

PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Gigantomastia gravídica asociada a tejido mamario ectópico vulvar

María Estrella Hernández Hernández ^{a,*}, Manuel Ramos Boyero ^b,
Bárbara Hernández Barreiro ^a, Josefina Andrea Basabe Picasso ^a,
José de Jesús González Aguilar ^a, María Del Pino Blanco González ^a
y Genoveva Corral de la Cruz ^a

^a Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Clínico Universitario de Salamanca, Salamanca, España

^b Servicio de Cirugía, Unidad de Patología Mamaria, Hospital Clínico Universitario de Salamanca, Salamanca, España

Recibido el 2 de mayo de 2011; aceptado el 30 de mayo de 2012

Disponible en Internet el 25 de julio de 2012

PALABRAS CLAVE

Gigantomastia;
Tejido ectópico
mamario vulvar;
Embarazo

Resumen Presentamos el caso de una mujer primigesta, con el antecedente de una mamoplastia de reducción, que desarrolló una gigantomastia asociada a tumoraciones vulvares, que resultaron ser tejido ectópico mamario.

A pesar de la baja frecuencia de esta patología, debemos conocerla por la gran repercusión que conlleva para la paciente y el equipo sanitario, con toma de decisiones importantes para la salud y, en ocasiones la vida, de la mujer y el feto.

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

KEYWORDS

Gigantomastia;
Vulvar ectopic
mammary tissue;
Pregnancy

Gestational gigantomastia associated with a vulvar ectopic mammary adenoma

Abstract We report the case of a primigravida who had previously undergone breast reduction and who developed gigantomastia associated with a vulvar adenoma, diagnosed as an ectopic mammary adenoma. Despite its low frequency, physicians should be familiar with this entity due to its major effects on the patient and health team, requiring decisions with important repercussions on the health – and sometimes life – of the woman and fetus.

© 2011 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Primigesta de 30 años de edad, que cuenta como antecedentes de interés una cirugía refractaria por miopía y una mamoplastia de reducción 3 meses antes de iniciar su embarazo, por mastalgia, varios fibroadenomas (Birads 2) y ptosis

mamaria, retirándose 1.782 g de la mama derecha y 1.100 g de la izquierda, sin complicaciones; la anatomía patológica de la pieza con fue de mastopatía fibroquística.

Acudió a las consultas extrahospitalarias de obstetricia, desde el inicio de su gestación hasta la semana 26 de amenorrea, donde fue controlada, con valores analíticos y ecográficos adecuados para su edad gestacional, pero derivada para control hospitalario, por presentar un aumento de tamaño exagerado de ambas mamas desde el primer trimestre, con

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [\(M.E. Hernández Hernández\).](mailto:estremas@terra.es)



Figura 1 Gestación 27 semanas.

trastornos tróficos dérmicos asociados a la distensión de la piel de las mismas y las cicatrices de la cirugía previa hipertrofiadas, grandes venas congestivas cruzando la glándula con aspecto inflamatorio y edematizado, con cierta discapacidad asociada, por el dolor y la prolongación axilar, que le impedía tener los brazos próximos al tórax (fig. 1). Aportaba estudio realizado en consultas privadas, con marcadores tumorales negativos, mamografía con dificultad para su interpretación, 4 PAAF con resultado de hiperplasia adiposa y mastopatía fibroquística. Previamente, en otro centro hospitalario, se realizó un drenaje quirúrgico en cada mama, obteniendo escaso material en todos ellos. Se encontraba en tratamiento con bromocriptina y amoxicilina-clavulánico desde hacía semanas.

Concomitante con el problema mamario, le aparecen 3 tumoraciones homogéneas a nivel vulvar, pediculadas, en las que se realizó una biopsia por PAAF con el resultado de tumor anexial compatible con hidradenoma papilífero. Se plantea observación ante el aspecto benigno de las mismas y el riesgo de hemorragia, solo valorando extirpación si presentaba problemas de espacio para el parto.

