Notas clínicas



Hamartoma mamario

Jaime Ruiz-Tovar^a, María Eugenia Reguero-Callejas^b, Juan Ignacio Arano-Bermejo^a, Fernando González-Palacios^b y Luis Cabañas-Navarro^a

aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Resumen

El hamartoma mamario se ha considerado durante mucho tiempo como una enfermedad infradiagnosticada, pero con el aumento progresivo en la utilización de procedimientos diagnósticos en las tumoraciones mamarias (mamografía, ecografía, punción aspiración con aguja fina y biopsia con aguja gruesa) el número de casos diagnosticados ha aumentado. Los hamartomas mamarios suelen manifestarse como masas indoloras, móviles y no adheridas a piel ni a músculo. En la mamografía se suelen observar tumoraciones bien delimitadas, separadas del tejido mamario normal. Macroscópicamente son tumores bien definidos, compuestos de tejido glandular mamario de características benignas, estroma fibrosa y tejido graso en cantidades variables, en ocasiones seudoencapsulados. La correlación de las manifestaciones clínicas y las pruebas de imagen con la histología es completamente necesaria, debido a la falta de especificidad citológica y arquitectural de los hamartomas.

Este artículo describe un caso de hamartoma mamario de 11 cm de diámetro en una mujer de 46 años de edad.

Palabras clave: Hamartoma mamario. Tumor mamario benigno. Seudocápsula.

MAMMARY HAMARTOMA

For many years, mammary hamartoma was considered to be an under-diagnosed disease. However, with the increasing use of diagnostic procedures in breast tumors (mammography, ultrasound, fine needle aspiration cytology and core needle biopsy), diagnosis of this entity has increased. Mammary hamartomas normally manifest as painless, mobile, palpable lumps without adherence to skin or muscle. Mammography shows well-circumscribed tumors, separated from adjacent normal breast tissue. Macroscopically they are well-defined tumors, consisting of benian mammary glandular tissue, fibrous stroma and fat in variable proportions, sometimes with a pseudoencapulation. Because of the lack of cytological and architectural specificity of hamartomas, correlation between clinical manifestations, imaging techniques and histology is essential. This report describes a case of an 11-cm mammary hamartoma in a 46-year-old woman.

Key words: Mammary hamartoma. Benign mammary tumour. Pseudoencapsulation.

Introducción

En 1971, Arrigoni et al¹ describieron por primera vez el hamartoma mamario como una masa de bordes bien definidos y tamaño variable, compuesta por tejido glandular

Correspondencia: Dr. J. Ruiz-Tovar. Servicio de Cirugía General. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Ctra. Colmenar Km. 9,100. 28034 Madrid. España. Correo electrónico: jrtovar@wanadoo.es

Manuscrito recibido el 2-12-2004 y aceptado el 28-2-2005.

mamario, estroma fibrosa y tejido adiposo de características normales u ocasionalmente displásicos, sin poseer características neoplásicas. Muchos autores consideran el hamartoma mamario como una enfermedad poco conocida e infradiagnosticada^{2,3}. Con el aumento progresivo de la utilización de técnicas diagnósticas en el estudio de las tumoraciones mamarias, incluidas mamografía, ecografía, punción-aspiración con aguja fina (PAAF) y biopsia con aguja gruesa (BAG), ha aumentado el número de casos diagnosticados. El diagnóstico histológico de hamartoma puede pasar inadvertido si no se tienen en consideración datos clínicos y técnicas de imagen a la hora de examinar una biopsia, a causa de la falta de especifi-



Fig. 1. Imagen macroscópica de hamartoma mamario de 11cm de diámetro, rodeado por seudocápsula.

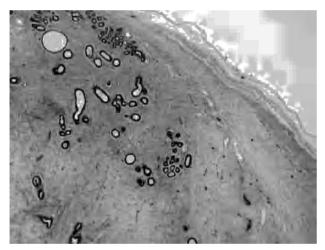


Fig. 2. Proliferación de ductos mamarios dispersos irregularmente en una estroma que alterna una apariencia laxa con otra fibrohialina. Cápsula fibrosa que delimita la lesión (H-E, 4).

cidad citológica e histológica del hamartoma⁴. Radiológicamente aparecen masas bien definidas o encapsuladas, separadas del resto del tejido mamario⁵.

