

Fibroadenoma gigante della mammella in adolescente: contributo clinico



Ann. Ital. Chir., LXXIII, 6, 2002

N. Lo Martire, A. Nibid, G. Farello*,
A. Gabriele, M. Giuliani

Insegnamento di Chirurgia Plastica - Dipartimento di
Scienze Chirurgiche - Università degli Studi di L'Aquila
Docente: M. Giuliani

*Centro di Auxologia - Università degli Studi di L'Aquila

Introduzione

Il fibroadenoma rappresenta la patologia mammaria benigna più frequente nella popolazione femminile di età compresa tra i 20 e i 50 anni. L'incidenza della malattia non è ancora ben chiara anche se Franz ha evidenziato valori pari all'8% nei casi autoptici di donne sotto i 40 anni ed al 10% nei soggetti nella seconda decade di vita (1).

La neoformazione è riconducibile ad un processo iperplastico che coinvolge le unità dotto-lobulari terminali della mammella con chiari segni di derivazione fibroblastica evidenziabili all'esame istochimico ed al microscopio elettronico: in definitiva può essere considerata una alterazione del normale sviluppo ghiandolare (2, 3, 4, 5, 6, 7).

Di parere diverso sono Koerner e O'Connell che considerano il fibroadenoma una vera e propria neoplasia perché:

- identifica un processo proliferativo focale;
- in alcune cellule sono riscontrabili anomalie cromosomiche;
- l'adenovirus umano 9 iniettato nel ratto provoca l'insorgenza di lesioni mammarie morfologicamente e funzionalmente simili al fibroadenoma (8).

A tutt'oggi non sono note le vere cause o condizioni eziopatogenetiche anche se è innegabile il ruolo dell'assetto ormonale estro-progestinico (9, 10, 11).

Abstract

GIANT FIBROADENOMA OF THE BREAST IN AN ADOLESCENT: A CASE REPORT

The authors report a case of giant fibroadenoma of the breast in a girl of 11 years old.

Juvenile or giant fibroadenoma is a rare pathology usually presenting in adolescence, characterized by massive and rapid enlargement of an encapsulated mass.

Nowdays there are some preoperative difficulties distinguishing it from cystosarcoma phyllodes which has a benign and malignant form.

It is important to differentiate the two pathologies before operation as they have a different therapeutic approach and different follow up.

The etiology is believed to be an end-organ hypersensitivity to normal levels of gonadal hormones and the age of presentation is between 10 to 18 years old. Treatment is usually surgical and ranges from simple excision to subcutaneous mastectomy with reconstruction.

Key word: Adenofibroma, giant, cystosarcomaphyllodes.

Il fibroadenoma gigante, particolarmente nella sua variante "giovanile" infine, rappresenta forse la forma più rara con un'incidenza che non supera complessivamente il 2% di tutti i fibroadenomi (3, 12).

Nel presente lavoro gli Autori riferiscono su un caso di fibroadenoma gigante in una adolescente di 11 anni di età.

Caso Clinico

Nel gennaio 1999 è giunta alla nostra osservazione S.T., soggetto di sesso femminile, di razza bianca, di 11 anni di età (dati antropometrici: altezza = 145 cm; peso = 54 Kg) portatrice di una neoformazione mammaria sinistra di notevoli dimensioni. La anamnesi familiare e patologica remota non ha evidenziato familiarità per la malattia e/o notizie di particolare e specifico rilievo clinico. Il menarca era comparso da circa dieci mesi e i cicli mestruali erano complessivamente regolari per quantità, ritmo e durata. Nello stesso periodo la giovane pazien-

te ed i familiari notavano un lento aumento volumetrico della mammella sinistra ed una progressiva e vistosa asimmetria.

I successivi controlli medici ed ecografici segnalavano la presenza di una neoformazione di cospicue dimensioni mentre la mammella controlaterale appariva indenne da lesioni parenchimali.

L'esame obiettivo palesava una notevole asimmetria delle mammelle e la dislocazione in basso e all'esterno del complesso areola-capezzolo sinistro. Alla palpazione si apprezzava la presenza di una massa rotondeggiante, di consistenza duro-elastica, a margini netti, mobile rispetto ai piani anatomici superficiali e profondi, non dolente e localizzata prevalentemente al quadrante supero-interno. L'esplorazione dei linfonodi ascellari era negativa (Figura 1).