Ya en nuestro hospital, se repite una ecografía mamaria a las 27 semanas de gestación, solicitada por la unidad de

patología mamaria, clasificándola como Birads 4 (fig. 2): indicativa de hipertrofia del tejido glandular con imagen de lesiones sólidas dispersas, sobre todo en la mama izquierda, e importante edema generalizado.

Con 31 + 4 semanas de gestación, la paciente ingresa por insuficiencia respiratoria aguda, descartándose tromboembolismo pulmonar, con ecografía fetal, dentro de la normalidad en todos sus parámetros; se realiza maduración pulmonar fetal y hay rechazo por parte de la paciente (por «no perjudicar al feto») a iniciar tratamiento con HBPM como prevención, ni aerosolterapia para mejorar la sensación de disnea. Mejoría a la semana del ingreso y alta domiciliaria.

En la semana 34 + 2 de gestación se observa de nuevo un aumento del tamaño mamario (fig. 3), con intensas zonas dérmicas cianóticas de aspecto necrótico, empeoramiento del estado general materno, por lo que se propone finalizar la gestación. Las 3 tumoraciones vulvares también han aumentado su tamaño, siendo de unos 7-9 cm las pediculadas que salen de ambos labios mayores y de 3-4 cm la central, y hacen muy difícil intentar el parto vaginal, indicándose entonces cesárea electiva. Se realiza esta, obteniendo un recién nacido mujer de 1.900 g de peso, con un Apgar 8-9, sin complicaciones. El postoperatorio transcurrió dentro de la normalidad, tan solo precisando 2 concentrados de hematíes por anemia, previa a la intervención, que empeoró discretamente tras esta, y leve leucopenia, también vista en controles previos. Siguió tratamiento con bromocriptina para inhibir la lactancia.

Durante el puerperio, es remitida a consultas de Reumatología, por encontrarse anticuerpo lúpico positivo y esclerosis severa, sin encontrarle enfermedad reumática ni autoinmunitaria en ese momento. En consulta de Endocrinología, se descartan hiperprolactinemia y otros trastornos endocrinos.

A los 8 meses del parto, es intervenida en régimen de cirugía mayor ambulatoria para la extirpación de las lesiones vulvares que, aunque disminuidas de tamaño, persisten, de forma péndula una en cada labio mayor, realizándose la extirpación de estas con rebanado, sutura hemostática y aproximación de los bordes de la base, sin complicaciones. Se decide no extirpar otra pequeña tumoración adherida a la zona de clítoris, valorando su aspecto de benignidad y la localización difícil para su exéresis, además de su reducido tamaño, por el que no

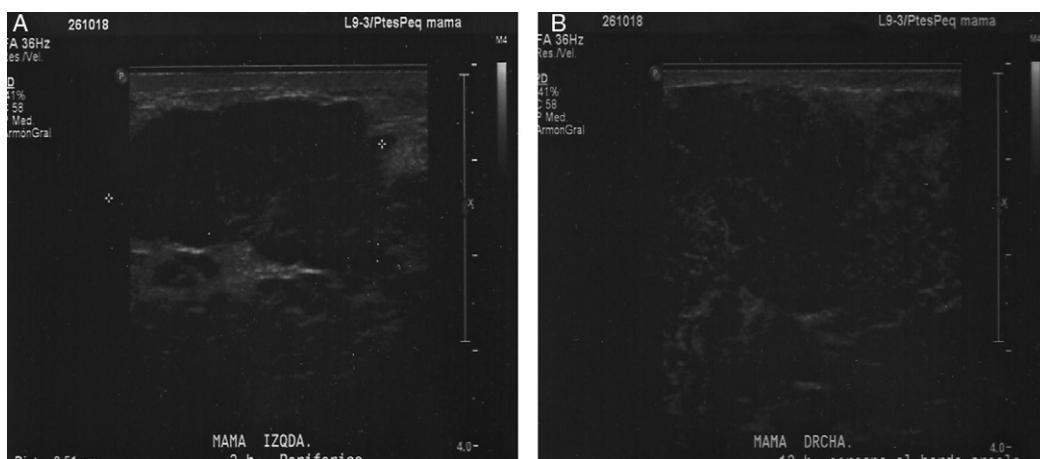


Figura 2 (A y B)Ecografía mamaria semana 27.



