

PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

PROGRESOS de
OBSTETRICIA y
GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog

CASO CLÍNICO

Mastectomía por fibroadenoma gigante juvenil recidivante

Juan José Hidalgo-Mora^{a,*}, Ismael Aznar Carretero^a, Amets Fernández Vega^b, José María Vila-Vives^a, Ana María García Martínez^b y Amparo Argudo Pechuán^a

Recibido el 30 de noviembre de 2010; aceptado el 5 de abril de 2011 Accesible en línea el 5 julio 2011

PALABRAS CLAVE

Fibroadenoma gigante; Fibroadenoma juvenil; Tumor filodes; Mastectomía **Resumen** Los fibroadenomas son las lesiones mamarias más frecuentes durante la adolescencia. Se habla de «fibroadenoma gigante» cuando alcanza un tamaño mayor de 5 cm o un peso superior a 500 g. Su tratamiento consiste en la tumorectomía, siendo necesaria excepcionalmente la mastectomía. En ocasiones resulta complicada su diferenciación histológica con el tumor filodes, lesión mamaria benigna muy recidivante que raramente evoluciona como maligna.

Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de fibroadenoma gigante a los 17 años y sometida a cinco intervenciones por sucesivas recidivas tumorales, con resultado final de la realización de una mastectomía. En dos ocasiones la lesión fue catalogada como tumor filodes borderline. Consideramos de interés su presentación por su excepcional evolución y como ejemplo de la dificultad de las indicaciones quirúrgicas en determinadas lesiones mamarias benignas de difícil diagnóstico anatomopatológico.

© 2010 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Giant fibroadenoma; Juvenile fibroadenoma; Phyllodes tumor; Mastectomy

Mastectomy due to recurrent juvenile giant fibroadenoma

Abstract Fibroadenomas are the most common breast lesions in adolescents. The term "giant fibroadenoma" is used when the tumor reaches a size of more than 5 cm or weighs more than 500 g. Treatment consists of tumorectomy or, in a very few cases, mastectomy. The histological differential diagnosis between fibroadenoma and phyllodes tumor, a highly recurrent and usually benign lesion, is sometimes difficult.

We present the case of a 17-year-old patient diagnosed with a giant fibroadenoma, who underwent five interventions due to multiple tumoral recurrences, with the final result of a mastectomy. The lesion was twice diagnosed as a borderline phyllodes tumor. The interest of this case lies in its exceptional clinical course. This case also illustrates the difficulty of surgical indication in some benign breast lesions with difficult histological diagnosis.

© 2010 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

^a Unidad de Patología Funcional de Mama, Servicio de Ginecología, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España ^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España

^{*} Autor para correspondencia. Correo electrónico: hidalmo@yahoo.es (J.J. Hidalgo-Mora).

Introducción

Los tumores primarios de mama en adolescentes son muy infrecuentes y mayoritariamente benignos. Suelen corresponder a fibroadenomas (FAD) juveniles, los cuales en muchos casos únicamente requieren un seguimiento periódico¹. Se habla de FAD gigante cuando el tumor alcanza un tamaño mayor de 5 cm o un peso superior a 500 g². Su tratamiento consiste en la tumorectomía, siendo necesaria excepcionalmente la mastectomía. En ocasiones resulta complicada su diferenciación histológica con el tumor filodes, lesión mamaria benigna muy recidivante que raramente evoluciona como lesión maligna³.

Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de FAD gigante a los 17 años y que hubo de someterse a cinco intervenciones por sucesivas recidivas del tumor, con el resultado final de la realización de una mastectomía. En dos de estas intervenciones la lesión extirpada fue catalogada anatomopatológicamente como tumor filodes borderline. Consideramos de interés su presentación por lo excepcional de su evolución y como ejemplo de la dificultad de las indicaciones quirúrgicas en determinadas lesiones mamarias benignas de difícil diagnóstico anatomopatológico.