Lo screening di laboratorio non evidenziava alcuna anomalia nei parametri ematochimici ed ormonali. La mammografia confermava la diagnosi di "fibroadenoma gigante con piccole aree disomogenee come di iniziale necrosi intraparenchimale" (Figura 2).

Il successivo intervento chirurgico, eseguito in anestesia generale, ha previsto una incisione di circa 6 cm nel solco sottomammario sinistro e l'enucleoresezione in blocco della neoformazione con risparmio del residuo ghiandolare atrofico e compresso. Per le caratteristiche strutturali della mammella non si è ritenuto necessario inserire alcun tipo di protesi e l'intervento si è concluso con il posizionamento di un drenaggio aspirativo, la chiusura a strati della ferita ed un bendaggio elastocompressivo. La giovane paziente venne dimessa in V giornata postoperatoria in buone condizioni generali. L'esame istologico "estemporaneo" prima e "definitivo" successivamente confermava la diagnosi di fibroadenoma gigante (cm 13x6x8) con vivace attivazione stromale (Figura 3). Il follow-up a 1, 6 e 12 mesi dall'intervento chirurgico dimostrava la guarigione clinica, l'assenza di recidive ed un ottimale risultato estetico (Figura 4).



Fig. 2: Quadro mammografico preoperatorio.



Fig. 1: ST, adolescente di 11 anni portatrice di neoformazione mammaria sinistra di notevoli dimensioni.



Fig. 3: Pezzo operatorio asportato (13 x 6 x 8 cm).



Fig. 4: Follow-up a 6 mesi: guarigione clinica con un ottimale risultato estetico.

Discussione

Le più comuni neoformazioni mammarie dell'adolescenza sono rappresentate dal fibroadenoma, dalla mastopatia fibrocistica, dalla papillomatosi e dal cistosarcoma filloide nelle sue varianti "benigno" e "maligno" (13).

In particolare la forma gigante "giovanile" identifica una malattia non frequente, sempre benigna, di maggiore riscontro nella razza negra e caucasica talora con un'incidenza bimodale (14, 15).

Alcuni Autori attribuiscono il termine "gigante" ad una lesione il cui diametro risulti maggiore di 5 cm, altri ne valutano il peso (>500 gr) mentre altri ancora, considerando la grande variabilità strutturale della mammella, definiscono gigante un fibroadenoma quando occupa i 4/5 del tessuto ghiandolare (16, 17, 18, 19).

Il tumore colpisce la popolazione femminile in un range di età compreso tra 10 e 18 anni in forma singola, unilaterale, ben capsulata, non dolente, a massiccia e rapida evoluzione (16, 20, 21).

Come detto in precedenza l'eziologia a tutt'oggi non è chiara anche se appare innegabile un rapporto con l'assetto ormonale della paziente per una probabile ipersensibilità dei recettori mammari agli estrogeni e/o per una riduzione del progesterone e dell'FSH (22, 23, 24).

La diagnosi differenziale si pone soprattutto con il cistosarcoma filloide nella sua variante benigna (alto indice di recidive locali) e maligna (elevata capacità di recidiva e metastatica), non sempre agevole con i mezzi clinici e strumentali ma precisa e dirimente con l'esame anatomico-patologico. Istologicamente infatti il fibroadenoma gigante esprime una bassa cellularità con ridotta attività mitotica epiteliale e stromale senza atipie nucleari (corredo nucleare normalmente diploide) ed una crescita per espansione dai bordi netti e ben definiti mentre il filloide palesa una crescita intracanalicolare con una estensione "frond-like", una ipercellularità stromale modesta talora con necrosi, sclerosi e vari tipi di metaplasia, bassa attività mitotica e crescita per espansione (25).

Difficile e controversa è anche la differenziazione tra cistosarcoma benigno e maligno anche se la presenza di gettoni infiltranti i bordi tumorali, l'elevata attività mitotica associata ad un variabile grado di atipia cellulare fanno propendere per una presumibile malignità (26).