Figura 3 Gestación 34 semanas.



Figura 4 Durante puerperio.

planteaba problemas a la paciente. La anatomía patológica de las lesiones extirpadas recibida en su visita de control a los 7 días de la intervención fue compatible con tejido mamario ectópico, con hiperplasia fibroadenoide. Presentaba un excelente resultado estético y funcional de las cicatrices vulvares.

El tejido mamario (fig. 4) había reducido de manera importante su volumen, observándose un importante exceso de piel, con zonas cicatriciales, areola muy grande, por lo que se le propone la realización de una mastectomía bilateral simple más reconstrucción con injerto del complejo areola-pezón, por parte de la unidad de Cirugía Plástica de nuestro complejo hospitalario. La paciente ha retrasado la realización hasta la fecha de redacción de este texto, valorando la posibilidad de consultar una segunda opinión.

Discusión

La gigantomastia o hipertrofia mamaria masiva es una rara entidad de etiología desconocida, caracterizada por el

agrandamiento difuso, masivo e incapacitante de las mamas, que lleva asociados fenómenos de necrosis focal, úlceras, infecciones o sangrados¹, con elevada morbimortalidad, comprometiendo en ocasiones la vida de la madre y del hijo, con gran repercusión en la paciente, la familia y el equipo sanitario por la inexperiencia que tenemos ante el cuadro clínico, su seguimiento y la terapia adecuada. La forma más frecuente de presentación es la virginal, que acontece durante la adolescencia, y de manera más rara la gravídica, como el caso que nos ocupa. En una revisión realizada en 2008 de 115 casos publicados², 41 se produjeron durante el embarazo, 57 virginales, 13 idiopáticos y 4 secundarios a ingesta de drogas (D-penicilamina, bucilamina).

Desde 1648, cuando se publicó el primer caso en una mujer gestante¹, hasta hoy, menos de 100 han sido descritos en la literatura, por lo que nos faltan muchos datos por conocer, como la verdadera incidencia (1 de cada 28.000-100.000 gestaciones³) o los factores de riesgo implicados. La mayoría eran mujeres multíparas, con gestaciones previas normales, pero en algunos, entre ellos el nuestro, era su primera gestación⁴. La recurrencia en gestaciones posteriores, cuando se realiza tratamiento conservador, está asegurada. El antecedente de una mamoplastia reductora que tenía nuestra paciente también se describe en otros casos publicados⁵. No se ha encontrado relación con el sexo fetal ni con la edad materna, y si una discreta mayor afectación en la raza caucásica frente a la afroamericana (9:4).

En cuanto a la patogénesis, existen numerosas teorías y ninguna totalmente aceptada. Una de ellas es la hipersensibilidad en exceso a estímulos hormonales¹, sobre todo a la prolactina en los órganos diana, con niveles normales en repetidas analíticas en todos los casos, pero con respuesta al tratamiento con bromocriptina, presentando detención del crecimiento con leve regresión en algunas ocasiones. Se han usado otras medidas farmacológicas sin resultados (testosterona, tamoxifeno, estrógenos, hidrocortisona...). Otra teoría se inclina por la existencia de un problema de autoinmunidad, a la vista de la asociación de algunos de los casos con enfermedades como la miastenia gravis⁶, el lupus eritematoso sistémico, el seudohiperparatiroidismo y los linfomas.

El tratamiento médico utilizado habitualmente, con bromocriptina, antibiótico profiláctico por el riesgo de sobreinfección⁷ y corticoides, para mejorar algo la congestión y la ventilación de muchas de estas pacientes, consigue evitar la cirugía hasta en el 40% de los casos⁸ durante la gestación. Pero algunos autores recomiendan la cirugía como primera opción para evitar complicaciones, a pesar de dar lugar a un parto prematuro hasta en el 30% de los casos.