Caso clínico

Paciente de 17 años, nuligesta y sin antecedentes medicoquirúrgicos personales ni familiares de interés, que consultó por presentar una tumoración en mama izquierda con un rápido crecimiento durante los 3 meses previos. En la exploración se observaban unas mamas asimétricas, con mayor tamaño de la izquierda, que en la palpación mostraba una tumoración redondeada que la ocupaba en su totalidad, elástica, no adherida a planos profundos, dolorosa y no acompañada de alteraciones cutáneas ni de secreción a través del pezón. Como primera exploración complementaria se practicó una ecograía

1 3 4 3 4 3 11 12 13 14 15 14

Figura 1 Visión macroscópica del tumor. Nódulo bien delimitado por fina cápsula; la superficie de corte es homogénea, de color blanco-amarillento, con áreas congestivas y blandas en la zona central.

mamaria que informó de la presencia de una masa que ocupaba la casi totalidad de la mama izquierda, de ecogenicidad heterogénea y contorno bien definido, con lobulaciones y características de benignidad.

Ante estos hallazgos se procedió a extirpar el tumor, que resultó una masa de 9 cm de diámetro, lobulada y encapsulada (fig. 1), con ampliación del margen quirúrgico de medio centímetro de glándula normal alrededor de la lesión. No fue necesaria la reconstrucción plástica de la mama restante al mostrar morfología y tamaño similares a la contralateral. El estudio anatomopatológico del tumor informó de FAD juvenil de patrón adenomatoso con áreas de infarto (figs. 2 y 3).

La paciente fue controlada ambulatoriamente hasta que, 4 años después del primer episodio y tras 6 meses de lactancia después de su primera gestación, se observó la presencia de una nueva tumoración de unos 3 cm en la región periareolar del cuadrante superoexterno de la mama izquierda, también con características clínicas de benignidad. La ecografía mamaria describió esta lesión como un nódulo hipoecoico bien delimitado de $17 \times 19 \times 22$ mm compatible con FAD. Se practicó una nueva tumorectomía y la lesión fue descrita anatomopatológicamente como FAD infartado.

Un año después de esta segunda intervención se observó nuevamente la presencia de una tumoración próxima a la areola de la mama izquierda, en su cuadrante superointerno, de unos 4 cm en la exploración y que en la ecografía fue descrita como nódulo sólido de $20 \times 36 \times 37$ mm compatible con recidiva de FAD. Ante la evolución de la paciente y el escaso tejido mamario sano restante, se decidió realizar una mastectomía subcutánea izquierda con colocación posterior de prótesis. El estudio anatomopatológico de esta tercera masa describió en esta ocasión la presencia de una tumoración fibroepitelial parcialmente encapsulada con extensas áreas de necrosis y con zonas de apariencia sarcomatosa con pleomorfismo marcado y un número de 10 mitosis por 10 campos de gran aumento, llegando al diagnóstico de tumor filodes borderline con márgenes de resección libres de enfermedad.

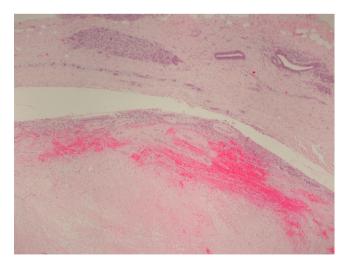


Figura 2 Tinción de hematoxilina-eosina de corte histológico del nódulo (parte inferior) y de la mama adyacente (parte superior). El nódulo está infartado de forma casi completa, observándose áreas de hemorragia sin apenas tejido viable en la periferia.

530 J.J. Hidalgo-Mora et al

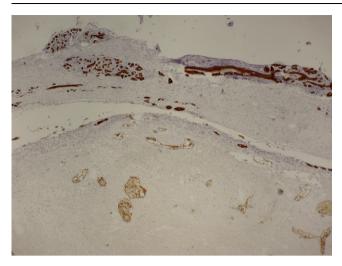


Figura 3 La imagen que la Figura 2, teñida con citoqueratina AE1-3, pone de manifiesto la existencia de dúctulos residuales en la zona infartada (parte inferior). En la mama normal (parte superior) la citoqueratina tiñe el epitelio ductal.