Caso clínico

Mujer de 46 años, de origen latinoamericano, que presentaba una tumoración en mama derecha de 1 año de evolución, de crecimiento progresivo, y que le producía dolor intermitente que se acentuaba en los días previos a la menstruación. En la exploración física se observaba asimetría entre ambas mamas; la derecha era de mayor tamaño. En la palpación se apreciaba una tumoración de aproximadamente 10 cm de diámetro máximo, localizada en el cuadrante superoexterno de la mama derecha, y se extendía hasta la región retroareolar, bien delimitada, no adherida a planos profundos, de consistencia elástica y no dolorosa a la palpación. No se detectaron alteraciones del complejo areolapezón ni adenopatías regionales.

En la mamografía se objetivó una masa de bordes bien definidos, que ocupaba prácticamente toda la estructura glandular mamaria. La ecografía reveló una masa heterogénea con varias imágenes lacunares hipoecogénicas en su interior de 1-2 cm de diámetro, indicativas de tu-

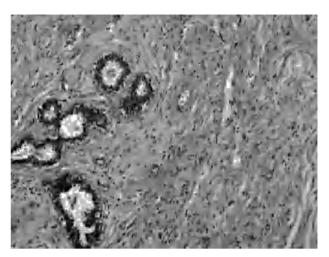


Fig. 3. Estroma de aspecto seudoangiomatoso y ocasionales haces de músculo liso (H-E, 20).

mor phyllodes, si bien la presencia de zonas radiolúcidas compatibles con tejido graso podían indicar un hamartoma. Mediante PAAF se obtuvo escasa celularidad estromal y parenquimatosa sin signos de malignidad. La BAG mostró tejido glandular mamario ductal y lobulillar sin atipias, sobre abundante estroma medianamente celular, cuya morfología podía indicar un hamartoma. Se decidió entonces extirpar la masa; mediante incisión periareolar se consiguió la enucleación completa de la tumoración.

Macroscópicamente, la masa resecada era irregularmente nodular, de 11 9 4 cm y 230 g de peso y de consistencia elástica. Aparecía recubierta por una cápsula con marcada red vascular de 0,3 cm de grosor (fig. 1). Al corte estaba constituida por tejido grisáceo con zonas de apariencia mucoide, zonas blanquecinas fibrilares y alguna formación quística llena de contenido oscuro, todo ello compatible con el diagnóstico de hamartoma mamario.

En el estudio microscópico se observaba la proliferación de ductos mamarios, en su mayoría con una disposición irregular, y muy ocasionalmente formaban lobulillos. Se entremezclan con una estroma de apariencia variable, laxa en algunas zonas, y fibrohialina en otras, a veces con aspecto seudoangiomatoso y ocasionalmente con haces musculares lisos. Periféricamente aparece muy bien delimitado y rodeado por una posible cápsula fibrosa (figs. 2 y 3).

Discusión

El hamartoma mamario es una entidad rara con una incidencia del 0,1-0,7%⁶, aunque la incidencia real es probablemente mayor^{2,3}. Hemos revisados las series más importantes de casos publicados, y ninguna excede de 35 casos. Los hamartomas mamarios se han descrito solamente en mujeres con un rango de edad entre 15 y 88 años⁷, con la misma incidencia en mamas izquierdas y derechas⁸. El tamaño de los hamartomas mamarios descritos en la bibliografía varía ampliamente, y el más frecuente es entre 2 y 4 cm. En nuestro caso, la tumoración medía 11 cm de diámetro máximo. Ohtake et al⁹ publican un caso de hamartoma mamario gigante de 20 cm en una mujer de 17 años.

