

I. Martínez-Montero,
R. Montejo,
A. Fernández Romasanta,
C. Pérez Sanz,
R. Guarch^a,
F. Domínguez-Cunchillos^b

Papiloma intraductal en mama ectópica localizada en vulva

Intraductal papilloma in an ectopic breast localized in the vulva

SUMMARY

It's over the milk lines, embriological origin of the breasts, where development alterations may be produced. Specially important because of its frequency is polimastia, characterised by the increase of number of complete glands, or of glandular tissue. Three types of polimastia have been described: supernumerary breasts; ectopic; and aberrant. Polimastia is influenced by hormonal changes. Although it most frequently appears in the axilla, it can appear in any part along the milk line (axilla-vulva); and, over each complete mammary gland, any pathology can develop. We present the case of a 33-year-old patient, with familiarly antecedents of breast cancer, who presented a syntomatic vulvar nodule. Afterwards, the histological study revealed that it was ectopic glandule tissue with a intraductal papilloma.

Only because of esthetic reasons, or due to the present of symptoms, particularly if those are associated to familiarly antecedents of breast cancer, the surgical excition of accesory, ectopic or aberrant mammary tissue is indicated.

Servicios de Ginecología. ^aAnatomía Patológica. ^bCirugía General (Unidad de Patología Mamaria). Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Correspondencia:
Dra. I. Martínez Montero.
Avda. Pío XII, 24, 5^º I, esc. izda.
31008 Pamplona.
Correo electrónico:imartinezm@mixmail.com

Palabras clave:
Papiloma intraductal. Mama accesoria. Vulva.

Key words:
Intraductal papilloma. Supernumerary breast. Vulva.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías del desarrollo de la glándula mamaria pueden ser debidas a variaciones en la forma, en el número o en el tamaño¹⁻⁴.

Las anomalías del número pueden serlo por defecto y por exceso. En función de si el trastorno afecta al desarrollo de la mama completa o tan sólo al pezón, se denominan amastias y atelias (por defecto), o polimastia y politelia (por exceso). En base a la localización del tejido mamario en exceso, se le denomina supernumerario, ectópico o aberrante, según esté situado en la línea de la cresta láctea, en sus proximidades o alejado de ella.

La incidencia de glándulas supernumerarias varía de unos autores a otros, según sean completas o no, pero oscila en todo caso entre 1,5 y 6%²⁻⁵. La anomalía parece ser más frecuente en la raza negra que en la blan-

ca y en las mujeres que en los hombres, aunque en éstos puede pasar más desapercibida por la existencia de vello³.

Puesto que está sometido a los mismos influjos hormonales que el resto del tejido mamario, sea cual sea su localización, sobre él puede aparecer cualquier tipo de patología, tanto benigna como maligna e incluso secreción láctea durante la lactancia.

Sin embargo, son raras las lesiones benignas o malignas en tejido ectópico localizado en vulva⁶.

Aún dentro de su rareza, se han comunicado otros tipos de tumores benignos con mayor frecuencia (FA, tumores phyllodes⁷,...), pero es extremadamente rara la presencia de papilomas en mamas supernumerarias⁸, ya que de por sí la frecuencia de papilomas dentro de los tumores benignos de la mama normal es baja (representa entre 1,72 % y 2,25%^{1,8}).

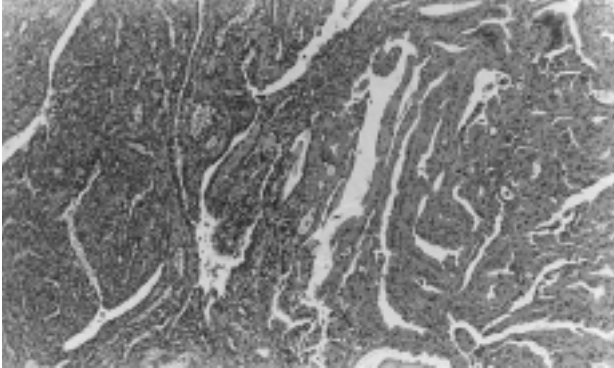


Fig. 1. Patrón papilar epitelial intrincado y arborescente. Ausencia de patrón cribiforme.

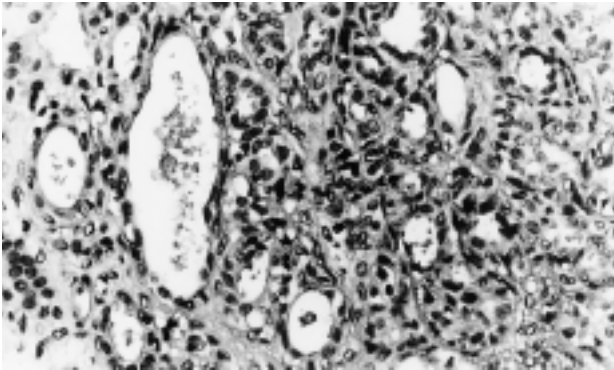


Fig. 2. Tubos y acinis, revestidos por una o dos capas de células epiteliales con núcleo oval, sin atipia citológica ni necrosis.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 33 años de edad, nuligesta, sin antecedentes personales de interés salvo cistitis de repetición y con antecedentes familiares de cáncer de mama (madre y una hermana menor de 35 años).