La intervención quirúrgica, en algunas circunstancias, debe realizarse de manera urgente, cuando la progresión es rápida, no responde al tratamiento médico o las complicaciones comprometen la salud de la paciente o del feto, pero pocos autores la defienden como primera opción. En la actualidad, se piensa que es mejor posponer la cirugía unos meses tras el parto⁸, porque la morbilidad disminuye y es frecuente la involución espontánea, aunque parcial. La técnica de elección es la mastectomía simple con reconstrucción protésica con injerto libre del complejo areola pezón. No es aconsejable⁶ la mamoplastia reductora, por el riesgo de recidiva en próximos embarazos y la dificultad con la que se controla el sangrado del tejido hipertrófico.

La asociación con hipertrofia del tejido ectópico que se ha encontrado en nuestra paciente, ya se ha descrito en otras ocasiones en localización axilar⁹ y tan solo en un caso vulvar⁸. El tejido ectópico mamario se presenta en el 0,4-6% de las mujeres a lo largo de «la línea de la leche» embrionaria⁸, desde la axila, más frecuente, hasta la región inguinal, aunque también se describen algunos casos fuera de esta localización. Están presentes desde el nacimiento, pero no se hacen evidentes hasta la pubertad, el embarazo o la lactancia. Existen diferentes presentaciones de esta entidad, con clasificaciones según tengan o no pezón, areola y tejido mamario, siendo nuestro caso tejido mamario ectópico sin areola ni pezón¹⁰. Este tejido está sometido a las mismas influencias que la mama normal, por lo que puede también sufrir las mismas alteraciones y transformaciones malignas, que hay que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial¹¹. Sin embargo, la extirpación quirúrgica profiláctica no está recomendada actualmente¹², por lo que, en nuestro caso, se decide someter a observación la lesión residual, además por su difícil localización para una extirpación sin secuelas.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Ivette Marino Romero- Pérez MD, Dairo Salazar MD, Alvaro Monterroso-Castro MD. Macroplastia gestacional: entidad poco frecuente. *Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología*. 2007;58:249–53.
2. Dancey A, Khan M, Dawson J, Peart F. Gigantomastia a classification and review of the literature. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2008;61:493–502.
3. Antevski BM, Smilevski DA, Stojovski MZ, Filipovski VA, Banev SG. Extreme gigantomastia in pregnancy:case report and review of literature. *Arch Gynecol Obstet*. 2007;275:149–53.
4. Corraliza Galán V, Serrano Antón A, Ortega Abad V, López Galián J, Aguaron de la Cruz A. Gigantomastia durante el embarazo. *Prog Obstet Ginecol*. 2006;49:532–6.
5. Del Castillo R, Montura A, Garello N, De la Rosa A, Clavijo J. Gigantomastia en embarazo. *Rev Argent Mastología*. 1993;12: 223–9.
6. Antevski B, Jovkovski O, Filipovski V, Banev S. Extreme gigantomastia in pregnancy: case report, my experience with two cases in last 5 years. *Arch Gynecol Obstet*. 2011;284:575–8.
7. Wolf V, Pauznaer D. Gigantomastia complicating pregnancy: case report and review of the literature. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 1995;74:159–63.
8. Scarabin C, Koskas M, Boernes M, Azria E, Luton D. Gigantomastia and vulvar lactating adenoma in patient with myasthenia during pregnancy. *Am J Obstet Gynecol*. 2010;203:e5–8.
9. Lokuhetty MD, Saparamadu PA, Al-Sajee DM, Al-Ajmi R. Gigantomastia in pregnancy with accessory axillary mass masquerading as inflammatory carcinoma. *Diagn Cytopathol*. 2011;39:141–3.
10. Grossl NA. Supranumerary breast tissue: historical perspectives and clinical features. *South Med J*. 2000;93:29–32.
11. Lucas Jr EW, Branton P, Mecklenburg FE, Moaward GN. Ectopic breast fibroadenomas of the vulva. *Obstet Gynecol*. 2009;114: 460–2.
12. Farcy DA, Rabinowitz D, Marshall M. Ectopic breast tissue in a lactating young woman. *J Emerg Med*. 2011;41:627–9.