumors and criteria for defining myofibroblastic differentiation*. Am J Surg Path, 1997, 21:489-96.
11. Donner, L. R.; Tromple, R. A.; White, R. R. 4th. - *Progression of inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) or soft tissue into sarcoma after several recurrences*. Hum Pathol., 1996, 27(10):1095-8.

Correspondência

Guida Maria Ferreira Castanha
Hospital Central do Funchal
Avenida Luís de Camões
9004-514 Funchal
Email: guidacastanha@gmail.com