Antecedentes ginecológicos: menarquia a los 13 años; F.M. 4/30. Dismenorrea moderada que precisaba habitualmente analgésicos potentes durante 3-4 días. En una revisión ginecológica, realizada un año antes, refería mastalgia y fue diagnosticada de mastopatía fibroquística leve mediante ecografía, recomendándole control mamográfico posterior. Así mismo, refería haber notado un pequeño bulto en el labio mayor vulvar derecho, que le producía molestias periódicas, y que fue interpretado por su ginecólogo como un quiste sebáceo.

Acudió a Urgencias de nuestro Hospital por presentar dolor abdominal, de 5 días de evolución, de predominio en hipogastrio, continuo pero que aumentaba con

los movimientos, y acompañado de deposiciones diarreicas. No refería otra sintomatología acompañante, y la última regla la había tenido 28 días antes.

Exploración física: abdomen blando, depresible, discretamente doloroso en hipogastrio. Mamas densas con placa fibrosa en CSE de la mama derecha y un nódulo de aproximadamente 0,5 cm. de diámetro, con características de benignidad, localizado en CIE de la misma mama, todo ello compatible con el diagnóstico previo de MFQ.

T.V.: útero en retroflexión, doloroso a la movilización; ambos anejos se palpaban engrosados.

En el labio mayor derecho, se apreciaba un nódulo doloroso a la palpación, de aproximadamente 0,5 cm. de diámetro, que parecía depender de tejido celular subcutáneo, no adherido a piel ni planos profundos, y que se sospechó que pudiera tratarse de tejido mamario ectópico.

Pruebas complementarias:

- Mamografía: signos de MFQ leve/moderada.
- Ecografía transvaginal: útero en retroflexión, de tamaño normal. Endometrio de 16 mm. Masa anexial izda. de 59 × 37 mm. Ovario derecho de 66 × 35 mm.
- Analítica: hemograma, bioquímica y pruebas de coagulación dentro de la normalidad. Marcadores tumorales normales salvo discreta elevación del CA 125 (39 mU/ml).

Las imágenes ecográficas, compatibles con endometriosis, indicaron la realización de una laparoscopia. Por ser sintomático el nódulo vulvar en relación con la menstruación y por los antecedentes familiares de cáncer de mama se decidió su extirpación en el mismo tiempo quirúrgico.

En la intervención se confirmó la existencia de un endometrioma de 4 × 4 cm en el ovario izquierdo y foco de endometriosis de 3 × 2 cm. en el ovario derecho. Se realizó quistectomía de ovario izdo., fulguración de los focos de endometriosis del ovario dcho. y extirpación del nódulo vulvar.

El estudio histológico del ovario fue informado como "pared de quiste endometriósico". Por lo que respecta a la lesión vulvar, correspondía a una proliferación epitelial benigna con áreas de adenosis, papilomatosis y metaplasia apocrina (fig. 1-3). Todo ello sugería el diagnóstico de papiloma intraductal vulvar asentado, probablemente, sobre mama ectópica (hecho que se correspondía con la sintomatología cíclica de la paciente); aunque también pudiera tratarse de un hidroadenoma papilífero, lesión histológicamente indistinguible de la anterior.

Debido al diagnóstico de endometriosis se inició tratamiento con triptorelina trimestral.

DISCUSIÓN

Aunque para algunos autores la idea clásica de la formación de la denominada "cresta láctea" en el embrión humano no está basada en observaciones realizadas sobre embriones, sino que se apoya sobretodo en teorías filo y ontogenéticas⁹, todavía se viene aceptando de forma tradicional que la organogénesis de la mama intraútero comienza bajo el influjo de las hormonas sexuales maternas, y que hacia la quinta semana se inicia la progresiva diferenciación de la glándula mamaria. En una primera fase se formaría la estría láctea bilateral, posteriormente se reducirían sus esbozos dando lugar a la cresta láctea y hacia la 8ª semana involucionaría hasta la formación par.

Sería precisamente en la estría láctea donde, por alteraciones del desarrollo, podrían producirse esbozos supernumerarios y ectópicos de mama¹⁻³.

Su localización mas frecuente es la axila, pero pueden aparecer en cualquier lugar de la cresta (hombro, axila, cara anterior del tórax y abdomen y vulva)⁵.

