

CASO CLÍNICO

Importancia del diagnóstico diferencial de los tumores fibroepiteliales mamarios en adolescentes. Descripción de un caso



Abrahan Jesús Barrios Evies^a, Johnny Alexander Padrón Sanabria^{a,*},
Mariaisabel Oriana Cedeño Miranda^a y Ángel Fernando Betancourt Sosa^{a,b}

^a Servicio de Cirugía General Dr. Rommel Mota, Hospital Universitario Dr. Ángel Larralde, Carabobo, Venezuela

^b Servicio de Mama, Hospital Oncológico Dr. Miguel Pérez-Carreño, Carabobo, Venezuela

Recibido el 19 de agosto de 2022; aceptado el 5 de febrero de 2023

Disponible en Internet el 12 de abril de 2023

PALABRAS CLAVE

Fibroadenoma gigante juvenil;
Tumor filode;
Nódulo mamario;
Mujer adolescente;
Biopsia por aguja gruesa

Resumen El fibroadenoma es la lesión benigna fibroepitelial más frecuente de la mama en la mujer joven, correspondiendo alrededor del 90% de las lesiones sólidas de la glándula en la adolescencia. Sin embargo, el fibroadenoma gigante juvenil es una afección de la glándula mamaria poco frecuente, que afecta principalmente a mujeres menores de 18 años. Debido a la similitud de las características clínicas del fibroadenoma gigante juvenil y el tumor filodes, además del rápido crecimiento de ambas entidades, es importante establecer el diagnóstico diferencial de ambas enfermedades cuando se sospeche de alguna de ellas, con la finalidad de garantizar la actitud terapéutica más adecuada. Adolescente de 14 años de edad sin antecedentes familiares ni personales de interés, quien acude remitida a nuestra consulta en septiembre del 2021 en vista de hallazgos ecográficos, por presentar asimetría mamaria a expensas de nódulo mamario izquierdo de 5 meses de evolución. Se realiza biopsia por aguja gruesa ecoguiada con el resultado de fibroadenoma gigante juvenil. Se practicó tumorectomía. El diagnóstico histopatológico se mostró con fibroadenoma gigante juvenil de mama izquierda. Basándonos en la bibliografía consultada y nuestra experiencia, un diagnóstico diferencial temprano y preciso, en conjunto a la extirpación quirúrgica para una correcta caracterización, sería el manejo más adecuado de estas pacientes. La táctica y técnica quirúrgica dependen de la edad al momento del diagnóstico, de las características clínicas y radiológicas de la glándula mamaria y del tumor, e inclusive de los deseos de la paciente.

© 2023 SESPM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: johnnypadron95@gmail.com (J.A. Padrón Sanabria).

KEYWORDS

Juvenile giant fibroadenoma;
Phyllodes tumor;
Mammary nodule;
Adolescent woman;
Core needle biopsy

Importance of the differential diagnosis of breast fibroepithelial tumors in adolescents: Clinical case

Abstract Fibroadenoma is the most common benign fibroepithelial lesion of the breast in young women, accounting for around 90% of solid lesions of the gland in adolescence. However, juvenile giant fibroadenoma is a rare condition of the mammary gland, which mainly affects women under 18 years of age. Due to the similarity of the clinical characteristics of juvenile giant fibroadenoma and phyllodes tumor, in addition to the rapid growth of both. Entities, it is important to establish the differential diagnosis of both pathologies when one of them is suspected, in order to guarantee the most appropriate therapeutic approach. A 14-year-old adolescent with no family or personal history of interest, who was referred to our clinic in September 2021 in view of ultrasound findings due to presenting breast asymmetry at the expense of a 5-month-old left breast nodule. An ultrasound-guided core needle biopsy was performed with the result of giant juvenile fibroadenoma. Lumpectomy was performed. Histopathological diagnosis compatible with juvenile giant fibroadenoma of the left breast. Based on the consulted bibliography and our experience, an early and precise differential diagnosis, together with surgical removal for a correct characterization would be the most appropriate management of these patients. The surgical tactics and technique depend on the age at the time of diagnosis, the clinical and radiological characteristics of the mammary gland and the tumor, and even the wishes of the patient.

