

## Mama tuberosa en el varón

### Tuberous male breast

La hernia mamaria o mama tuberosa constituye una entidad malformativa de la mama que se observa aproximadamente en 5 de cada 10.000 personas<sup>1</sup>. Afecta generalmente al sexo femenino durante la pubertad<sup>2</sup>. Son pocos los casos descritos en varones y estos se asocian a ginecomastia<sup>3,4</sup>. Se caracteriza por una protrusión patológica de la glándula mamaria en crecimiento hacia el complejo areola-pezones<sup>5</sup>. En su grado más avanzado puede ocasionar alteraciones psicológicas<sup>2</sup>. Su tratamiento es quirúrgico y supone un reto para el cirujano por las diferentes variantes patológicas y técnicas que existen<sup>6</sup>.

Se presenta un varón de 15 años con antecedentes de asma bronquial en tratamiento con broncodilatadores y sobrepeso en la infancia. El paciente consultó por crecimiento mamario bilateral de varios años de evolución que le ocasionaba graves alteraciones psicológicas y sociales. La exploración puso de manifiesto unas mamas tuberosas con desviación caudal de la areola y sin encontrarse nódulos a la palpación (fig. 1). Dada su morfología, se diagnosticó de mama tuberosa con constricción mamaria severa y mínima base de implantación. La analítica sanguínea con perfil hormonal no mostró alteraciones y la eco-mamografía evidenció tejido glandular retroareolar bilateral sin nódulos. El tratamiento quirúrgico consistió en una glandulectomía subcutánea y reducción areolar bilateral con colocación de drenajes aspirativos y sutura periareolar independiente con material monofilamento no absorbible. El paciente fue dado de alta hospitalaria a las 48 horas sin complicaciones. Los drenajes y suturas periareolares se retiraron a los 5 y 15 días de la intervención, respectivamente. El diagnóstico histológico fue de ginecomastia. Se estudió la composición del colágeno de la zona retroareolar sin encontrarse cambios. En la actualidad, el paciente se encuentra asintomático y satisfecho con el resultado estético de la cirugía (fig. 2).

La herniación de tejido mamario a través de la areola fue descrita por primera vez por Rees y Aston en 1976<sup>2</sup>. Desde entonces ha recibido diversos nombres como hernia mamaria, mama tuberosa, caprina, tubular, etc. Se trata de una deformidad habitualmente bilateral y de grado variable. Su etiología es idiopática, aunque existen varias teorías que intentan explicarla<sup>5</sup>. La más aceptada sugiere que en estos pacientes existe un anillo de constricción fibroso periareolar que origina un crecimiento vertical glandular<sup>2-4,7</sup>. Para Pacifico et al<sup>5</sup>, su causa radica en un adelgazamiento de la piel areolar con respecto a la circundante<sup>5</sup>. Incluso existen trabajos que intentan relacionarla con una alteración metabólica del tejido conjuntivo como la observada en el síndrome de Hurler-Scheie<sup>1</sup>. En el varón siempre se asocia a ginecomastia por lo que para algunos autores constituye una rara variante de esta<sup>3</sup>. El diagnóstico de la mama tuberosa es clínico mediante la inspección de una protrusión o herniación areolar en grados variables. Con frecuencia hay que realizar estudios hormonales que incluyan gonadotropinas y prolactina para descartar posibles causas endocrinas de ginecomastia. Asimismo, se deben realizar estudios de imagen con mamografía y/o ecografía para conocer mejor las dimensiones de la afección y desvelar la existencia de una posible nodularidad subyacente. En nuestro caso todos los estudios fueron negativos por lo que se estableció el diagnóstico de ginecomastia idiopática. En la actualidad no existe ninguna clasificación universal para tipificar cada grado malformativo y plantear un tratamiento en base a este<sup>5</sup>. La más utilizada es la de Von Heimburg<sup>4-6</sup> que describe cuatro subtipos según los hallazgos clínicos. Otras menos difundidas son la de Grolleau<sup>2</sup> o la clasificación de ginecomastia de Simon que incluye la hernia mamaria en el subtipo IIIb<sup>8</sup>. Recientemente, se describe una nueva clasificación en función de un índice calculado en base a las



**Figura 1 – Hernia mamaria en el varón grado IV de la clasificación de Von Heimburg.**



**Figura 2 – Resultado al vigésimo día postoperatorio.**

dimensiones de la areola y su indicación de cirugía según el valor de dicho índice<sup>5</sup>. El paciente que aquí se presenta correspondería a los tipos IV y IIb de la clasificación de Von Heimburg y Simon respectivamente.