Per quanto riguarda la diagnosi strumentale, inoltre, concordiamo appieno con gli Autori che non ritengono i mezzi attuali in grado di distinguere con sicurezza il fibroadenoma gigante dal cistosarcoma filloide: l'ecografia mammaria e la mammografia hanno ancora e soltanto l'obiettivo di segnalare la lesione, di allertare il medico e lo specialista ovvero di "orientare" l'intervento chirurgico ed il successivo studio anatomopatologico (27, 28, 29).

Infine, il protocollo chirurgico del fibroadenoma gigante prevede la semplice enucleoresezione del tumore in grado di garantire la guarigione clinica ed un buon risultato estetico finale. Soltanto nei casi di una mammella piccola con un nodulo di cospicue dimensioni l'exeresi può identificarsi con una vera e propria adenectomia sottocutanea e l'inevitabile necessità di una ricostruzione immediata con protesi (30, 31, 32).

Riassunto

Gli Autori riferiscono su un caso di fibroadenoma gigante della mammella in una adolescente di 11 anni. Il fibroadenoma giovanile o gigante è una patologia rara che si manifesta comunemente nella adolescenza ed è caratterizzata da una neoformazione ben capsulata a rapida e massiva evoluzione.

Ancora oggi esistono difficoltà nello screening preoperatorio per distinguere l'adenofibroma gigante dal cistosarcoma filloide nelle varianti benigna e maligna.

È importante differenziare le due diverse malattie che prevedono protocolli terapeutici ben distinti ed una prognosi altrettanto differente.

L'eziologia è riconducibile ad una probabile ipersensibilità a normali livelli di ormoni sessuali e l'età di maggiore incidenza è compresa tra 10 e 18 anni.

Il trattamento è comunemente chirurgico e può prevedere dalla semplice enucleoresezione alla mastectomia sottocutanea e ricostruzione.

Parole chiave: Fibroadenoma gigante, cistosarcoma filloide.

Bibliografia

- 1) Franz V.K., Pickren J.W., Melcher A.W.: *Incidence of chronic cystic disease in so-called "normal breasts": a study based on 225 post-mortem examinations.* Cancer, 40:762-71, 1951.
- 2) Schnitt S.J., Connolly J.L.: *Benign breast disorders, Breast disease.* 2nd Ed. JB. Lippincott Company, pp. 253-256, 1991.
- 3) Dent D.M., Cant P.J.: *Fibroadenoma.* World J Surg, 13:706-710, 1989.
- 4) Reddick R.L., Shin T.K., Sawhney D.: *Stromal proliferations of*