© 2023 SESPM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El fibroadenoma es la lesión benigna fibroepitelial más frecuente de la mama en la mujer joven, correspondiendo alrededor del 90% de las lesiones sólidas de la glándula en la adolescencia. Sin embargo, el fibroadenoma gigante juvenil (FAGJ) es una afección de la glándula mamaria poco frecuente, que afecta principalmente a mujeres menores de 18 años, caracterizado por tamaño ≥ 5 cm, peso ≥ 500 g, u ocupación $\geq 80\%$ de la glándula mamaria, con una incidencia de 0,5–2% del total de los fibroadenomas^{1,2}.

En contraparte, el tumor filodes (TF) es una rara neoplasia fibroepitelial, generalmente benigna, que constituye el 1% de los tumores primarios de la mama, que presenta una estructura bifásica con componente epitelial y estromal, siendo clasificada por la OMS según sus características histológicas (grado de celularidad estromal, atipia, índice mitótico, comportamiento infiltrativo de los bordes y la presencia de componentes heterólogos) en: benigno, intermedio y maligno, donde cada uno de estos grupos va a tener un comportamiento distinto en cuanto al pronóstico, recurrencias y a la actitud terapéutica a seguir^{1,3}.

Debido a la similitud de las características clínicas del FAGJ y TF, además del rápido crecimiento de ambas entidades, es importante establecer el diagnóstico diferencial de ambas enfermedades cuando se sospeche de alguna de ellas, con la finalidad de garantizar la actitud terapéutica más adecuada. A continuación, presentamos nuestro caso clínico.

Caso clínico

Adolescente de 14 años de edad sin antecedentes familiares ni personales de interés, quien acude remitida a nuestra

consulta en septiembre del 2021, en vista de hallazgos ecográficos por presentar asimetría mamaria a expensas de nódulo mamario izquierdo de 5 meses de evolución.

A la exploración, la paciente con mamas asimétricas a expensas de nódulo mamario izquierdo que abarca la totalidad de la mama, bordes regulares, consistencia dura, móvil, no doloroso, aproximadamente 20 cm de diámetro, no adherido a planos profundos (fig. 1A); mama derecha con lesiones nodulares sólidas, bordes regulares, consistencia dura, móviles, no dolorosas, aproximadamente 2 cm de diámetro, ubicados hacia cuadrante superoexterno (CSE) y a nivel retroareolar, complejos aréola pezón bilaterales sin alteraciones. Resto del examen físico dentro de la normalidad.

Paciente aporta ultrasonido (US) mamario (26/08/2021) en consulta que describe mamas asimétricas, apreciándose la izquierda de mayor volumen, con patrón predominante fibroglandular, ocupa los cuatro cuadrantes, tamaño aproximado de 20 cm, correspondiente con TF Vs. FAGJ; mientras que en la derecha se observaron nódulos sólidos hacia el CSE de 17,1 x 8,5 mm y a nivel retroareolar de 11,5 x 4,5 mm.

En vista de los hallazgos clínicos e imagenológicos, se solicita ecografía de control aproximadamente 2 semanas posterior al primer estudio, reflejándose un aumento considerable del tamaño de la lesión en un corto período de tiempo (aproximadamente 10 cm); que reportó mamas asimétricas dominando en tamaño la mama izquierda a expensas de LOE, abarcando casi la totalidad de la mama, ecomixto, con importante vascularización al doppler color, lobulado, definido, tamaño aproximado de 15,4 x 28,8 cm, catalogándose un BIRADS IV-B, mientras que en la mama derecha se observó lesión ovalada de bordes definidos, lobulada, hipoeoica, sólida, de 18,5 x 10,7 mm en CSE y a nivel retroareolar área hipoeoica de 22,3 x 15 mm.