Los hamartomas mamarios suelen ser tumoraciones indoloras, a diferencia del caso descrito, en que la mujer refería dolor intermitente que aumentaba en el período premenstrual. La manifestación clínica más frecuente de los hamartomas mamarios es el aumento progresivo de tamaño de una mama o una asimetría entre ambas. En

ocasiones, hamartomas de gran tamaño pueden no ser detectados en la palpación a causa de su consistencia blanda, lo que hace el diagnóstico clínico difícil, y es necesario el empleo de técnicas de imagen para llegar a un diagnóstico⁵. El papel de la PAAF y la BAG en el diagnóstico del hamartoma mamario es limitado y requiere siempre correlación clínica o radiológica para confirmarlo⁴. La imagen mamográfica suele ser típica; muestra el patrón clásico de masa ovalada o lentiforme, bien delimitada, con áreas radiolúcidas que contienen grasa, áreas más densas de tejido fibroso y elementos adenomatosos, bordes estrechos y a veces una fina cápsula. La ecografía muestra un patrón ecogénico heterogéneo y describe el desplazamiento de estructuras mamarias por la masa^{4,5}.

La histología del hamartoma está pobremente definida. Estas lesiones encapsuladas contienen elementos epiteliales (conductos y lóbulos de aspecto normal, en ocasiones con cambios quísticos o atróficos) y mesenquimales (estroma fibrosa). Es muy característica la imagen de lóbulos mamarios individuales dentro de la estroma fibrosa. El tejido adiposo es muy común dentro de la estroma, y su volumen está habitualmente en torno al 10-20%, aunque se han descrito casos con mucho mayor volumen. También se han descrito cambios seudoangiomatosos dentro de la estroma del hamartoma, como aparece en nuestro caso⁶.

La correcta identificación del hamartoma es importante, porque se han descrito casos de recurrencia e incluso de malignidad. Daya et al³ describieron 2 casos de recurrencia local tras extirpación y Coyne et al¹º presentaron un caso de hamartoma mamario en el que coexistían hiperplasia lobular atípica, carcinoma *in situ* y focos de carcinoma lobular microinvasivo. Otros cambios epiteliales descritos son metaplasia apocrina, cambios quísticos y

adenosis. Igualmente aparece en las publicaciones un pequeño número de casos que presentaban microcalcificaciones, diferenciación mioide, edema estromal y células gigantes estromales³. Ninguna de estas características es exclusiva del hamartoma mamario.

Se debe establecer siempre el diagnóstico diferencial del hamartoma con el fibroadenoma. Ambos comparten características como fibrosis de la estroma, son tumores circunscritos y presentan lóbulos, pero la falta de adherencia del hamartoma al tejido mamario circundante es la principal diferencia. De todas formas, la escisión quirúrgica completa es lo único que permite la identificación correcta de la lesión⁵.

Bibliografía

- Arrigoni MG, Dockerty MA, Judd ES. The identification and treatment of mammary hamartomas. Surg Gynecol Obstet. 1971;133: 577-82
- 2. Petrik PK. Mammary hamartoma. Am J Surg Pathol. 1987;11:234-9.
- Daya D, Trus T, D'Souza TJ, et al. Hamartoma of the breast, an underrecognized breast lesion. Am J Clin Pathol. 1995;103:685-9.
- Tse GMK, Law BKB, Ma TKF, et al. Hamartoma of the breast: a clinicopathological review. J Clin Pathol. 2002;55:951-4.
- Gogas J, Markopoulos C, Gogas H, et al. Hamartomas of the breast. Am Surg. 1994;60:447-50.
- Fisher CJ, Hanby AM, Robinson L, et al. Mammary hamartoma: review of 35 cases. Histopathology. 1992;20:99-106.
- Hessler C, Schnyder P, Ozzello L. Hamartoma of the breast: diagnostic observation of 16 cases. Radiology. 1978;126:95-8.
- Jones MW, Norris HJ, Wargotz ES. Hamartomas of the breast. Surg Gynecol Obstet. 1991;173:54-6.
- Ohtake T, Kimijima I, Fukushima T, et al. Giant mammary hamartoma diagnosed by stereomicroscopical analysis of the mammary glandular tree in an adolescent girl. Surg Today. 2001;31:433-7.
- Coyne J, Hobbs FM, Boggis C, et al. Lobular carcinoma in a mammary hamartoma. J Clin Pathol. 1992;45:936-7.