- the breast: an ultrastructure and immunohistochemical evaluation of cystosarcoma phylloides, juvenile fibroadenoma. *Hum Pathol*, 18:45-49, 1987.
- 5) Hughes L.E., Mansel R.E., Webster D.J.: *Aberrations of normal development and involution (ANDI): a new perspective on pathogenesis and nomenclature of benign breast disorders*. *Lancet*. 2:1316-1319, 1987.
- 6) Fletcher J.A., Pinkus G.S., Wieder N., et al.: *Lineage restricted clonality in biphasic solid tumors*. *Am J Pathol*, 138(5):1199-1207, 1991.
- 7) Noguchi S., Motomura K., Inaji H., et al.: *Clonal analysis of fibroadenoma and phylloides tumor of the breast*. *Cancer Res*, 53(17):4071-4074, 1993.
- 8) Koerner F.C., O'Connell J.X.: *Fibroadenoma: morphological observations and theory of pathogenesis*. *Pathol Annu*, 29 Pt 1:1-19, 1994.
- 9) Martin P.M., Kutten F., Serment H., et al.: *Progesterone receptors in breast fibroadenomas*. *J Steroid Biochem*, 11:1295-1298, 1979.
- 10) Sitruk-Ware R., Sterkers N., Mauvais-Jarvis P.: *Benign breast disease. I. Hormonal Investigation*. *Obstet Gynecol*, 53(4):457-460, 1979.
- 11) Kutten F., Fournier S., Durand J.C., et al.: *Estradiol and progesterone receptors in human breast fibroadenomas*. *J Clin Endocrinol Metab*, 52:1225-1231, 1981.
- 12) Mies C., Rosen P.P.: *Juvenile fibroadenoma with atypical epithelium*. *Am J Surg Pathol*, 11(3):184-190, 1987.
- 13) Bauer B.S., Jones K.M., Talbot C.W.: *Mammary masses in the adolescent female*. *Surg Gynecol Obstet*, 165:63-65, 1987.
- 14) Andrassy R.J.: *Benign breast lesions in children and adolescents*. *Cancer Bull*, 40:33-39, 1988.
- 15) Alagaratnam T.T., Ng W.F., Leung E.Y.F.: *Giant fibroadenomas of the breast in an oriental community*. *J R Coll Surg*, 40(3):161-162, 1995.
- 16) Greydanus D.E., Parks D.S., Farrell E.G.: *Breast disorders in children and adolescents*. *Pediatr Clin North Am*, 36(3): 601-638, 1989.
- 17) Hein K., Dell R., Cohen M.I.: *Self detection of a breast mass adolescent females*. *J Adolesce Health Care*, 3:15-17, 1982.
- 18) Stone A.M., Shenker I.R., McCarthy K.: *Adolescent breast masses*. *Am J Surg*, 134(2):275-277, 1977.
- 19) Goldstein D.P., Miller V.: *Breast masses in adolescent females*. *Clin Pediatr*, 21:17-19, 1982.
- 20) Farrow J.H., Ashikari H.: *Breast lesions in young girls*. *Surg Clin North Am*, 49:261-263, 1979.
- 21) Musio F., Mozingo D., Otchy D.P.: *Multiple giant fibroadenoma*. *Am Surg*, 57(7):438-441, 1991.
- 22) Fisher J.H., Smith J.W.: *Macromastia during puberty*. *Plast Reconstr Surg*, 47:445-449, 1971.
- 23) Allegra J.C., Lippman M.E., Green L., et al.: *Estrogen receptor values in patients with benign breast disease*. *Cancer*, 44(1):228-231, 1979.
- 24) Bloch G.E., Zlatnick P.A.: *Giant fibroadenoma of the breast in a prepuberal girl: a case report with observation of ormonal influence*. *Arch Surg*, 42:655-659, 1980.
- 25) Kario K., Maeda S., Mizuno Y., Makino Y., et al.: *Phylloides tumor of the breast: a study of 34 cases*. *J Surg Oncol*, 45(1):46-51, 1990.
- 26) Turalba C., El-Mahdi A., Ladaga L.: *Fetal metastatic cystosarcoma phylloides in an adolescent female: case report and review of treatment approaches*. *J Surg Oncol*, 33(3):176-181, 1986.
- 27) Harper A.P., Kelly F.E., Noe J.S.: *Ultrasound breast imaging - the method of choiche for examining the young patient*. *Ultrasound Med Biol*, 7(3):231-237, 1981.
- 28) Homer M.J.: *Mammography in young asymptomatic women: a survey of current practice*. *Breast Dis* 1, 1:59-63, 1988.
- 29) West K.W., Rescra F.J., Scherer III L.R., Grosfeld L.: *Diagnosis and treatment of symptomatic breast masses in the pediatric population*. *J Pediatr Surg*, 30(2):182-186, 1995.
- 30) Siegal A., Kaufman Z., Siegal B.: *Breast masses in adolescent females*. *J Surg Oncol*, 51(3):169-173, 1992.
- 31) Ciftci A.O., Tanyel F.C., Buyukpamukcu N., Hicsonmez A.: *Female breast masses during childhood: a 25-year review*. *Eur J Pediatr Surg*, 8:67-70, 1998.
- 32) Silfen R., Skoll P.J., Hudson D.A.: *Florid juvenile (Cellular) fibroadenomatosis in the adolescent: a case for subcutaneous mastectomy?* *Aesth Plast Surg*, 23(6):413-415, 1999.

Autore corrispondente:

Dott. Maurizio GIULIANI
Dipartimento di Scienze Chirurgiche
Insegnamento di Chirurgia Plastica
Università degli Studi di L'Aquila
Via Vetoio, blocco 11 - COPPITO
67010 L'AQUILA
Tel.: 0862-433343
Fax: 0862-433333