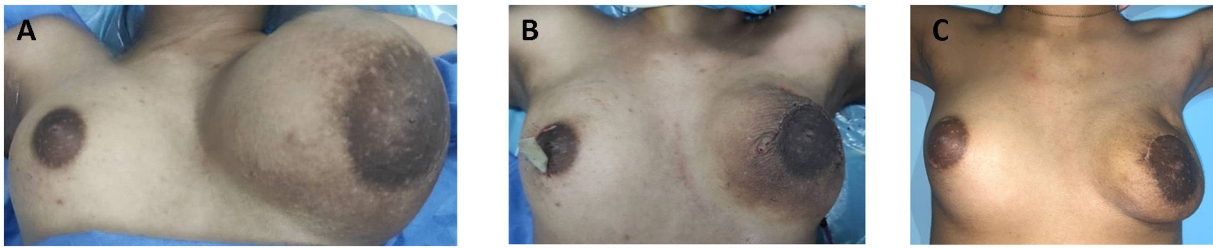


Figura 1 A) Lesión descrita de la mamá izquierda. B) Abordaje quirúrgico de ambas mamas y apariencia en el postoperatorio inmediato. C) Aspecto de la paciente 6 meses posterior a la intervención quirúrgica y el aspecto de la glándula mamaria, demostrando que la técnica empleada fue lo suficientemente estética.

La paciente es programada para toma de biopsia por aguja gruesa (BAG) ecoguiada de la lesión de la mama izquierda, siendo realizada la misma el día 21/09/2021, reportándose en el estudio anatomopatológico FAGJ. Se programa para cirugía, siendo efectuada la misma a mediados de noviembre del año 2021, por problemas institucionales.

La táctica quirúrgica escogida fue tumorectomía de mama izquierda y biopsia excisional diferida de los nódulos de la mama contralateral, con marcaje ecoguiado con azul de metileno preoperatorio para localización e identificación exacta de las lesiones, en vista del déficit de personal de radiología y arpones en nuestra institución. Se abordó a través de una incisión arciforme siguiendo la areola de forma bilateral (fig. 1B) obteniendo como hallazgos operatorios:

- Mama izquierda: tumor sólido de aspecto fibroso de aproximadamente 30 cm de diámetro con abundante vascularización de aproximadamente 1 kg (fig. 2A).
- Mama derecha: se obtuvo lesión nodular sólida de 2,5 cm de diámetro aproximadamente, aspecto fibroso, a nivel retroareolar, y una lesión nodular sólida de 3 cm de diámetro aproximadamente, aspecto fibroso, a nivel del CSE.

En la mama izquierda se utilizó un drenaje de Jackson Pratt dirigido al lecho de resección, mientras que en la mama derecha se empleó un drenaje de Penrose.

Evolución y resultados anatomopatológicos

Paciente cuya evolución posquirúrgica fue favorable, siendo dada de alta a las 24 horas de observación hospitalaria. No se

evidenciaron complicaciones en su evolución y los drenajes derecho e izquierdo se retiraron en el quinto y décimo día del postoperatorio respectivamente. El diagnóstico histopatológico mostró un fibroadenoma juvenil de mama izquierda de 28 x 25 x 12,8 cm, de superficie externa lisa, con áreas vasculares y escaso contenido adiposo adherido de 900 g (figs. 2B y 2C), además de fibrosis difusa de los nódulos mamarios derechos, con conductos galactóforos y lobulillos de aspecto histológico normal.