Una nueva ecografía de control, practicada 6 meses después de esta última intervención, detectó la presencia de un nuevo nódulo de ecoestructura heterogénea, hipoecoico y bien delimitado de 12×14 mm y localizado subareolarmente en la mama izquierda, que tras ser extirpado fue informado anatomopatológicamente como FAD centralmente infartado.

Finalmente, tras un año de control clínico, una nueva ecografía mamaria mostró una quinta lesión nodular hipoecoica y bien delimitada de $13 \times 24 \times 23$ mm de localización retroareolar y en contacto con la prótesis colocada previamente, sin infiltrarla. En este caso se realizó la tumorectomía correspondiente ampliada con la exéresis del complejo areola-pezón, único resto existente en estos momentos del tejido mamario inicial. El estudio de anatomía patológica informó la lesión como un nuevo tumor filodes *borderline* con áreas de necrosis y 7 mitosis por 10 campos de gran aumento (fig. 4).

Actualmente, transcurrido un año desde su última intervención, los controles clínicos y ecográficos de la paciente han resultado normales, sin que se hayan detectado nuevos desarrollos tumorales.

Discusión

Los FAD representan alrededor del 70% de las neoplasias mamarias en adolescentes y mujeres adultas jóvenes. Son tumores benignos que contienen tanto tejido conectivo como proliferación epitelial^{3,4}. La mayoría son asintomáticos y se presentan como masas bien delimitadas, móviles y de consistencia elástica que en la ecografía se muestran como bien circunscritas, hipoecoicas y homogéneas, y que en el doppler aparecen como avasculares o con una mínima vascularización interna. Su diagnóstico suele ser clínico, pero puede ser confirmado mediante una aspiración con aguja fina³.

El FAD gigante es un subtipo infrecuente de FAD juvenil (0,5-2% de todos los FAD); aparece típicamente entre los 10 y 18 años de edad y representa la principal causa de macromastia unilateral y asimetría mamaria en adolescentes^{1,4,5}.

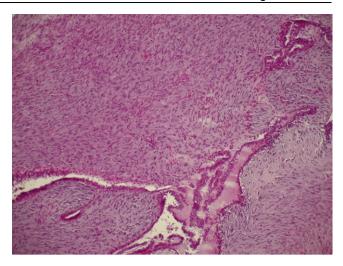


Figura 4 Corte histológico de tumoración fibroepitelial con estroma altamente celular, moderada atipia y 10 mitosis \times 10 campos de gran aumento. El componente epitelial no presenta alteraciones.

Parece deberse a una respuesta anormal a los estrógenos y se caracteriza por presentar un crecimiento rápido y repentino (de 2 a 5 meses) hasta alcanzar un gran tamaño (más de 5 cm de diámetro o más de 500 g de peso)². Debido a esto, en muchos casos el diagnóstico se realiza cuando el tumor presenta un gran tamaño o complicaciones como asimetría mamaria, ulceración cutánea secundaria a la presión, piel de naranja o inversión del pezón^{1,6}. El tratamiento de los FAD consiste en la enucleación del tumor, aunque en ocasiones pueden ser necesarias medidas reconstructivas en el caso del subtipo gigante. En cualquier caso, no están indicadas ni la mastectomía ni la terapia adyuvante³.

No se han documentado casos de malignización de FAD juveniles, pero es importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial con otros tipos de lesiones mamarias. Éste debe considerar procesos inflamatorios (abscesos), otras lesiones proliferativas benignas (hipertrofia virginal o juvenil, lipomas, enfermedad fibroquística, hamartomas) y, sobre todo, el tumor filodes, que puede presentar un comportamiento más agresivo^{1,3,5}.

Este último es un tumor fibroepitelial que supone el 0,3-0,9% de las neoplasias mamarias y que, aunque suele aparecer a partir de la cuarta década, en el 8% de los casos se desarrolla en mujeres menores de 20 años de edad⁷. Las características histológicas que lo diferencian de los FAD no están bien definidas, lo que provoca que en muchas ocasiones resulte muy complicado su diagnóstico diferencial, más teniendo en cuenta que su comportamiento clínico y ecográfico puede ser muy similar. La presencia de una mayor celularidad, mitosis frecuentes y la falta de una encapsulación completa favorecen el diagnóstico de tumor filodes sobre el de FAD 8. Se debe tener también en cuenta que la distinción del tumor filodes como benigno o maligno tampoco está en muchos casos claramente establecida, por lo que en muchas ocasiones se emplea el término borderline como más apropiado. Éste también resulta muy difícil de diferenciar del FAD, aunque muestra una mayor tasa de recidiva después de la escisión local, sin llegar a presentar un comportamiento verdaderamente maligno³.

