

CASO CLÍNICO

Hiperplasia estromal pseudoangiomatosa. Una lesión de la mama infrecuente y de presentación variable



Rafael Penalba Palmí*, Sheila del Pino Cedenilla, Andrea Boscà Robledo, Nuria García del Olmo, Elena Añón Iranzo, José Antonio Torró Richart y Javier Aguiló Lucía

Servicio de Cirugía, Unidad de Mama, Hospital Lluís Alcanyis, Xàtiva, Valencia, España

Recibido el 10 de enero de 2017; aceptado el 8 de marzo de 2017

Disponible en Internet el 2 de mayo de 2017

PALABRAS CLAVE

Hiperplasia estromal pseudoangiomatosa; hiperplasia estromal pseudoangiomatosa; Mama; Tumor mamario

Resumen La hiperplasia estromal pseudoangiomatosa es una lesión mamaria poco frecuente y de carácter benigno. Se caracteriza por un sobrecrecimiento de tejido conectivo fibroso que produce numerosos espacios que semejan estructuras vasculares.

Generalmente afecta a mujeres en edad reproductiva, aunque se ha descrito en pacientes de edades comprendidas entre los 12 y los 75 años.

Puede presentarse bien como un hallazgo incidental en el estudio histológico tras una cirugía por patología benigna o maligna, bien como una tumoración mamaria indolora, simulando un fibroadenoma, o bien como una gigantomastia o deformidad que se hace más evidente al tener en cuenta la mama contralateral.

La biopsia percutánea guiada por ecografía permite detectar la naturaleza de la lesión con certeza y descartar patología maligna, como el angiosarcoma de bajo grado.

El tratamiento es quirúrgico y abarca tanto la exéresis quirúrgica de la lesión como la mastectomía con reconstrucción protésica.

Se describe una serie de 3 casos con diferente presentación clínica y tratamiento. El primer caso fue un hallazgo radiológico e histopatológico relacionado con una deformidad y asimetría mamarias, mientras que los 2 últimos casos se manifestaron como una tumoración mamaria palpable, única e indolora.

© 2017 SESPM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Pseudoangiomatous stromal hyperplasia; Pseudoangiomatous stromal hyperplasia;

Pseudoangiomatous stromal hyperplasia. A rare breast lesion with variable presentation

Abstract Pseudoangiomatous stromal hyperplasia is a rare benign mammary lesion. It is characterised by an overgrowth of fibrous connective tissue that produces numerous spaces

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: penalbarafael@gmail.com (R. Penalba Palmí).

Breast;
Breast tumour

resembling vascular structures. This lesion usually affects women of reproductive age but has been described in patients aged between 12 and 75 years. It may appear as an incidental finding in histological analysis after surgery for benign or malignant disease, either as a painless breast tumour, simulating a fibroadenoma, or as a gigantomastia or deformity that becomes more evident on comparison with the contralateral breast. Percutaneous ultrasound-guided biopsy allows definitive identification of the type of lesion and exclusion of malignant disease, such as low-grade angiosarcoma. Treatment is surgical and includes both surgical removal of the lesion and mastectomy with prosthetic reconstruction. We describe a series of three cases with different clinical presentations and treatment. The first case was a radiological and histopathological finding related to a breast deformity and asymmetry, while the remaining two cases presented as a palpable, single and painless breast tumour.

© 2017 SESPM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La hiperplasia estromal pseudoangiomatosa (HEPA) es una lesión proliferativa benigna de la mama muy poco frecuente, con sólo 150 casos descritos¹. Es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de los tumores de mama porque puede presentarse como una masa o como un aumento difuso de la glándula, circunstancia que dificulta su detección. Se presentan tres casos de HEPA en la mama de pacientes atendidas en nuestro servicio con presentaciones clínicas distintas.