Discusión

El FAGJ es un subtipo infrecuente de fibroadenoma que representa el 0,5–2% de todos los fibroadenomas. La mayoría de autores aceptan esta forma clínica característica por presentarse antes de los 20 años una tumoración generalmente única de diámetro entre 10 cm y 20 cm, de crecimiento rápido que a veces cursa con estasis vascular y alteraciones cutáneas lo que lleva clínicamente a pensar en un tumor phyllodes o a veces en un sarcoma. La malignización del FAGJ es rara, inferior al 0,2%, sin embargo, por sus características, provoca un importante estado de ansiedad en la paciente, no solo por el temor a que se trate de una enfermedad más grave, sino por el cambio en la apariencia física producido en estas jóvenes².

El TF igualmente tiene un crecimiento rápido, suele adquirir gran tamaño, con características similares al fibroadenoma. Constituye el 1% de los tumores primarios de la mama. En 1838, Johannes Müller describió esta tumoración con el nombre de «*cistosarcoma phyllodes*», por su apariencia carnosa y sus proyecciones en forma de

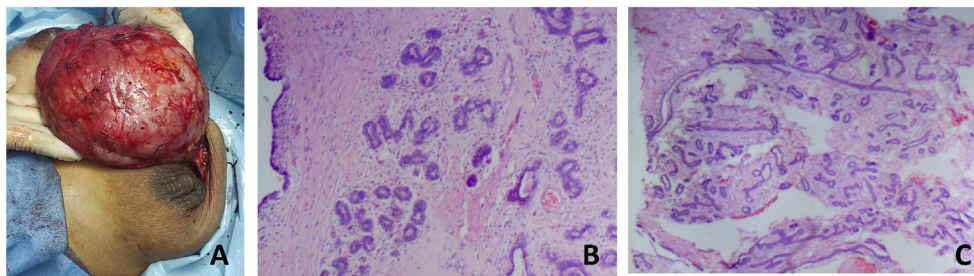


Figura 2 A) Hallazgos intraoperatorios de la lesión. B) y C) Microfotografía de corte histológico coloreado con hematoxilina y eosina, observándose la neoplasia fibroepitelial mencionada, tratándose de una proliferación de conductos galactofóricos, unos estrechos y otros ramificados, revestidos por un epitelio biestratificado regular sin atipias, bajo un estroma fibroconectivo laxo, sin evidencia de mitosis ni necrosis.

hoja. Posteriormente, Lee, en 1931, describió un caso de comportamiento metastásico; según la bibliografía consultada, la capacidad de metastatizar según las series reportadas puede alcanzar hasta en un 9% de los casos. La edad media de presentación es de 40 a 45 años, sin embargo, es el tumor maligno de mama más frecuente en adolescentes^{1,3,4}, de aquí la importancia de su diagnóstico y de establecer un diagnóstico diferencial con el FAGJ cuya capacidad de malignización es rara.

Múltiples estudios han reportado diagnóstico histopatológico inicial de fibroadenomas en pacientes menores de 18 años y posterior a la resección definitiva se obtuvo diagnóstico de TF maligno^{4,5}. Por tal motivo, en lesiones con comportamientos particulares (tales como aumento de tamaño considerable en cortos períodos de tiempo, lesiones multilobuladas o vascularidad aumentada) consideramos que se debe efectuar biopsia intraoperatoria para así evitar falsos negativos, no efectuada por no contar con servicio de anatomía patológica en la institución.

El FAGJ es la principal causa de macromastia unilateral y asimetría mamaria en adolescentes. En la exploración física se manifiesta como nódulos duros o elásticos, bien delimitados, muy móviles, no fijos a la piel ni a planos profundos y, generalmente, no dolorosos. Tradicionalmente, la etiología se ha relacionado con un aumento de los niveles de estrógeno o por aumento de los receptores hormonales^{6,7}. Por otra parte, los TF aparecen como tumores redondeados, generalmente únicos, bien circunscritos y lobulados, de tamaños variables, desde pocos centímetros hasta lesiones que ocupan toda la mama, bien definidos, indoloros, móviles^{1,4,5,8,9}, siendo sumamente difícil efectuar un diagnóstico diferencial entre ambas entidades solamente por sus manifestaciones clínicas.