La polimastia puede ser familiar⁵, y puede darse aislada o asociada a otros procesos tales como cardio o nefropatías o distintos síndromes (síndrome de Ruvalecalle, síndrome fetal por valproato, síndrome de Adams-Oliva-S. Hay Wells, etc.).

El tejido mamario supernumerario, ectópico o aberrante, está sujeto a influjos hormonales y, por lo tanto, puede aumentar de tamaño en época puberal, experimentar tumefacción premenstrual (como probablemente ocurría en el caso presentado), e incluso producción de leche en el embarazo y lactancia, etc.^{2,10}. También pueden ser asiento de patología benigna y mas raramente maligna¹¹. Con mayor frecuencia suelen ser asiento de patología benigna: quistes, fibroadenomas, metaplasia apocrina, esclerosis, adenosis, hiperplasia ductal, fibroadenoma phillodes⁷.

Aunque el riesgo de malignización es pequeño existen algunos casos descritos de cáncer de mama tanto primario como metastásico localizado en vulva^{12,13}.

El tejido mamario en localización anómala no requiere tratamiento quirúrgico salvo por motivos estéticos o porque produzca síntomas, sobre todo cuando existan antecedentes familiares de cáncer de mama.

En el caso que se presenta, se trataba de una lesión benigna que fué informada por el patólogo como compatible con un papiloma intraductal, que para ello tuvo en cuenta también la sintomatología cíclica de la paciente. Este tipo de tumor, generalmente es de pequeño tamaño, menor a un centímetro, pero pueden llegar a alcanzar 4-5 cms¹⁴. Microscópicamente estos tumores es-

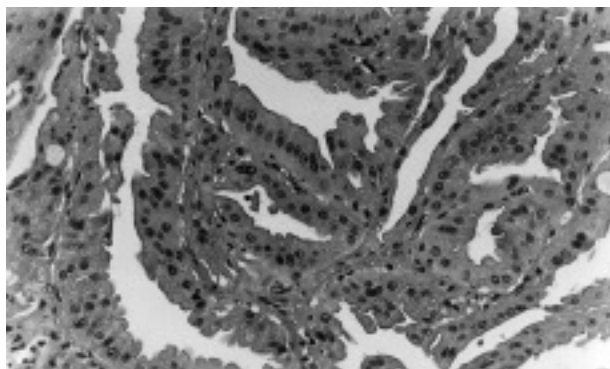


Fig. 3. Áreas de metaplasia apocrina sin atipia citológica.

tán formados por múltiples ramificaciones y papilas anastomosadas, con un núcleo fibrovascular central en cada uno de ellos, y aunque se ha discutido bastante en la literatura acerca del potencial maligno de los papilomas intraductales, rara vez sufren una transformación maligna¹⁴.

Existen pocos casos publicados de papilomas localizados en mamas supernumerarias en vulva⁸, pero lo cierto es que no siempre se extirpan y tan sólo se llega al diagnóstico mediante biopsia quirúrgica¹⁰.

Por otro lado, la histogénesis de las lesiones desarrolladas sobre "tejido mamario ectópico" no está totalmente aclarada. Cabría la posibilidad de que algunas de las lesiones interpretadas en la literatura médica como producidas sobre tejido mamario ectópico, asentasen realmente sobre determinados tejidos localizados en la región anogenital, que forman normalmente parte de la vulva, que pueden asemejarse al tejido mamario, y que están estrechamente relacionados con las glándulas ecrinas y apocrinas⁹.

Desde el punto de vista histológico el caso presentado planteó también problemas de diagnóstico diferencial con un hidroadenoma papilífero¹⁵, puesto que esta lesión es indistinguible histológicamente del papiloma intraductal localizado en mama ectópica. La presencia de tejido mamario ectópico asociado a dicha proliferación sería definitiva para el diagnóstico de papiloma. Dado que se extirpó el contenido del nódulo, no se puede demostrar definitivamente de cuál de las dos lesiones se trataba; sin embargo, la sintomatología cíclica en la región vulvar que presentaba la paciente antes de la intervención, apoya el diagnóstico de papiloma vulvar intraductal sobre mama ectópica.

Existen otros tipos de tumores raros localizados en vulva con los que habría que realizar diagnóstico diferencial como es el caso de un papiloma en la glándula

de Bartolino o la papilomatosis vulvar entre otros. En estos casos la exploración clínica y el estudio histológico permiten alcanzar el diagnóstico correcto.

En el caso presentado, la enferma desconocía la existencia de tejido mamario en la vulva, puesto que el nódulo había sido etiquetado por su ginecólogo como "quiste sebáceo en labio mayor derecho".

La paciente permanece asintomática 18 meses después de extirpado el nódulo.