Caso clínico

Caso 1

Mujer de 13 años que consultó por dorsalgia asociada a mama voluminosa. La exploración física reveló una importante asimetría mamaria a expensas de una llamativa gigantomastia derecha con gran ptosis, deformidad y desplazamiento

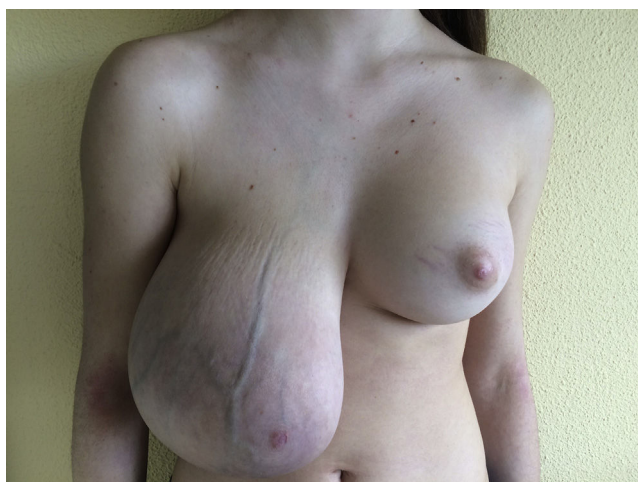


Figura 1 Gigantomastia derecha (asimetría mamaria) en HEPA difusa.

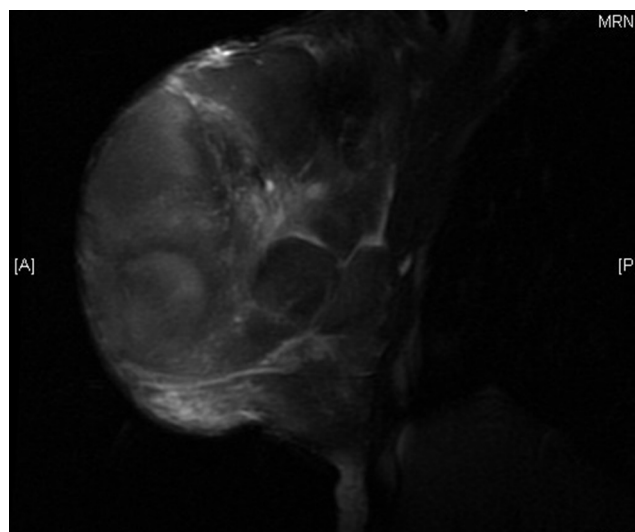


Figura 2 RM: lesión polilobulada formada por quistes en HEPA tumoral.

del complejo areola-pezones (CAP) (fig. 1). La mamografía informó una densidad completa en la mama patológica y la resonancia magnética (RM) una alteración de señal con ocupación total de la mama, con contornos lobulados y cambios quísticos-necróticos (fig. 2). La anatomía patológica objetivó HEPA difusa sin atipias. Se indicó una mastectomía subcutánea derecha y reconstrucción inmediata con colocación de prótesis retropectoral y del CAP con tejido autólogo, consiguiendo una reducción del volumen mamario derecho, buen resultado estético y simetría que se mantienen 2 años después.

Caso 2

Mujer de 54 años que consultó por una tumoración en mama derecha de 6 meses de evolución. En la exploración física se apreciaba un nódulo duro e irregular de 1-2 cm en línea intercuadrántica superior. Tanto en la ecografía como en la mamografía aparecía un nódulo redondeado indicativo

de fibroadenoma, que había aumentado respecto a estudios previos. Se realizó una cirugía conservadora, siendo el informe anatomopatológico de HEPA. No ha presentado recidiva.

Caso 3

Mujer de 45 años que consultó por tumoración mamaria derecha palpable, la línea intercuadrántica superior, de 5 cm, no pétreo. La mamografía reveló microcalcificaciones benignas y la ecografía, múltiples lesiones quísticas con alteración estructural. La RM objetivó un quiste y, adyacente a él, una lesión seudonodular bilobulada. Se realizó una mastectomía subcutánea con reconstrucción inmediata protésica de la mama derecha con pexia contralateral. La anatomía patológica informó de HEPA. Ha presentado buen resultado estético sin recidiva, estando pendiente de simetrización contralateral.

Discusión

La HEPA es un tumor que pertenece a las lesiones estromales de la mama debido a una proliferación mesenquimatosa benigna. La etiología es desconocida y se postula la estimulación hormonal como causa para la proliferación de miofibroblastos de forma aberrante², siendo más frecuente en mujeres pre y perimenopáusicas. Parece constatar que la progesterona es la principal hormona implicada en este estímulo, de ahí su rareza en mujeres mayores de 50 años, salvo por terapia hormonal sustitutiva³⁻⁵. Suele ser negativa para receptores estrogénicos. Se caracteriza por su unilateralidad y hasta en un 60% existe multifocalidad, aunque se ha descrito algún caso de bilateralidad⁶. Es rara en hombres y solo asociada a ginecomastia³. Se ha descrito un único caso de afectación axilar¹.