El aspecto microscópico del fibroadenoma es bastante típico: se observa proliferación del doble epitelio canalicular, el que es elongado y deformado por el crecimiento simultáneo del componente conjuntivo laxo, diseñando figuras estelares, lineales, arciformes. Por otra parte, los TF son mixtos (estromales y epiteliales), de patrón de crecimiento intracanalicular que recuerdan al fibroadenoma, pero con un componente mesenquimal fusiforme y más celular, que forma masas lobuladas a modo de hojas (foliáceas) y están cubiertas por epitelios biestratificados con una capa basal de células mioepiteliales y otra luminal externa, siendo clasificados en dependencia de su celularidad estromal, actividad mitótica y atipia celular en benignos, *borderline* y malignos (cistosarcoma *phyllodes*)^{1-5,8,9}.

La ecografía es la primera prueba diagnóstica que se realiza, apareciendo como un nódulo sólido, ovoideo o polilobulado, hipoeoico, homogéneo, regular y de bordes bien definidos. Con una buena exploración clínica y la ecografía se puede hacer diagnóstico presuntivo en la mayoría de los casos, sin embargo, la BAG guiada por ecografía está indicada para establecer un diagnóstico histopatológico preciso, en pacientes pertenecientes a grupos de riesgo o aquellas con indicación quirúrgica que rechacen la intervención, sobre todo para confirmar la naturaleza de la lesión y descartar enfermedades asociadas¹⁰.

Generalmente, los fibroadenomas no suelen precisar tratamiento quirúrgico, sin embargo, la cirugía constituye el tratamiento angular en ambas enfermedades (FAGJ y TF), debido a la alteración local que provoca y a la cancerofobia

que se presenta en las pacientes¹¹, además de que la extirpación quirúrgica es necesaria para evitar infradiagnósticos.

Las recomendaciones actuales ante el diagnóstico del FAGJ no dan una información homogénea sobre el manejo de este, existiendo diversas opciones de cirugía. La técnica elegida debe conservar el tejido mamario sano y el complejo aréola pezón cuando sea posible. De forma general, el procedimiento de elección será la tumorectomía sin reconstrucción con biopsia diferida, que suele presentar buenos resultados estéticos prácticamente sin complicaciones posquirúrgicas^{3,12,13}, el cual fue realizado en nuestro caso (fig. 1C).

La preservación de tejido mamario sano en desarrollo es de suma importancia para conseguir buenos resultados estéticos. Además, a pesar del gran tamaño del FAGJ, el tejido sano habitualmente subestimado suele ocupar el espacio que el tumor deja, reduciendo la necesidad de reconstrucción, debido a que, si se efectúa de forma inmediata, el riesgo de presentar peores resultados estéticos es considerablemente mayor^{14,15}.

Basándonos en la bibliografía consultada y nuestra experiencia, un diagnóstico diferencial temprano y preciso, conjunto a la extirpación quirúrgica para una correcta caracterización sería el manejo más adecuado de estas pacientes. La táctica y técnica quirúrgica dependen de la edad al momento del diagnóstico, de las características clínicas y radiológicas de la glándula mamaria y del tumor e inclusive de los deseos de la paciente.

Responsabilidades éticas

Los autores declaran que han seguido los protocolos y guías de su centro de trabajo manteniendo la confidencialidad de los datos de la paciente. Los autores manifiestan que han obtenido el consentimiento del paciente para la publicación del artículo.

Financiación

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de interés alguno sobre el presente estudio.

Agradecimientos

Dr. Aldo Reigosa, anatomopatólogo del caso, por proporcionar las imágenes microscópicas.

Bibliografía

1. Domínguez Cunchillos F, Ballester Sapiña JB, de Castro Par ga G. Cirugía de la Mama. Guías clínicas de la Asociación Española de Cirujanos, 2ª edición. Madrid: Arán; 2017.