CONSIDERACIONES FINALES

La mayor parte de las veces el tejido mamario ectópico, supernumerario o aberrante, es asintomático y su presencia suele ser infravalorada tanto por parte del médico de familia como por algunos especialistas. Sólo la sospecha diagnóstica, permitirá conocer su existencia, controlarlo y diagnosticar precozmente las distintas patologías que sobre él pueden asentar.

Aunque su diagnóstico de sospecha es clínico, tan sólo se llega al diagnóstico de certeza mediante estudios de imagen y biopsia percutánea o quirúrgica; por este motivo, su incidencia real puede estar subestimada.

Tan sólo la presencia de alteraciones estéticas o la existencia de síntomas, sobretudo si se asocian a antecedentes familiares de cáncer de mama, indican su extirpación quirúrgica.

RESUMEN

Sobre la cresta láctea, inicio de la organogénesis de la mama, pueden producirse alteraciones del desarrollo. Destaca por su frecuencia la polimastia, caracterizada por el aumento del número de mamas morfológicamente completas o tan sólo de tejido glandular. Aunque su localización más frecuente es la axila pueden aparecer en cualquier sitio de la "cresta láctea" (línea axila-vulva); están expuestas a influjos hormonales y sobre ellas puede asentar cualquier tipo de patología mamaria.

Presentamos el caso clínico de una paciente de 33 años, con antecedentes familiares de cáncer de mama, que presentaba un nódulo vulvar sintomático, cuyo estudio histológico reveló que se trataba de un papiloma intraductal asentado, probablemente, sobre tejido mamario.

Sólo por motivos estéticos o ante la existencia de síntomas, sobretudo si se asocian a antecedentes familiares de cáncer de mama, está indicada la extirpación quirúrgica del tejido mamario accesorio, ectópico o aberrante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández- Cid y colaboradores. Anomalías del desarrollo mamario. En: Patología Mamaria. Barcelona: Salvat, 1982;p.143-50.
2. Malheim C, Gairad B, Renaud R et Breller JC. Examen clinique des seins: sein normal, lesions bénignes et fionnières. Encycl Med Chir (Elsevier. Paris). Gynécologie 1997;810-E-10.
3. Dieter Steitzer. El desarrollo de la mama y sus alteraciones. En: Ginecología Pediátrica y Juvenil. Wolf; Esser Mittag. Barcelona: Editores Médicos 2000; p. 165-190.
4. Peter Rosen Pault. Developmental abnormalities. En: Rosen's Breast Pathology. Lippincott- Roven Publithers, 1997; p. 17-19.
5. Edward A. Edwards. Anatomía quirúrgica de la mama. En: Cirugía Plástica y de Reconstrucción de la mama. Ronbert M. Goldwyn. Barcelona: Salvat 1981; p. 35-53.
6. Piura B, Gemer O, Rabinovich A, Yanai-Inbar I. Primary breast carcinoma of the vulva: case report and review of literature. Eur J Gynaecol Oncol 2002;23(1):21-4.
7. Tresserra F, Grases PJ, Izquierdo M, Cararach M, Fernandez-Cid A. Fibroadenoma phylloides arising in vulva supernumerary breast tissue: report of two cases. Int J Gynecol Pathol 1998;Apr.17(2):171-3.
8. Rickert RR. Intraductal papilloma arising in supernumerary vulvar breast tissue. Obstet Gynecol 1980 Mar; 55 (3 Suppl):84-9.
9. Van der Putten SC. Mammary-like glands of the vulva and their disorders. Int J Gynecol Pathol 1994;13(2):150-6.
10. Deborah E. Powell, Carol B. Stelling En: Enfermedades de la mama. Diagnóstico y detección. Harcourt Brace de España S.A., 1995; p. 192-228.
11. Iriarte Irurzun FJ, García Dihinix Checa MI, Gastaminza Garaicoechea R, Martínez Diel M, Aguilera Diago V. A propósito de un caso de neoplasia mamaria supernumeraria. Rev Senol y Pat Mamaria 1987;57-9.
12. Gerry RL, Pritt-Thomas HR. Carcinoma of supernumerary breast of de vulva with bilateral mammary cancer. Cancer 1976;38:2570-4.
13. Bailey CL, Sankey HZ, Donovan JT, Beith KA, Otis CN, Powell JL. Primary breast cancer of the vulva. Gynecol Oncol 1993;50:379-83.
14. Di Saia Creasman. Enfermedades de la mama. En: Oncología Ginecológica Clínica. 4.ª ed. Mosby/Doyma. Madrid 1994; p. 465-515.
15. Virgili A, Marzola A, Corazza M. Vulvar hidradenoma papilliferum. A revie of 10,5 years' experience. J Reprod Med 2000;45:616-8.