La importancia de realizar un adecuado diagnóstico diferencial entre el FAD gigante y el filodes se debe a que su tratamiento quirúrgico podría ser diferente y su seguimiento ha de ser más estricto. Mientras que el primero es habitualmente enucleado con una posterior reconstrucción mamaria, algunos trabajos han recomendado que la escisión del tumor filodes se realice con un margen de ampliación de 1 cm para reducir los índices de recurrencia⁹. No obstante, otros autores defienden que en adolescentes este margen de seguridad de tejido normal debería reducirse al mínimo para asegurar la máxima conservación de la mama⁸.

El caso que presentamos puede servir de ejemplo de la gran agresividad local que pueden mostrar determinadas lesiones mamarias catalogadas como benignas y de la importancia de establecer un diagnóstico y unas indicaciones quirúrgicas lo más precisos posible. Esta trascendencia es todavía mayor si se tiene en cuenta que en muchos casos estos tumores aparecen en mujeres jóvenes con altas expectativas tanto funcionales como estéticas. Bajo estas premisas, en nuestra joven paciente, y dadas las características clínico-histológicas de la neoplasia, tratamos inicialmente de preservar la mama. En cualquier caso, el hecho de que la tercera cirugía practicada consistiera en una mastectomía subcutánea no evitó dos nuevas recurrencias tumorales y la necesidad de completar la extirpación de cualquier resto de tejido mamario. La gran agresividad local mostrada por esta neoplasia desde el momento de su aparición podría hacernos pensar que se hubiera tratado desde su inicio de un tumor filodes en lugar de un FAD juvenil, como fue establecido tras las dos primeras intervenciones. En estas dos ocasiones, el extenso infarto hemorrágico que presentaba la tumoración enmascaró con toda probabilidad la verdadera naturaleza de la lesión. El diagnóstico de tumor filodes *borderline* pudo ser realizado en las recidivas posteriores, donde los tumores extirpados, aun mostrando también extensas áreas infartadas, presentaban zonas sin infarto con características histológicas de esta entidad. Todo ello demuestra la gran dificultad que supone establecer un diagnóstico diferencial clínico e histológico entre ambas entidades.

Bibliografía

- Gobbi D, Dall'Igna P, Alaggio R, Nitti D, Cecchetto G. Giant fibroadenoma of the breast in adolescents Report of 2 cases. J Pediatr Surg. 2009;44:e39–41.
- Kuusk U. Multiple fibroadenomas in an adolescent female breast. Can J Surg. 1988;31:133-4.
- Chang DS, McGrath MH. Management of benign tumors of the adolescent breast. Plast Reconstr Surg. 2007;120:13e—9e.
- Park CA, David LR, Argenta LC. Breast asymmetry: presentation of a giant fibroadenoma. Breast J. 2006;12:451

 –61.
- Agarwal P, Sparnon AL. Benign breast lesions in adolescents girls: an overview with a case report. Pediatr Surg Int. 2005;21:381–2.
- 6. Raganoonan C, Fairbairn JK, Williams S, Hugues LE. Giant breast tumours of adolescence. Aust N Z J Surg. 1987;57:243-7.
- Da Silva NK, Brandt ML. Disorders of the breast in children and adolescents, part 2: Breast masses. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2006;19:415–8.
- 8. Neinstein LS. Breast disease in adolescents and young women. Pediatr Clin North Am. 1999;46:607—29.
- Mangi AA, Smith BL, Gadd M, Tanabe KK, Ott MJ, Souba WW. Surgical management of phyllodes tumors. Arch Surg. 1999;134: 487–92.