La cirugía constituye el único tratamiento curativo posible. La primera intervención quirúrgica para tratar un caso de ginecomastia fue descrita por Aegineta<sup>3</sup>. Desde entonces, se han empleado varias técnicas de extirpación y remodelación mamaria según el grado de deformidad. Estas técnicas incluyen: glandulectomía, disrupción del teórico anillo fibroso periareolar<sup>4,7</sup>, exéresis cutánea<sup>4,5</sup>, lipoaspiración<sup>3,7,8</sup>, reposicionamiento del complejo areola-pezones<sup>3</sup>, etc. En nuestro centro tratamos la ginecomastia simple con una incisión periareolar y glandulectomía subcutánea, respetando un pequeño remanente retroareolar que evite una depresión cicatricial. En el caso que presentamos, optamos por añadir a la técnica habitual una mastoplastia circular para eliminar el exceso de piel. Pensamos, aunque nuestra experiencia es limitada, que esta técnica es reproducible y aplicable a la mayoría de hernias mamarias en el varón.

La hernia mamaria en el varón constituye una rara presentación de ginecomastia. El cirujano debe conocer las diferentes opciones técnicas para personalizar la reparación según el tipo de deformidad de cada paciente.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Barone R, Pavone P, Trifiletti RR, Parano E. Tuberous breast deformity in an adolescent girl with Hurler-Scheie syndrome. *Eur J Pediatr*. 2000;159:936-7.
2. Oroz J, Pelay MJ, Escudero FJ. Reconstrucción de la mama tuberosa. *An Sist Sanit Navar*. 2005;28:101-8.

3. Hamilton S, Gault D. The tuberous male breast. *Br J Plast Surg*. 2003;56:295-300.
4. Leffler M, Horch RE, Bach AD. Aesthetic correction of tuberous breast deformity in a male-to-female transsexual patient. *Plast Reconstr Surg*. 2007;119:1138-40.
5. Pacifico MD, Kang NV. The tuberous breast revisited. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2007;60:455-64.
6. Von Heimburg D. Refined version of the tuberous breast classification. *Plast Reconstr Surg*. 2000;105:2269-70.
7. Klinger M, Caviggioli F, Villani F, Forcellini D, Klinger F. Gynecomastia and tuberous breast: assessment and surgical approach. *Aesthetic Plast Surg*. 2009;33:786-7.
8. Cannistra C, Piedimonte A, Albonico F. Surgical treatment of gynecomastia with severe ptosis: periareolar incision and dermal double areolar pedicle technique. *Aesthetic Plast Surg*. 2009;33:834-7.

Gonzalo Martín<sup>a,\*</sup>, Andrés García-Vilanova<sup>a</sup>, Ernesto Sanz<sup>b</sup>, Carlos Fuster<sup>a</sup> y José Vicente Roig<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Unidad Funcional de Mama, Servicio de Cirugía General y Digestiva, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

<sup>b</sup>Unidad Funcional de Mama, Servicio de Cirugía Plástica, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [Martin\\_martin\\_gonzalo@hotmail.com](mailto:Martin_martin_gonzalo@hotmail.com) (G. Martín).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2011 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2011.09.005

## Transformación angiomatosa nodular esclerosante del bazo (SANT). Un tumor muy infrecuente

### Sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT) of the spleen. A very uncommon tumour

La transformación angiomatosa nodular esclerosante del bazo (SANT) es una lesión vascular no neoplásica reconocida recientemente (2004) con menos de 30 casos descritos. La edad media de presentación es a los 48 años, con predisposición por el sexo femenino en relación 2:1<sup>1-4</sup>. La mayoría de los pacientes están asintomáticos y la masa esplénica se encuentra como hallazgo casual; un pequeño porcentaje de ellos presenta dolor abdominal y/o esplenomegalia raramente asociada a leucocitosis, anemia, gammapatía monoclonal y aumento de la VSG<sup>2,3,5</sup>. Se ha descrito asociada a HTA, diabetes mellitus, hipotiroidismo, hiperplasia benigna de próstata, enfermedad de Von Willebrand, leucemia linfocítica crónica, cáncer de pulmón, gastrointestinal y renal sin metástasis

esplénicas<sup>1,4</sup>. La sospecha diagnóstica la establecen las pruebas de imagen, y su confirmación se realiza a través de la anatomía patológica y el estudio inmunohistoquímico. El tratamiento debe ser siempre quirúrgico realizando una esplenectomía total que es curativa en todos los pacientes.

Presentamos el caso de una mujer de 48 años con antecedentes de HTA, que presenta dolor en hemiabdomen superior de 1 semana de evolución e hiperamilasemia, sin adenopatías ni organomegalias, siendo referida a nuestro Servicio. Se le realiza TC abdominal que describe lesión focal de 63,1 mm de diámetro de aspecto maligno, por lo que se recomienda realización de una RMN abdominal; esta evidencia una tumoración vascular primaria esplénica tipo heman-