2. Sánchez M, Crespo J, Vivas C. Fibroadenoma gigante juvenil y cirugía de reconstrucción: reporte de un caso y revisión de la bibliografía. *Rev Senol Patol Mamar*. 2021;359:1–4. <https://doi.org/10.1016/j.senol.2021.06.004>.
3. M. Chávez, G. Ziegler and J. Montes, Tumor phyllodes: reporte de un caso tratado con cirugía oncoplástica extrema y revisión de la literatura, *Rev Senol Patol Mamar*, 391, 2021, 1–5, oi: <https://doi.org/10.1016/j.senol.2021.11.004>
4. Espuelas S, Nicolau P, Fabregó B, Alcántara R, Vázquez I, Rodríguez E. Abordaje multidisciplinar de un tumor phyllodes maligno de mama en una mujer de 16 años. *Rev Senol Patol Mamar*. 2020;33(2):72–5. <https://doi.org/10.1016/j.senol.2020.01.001>.
5. Anand P, Sarin N, Butti A, Singh S. Malignant Phyllodes tumor in a young female: A Case Report. *Gulf J Oncolog*. 2018;1(27):64–9 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30145554/>.
6. Du F, Dong R, Zeng A, Liu Z, Yu N, Wang X, et al. Surgical management of giant juvenile fibroadenoma with skin reducing tumor resection and immediate breast reconstruction: A single-center experience. *J Surg Oncol*. 2020;121(3):441–6. <https://doi.org/10.1002/jso.25828>.
7. Baral S, Gyawali M, Thapa N, Chhetri R, Dahal P. Giant juvenile fibroadenoma in an adolescent female: A case report. *Clin Case Rep*. 2020;8(12):3489–93. doi: 10.1002%2Fccr3.3466.
8. Makar G, Makar M, Ghobrial J, Bush K, Gruner RA, Holdbrook T. Malignant phyllodes tumor in an adolescent female: a rare case report and review of the literature. *Case Rep Oncol Med*. 2020;2020:1989452. <https://doi.org/10.1155/2020/1989452>.
9. Faridi S, Siddiqui B, Ahmad S, Aslam M. Progression of fibroadenoma to malignant phyllodes tumor in a 14-year female. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2018;28(1):69–71. <https://doi.org/10.29271/jcsp.2018.01.69>.
10. Basara Akin I, Balci P. Fibroadenomas: a multidisciplinary review of the variants. *Clin Imaging*. 2021;71:83–100. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2020.10.058>.
11. S. Islam, S. Saroop, V. Bheem and V. Naraynsingh, Largest giant juvenile fibroadenoma of the breast, *BMJ Case Rep*, 12 (1), 2019, e227277, <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2018-227277>.
12. Jategaonkar PA, Jategaonkar SP, Yadav SP. Super-Giant Juvenile Breast Fibroadenoma: World's First Case. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2018;28(3):257–8. <https://doi.org/10.29271/jcsp.2018.03.257>.
13. Garza-Lozano O, Díaz-Manjarrez V, Paz-Salinas M, Rodríguez-Arredondo J, Apodaca-Ramos I. Fibroadenoma gigante juvenil: reporte de un caso. *Ginecol obstet Méx*. 2018;86(9):616–20. <https://doi.org/10.24245/gom.v86i9.1823>.
14. Celik SU, Besli Celik D, Yetiskin E, Ergun E, Percinel S, Demirel S. Giant juvenile fibroadenoma of the breast: a clinical case. Fibroadenoma gigante juvenil de mama: presentación de un caso clínico. *Arch Argent Pediatr*. 2017;115(6):e428–31. <https://doi.org/10.5546/aap.2017.eng.e428>.
15. Mohd C, Norjazliney A, Abdul Rashid N. A case report of juvenile giant fibroadenoma of the breast: How common? *Ci Ji Yi Xue Za Zhi*. 2017;29(3):177–9. doi: 10.4103%2Ftcmj.tcmj_64_17.