Es frecuente el hallazgo incidental en mamografías (23,8%). Ocasionalmente, se presenta en la premenopausia como nódulo palpable, móvil, indoloro y único, similar al segundo caso. Otras veces es múltiple, como el caso 3, pasando a denominarse *HEPA tumoral*. En raras ocasiones, como el caso 1, se manifiesta como un proceso difuso (6%)⁷, causando aumento unilateral de la mama sin masa evidente, con deformidad y asimetría respecto a la mama contralateral, pudiendo experimentar un rápido crecimiento^{2,3}.

Respecto al diagnóstico, la ecografía muestra una masa sólida, generalmente hipoeoica, con área central hiperecoica y sin sombra acústica; la RM dinámica es útil para determinar su benignidad⁸.

La punción biopsia percutánea con aguja gruesa diagnóstica la HEPA^{2,8}. La macroscopia muestra una lesión bien delimitada, no encapsulada y de consistencia firme y coloración blanquecina, rosada o amarillenta, no siendo comunes los cambios necróticos o hemorrágicos. Histológicamente, se caracteriza por una proliferación benigna del tejido conectivo del estroma interlobulillar⁴ y, específicamente, por sobrecrecimiento de miofibroblastos, que separan lóbulos y conductos, produciendo numerosos espacios anastomosados que semejan estructuras vasculares^{5,6} (fig. 3). El diagnóstico diferencial debe hacerse con el angiosarcoma de bajo grado, fibroadenoma y tumor phyllodes, todos ellos tumores del

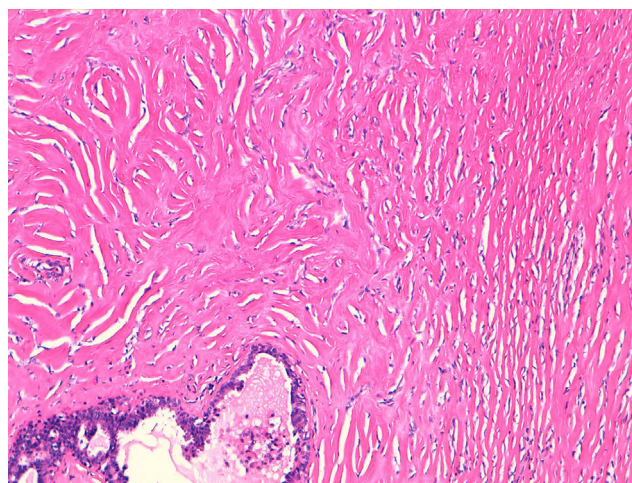


Figura 3 Proliferación estromal (hendiduras que imitan vasos).

estroma mamario. En la inmunohistoquímica hay positividad para CD34, vimentina, desmina, actina, bcl-2 y receptores de estrógenos y progesterona³.

Para completar el diagnóstico es útil la mamografía, que revela una masa oval no calcificada, si se trata de *HEPA tumoral*, o una densidad focal asimétrica si es *HEPA difusa*.

El tratamiento para las *HEPA tumorales* es la exéresis quirúrgica, presentado en el caso 2; no obstante, otra opción es el seguimiento radiológico cada 6 meses, si se dispone de diagnóstico histológico mediante biopsia con aguja gruesa y el estudio radiológico no sea de sospecha⁵.

La mastectomía también es una opción en los casos de gigantomastia y asimetrías por razones estéticas, tal y como consideramos en el caso 1 por ser una lesión difusa, con ocupación total de la mama y deformante. También se considera la mastectomía para controlar una recurrencia nodular múltiple, como en el caso 3, cuya relación tamaño tumoral-mamario por varias lesiones no permitiría un buen resultado estético con tumorectomía. La mamoplastia de reducción o la mastectomía bilateral con reconstrucción inmediata están indicadas en los tumores difusos bilaterales.

No existe un tratamiento médico establecido, aunque se ha publicado a una paciente de 39 años con tumoración bilateral de HEPA tratada satisfactoriamente tras 6 meses de hormonoterapia con tamoxifeno, siendo una terapia experimental^{5,7}.

Su pronóstico es bueno, a pesar de tener recidivas entre un 15 y un 22% de los casos, asociadas a una exéresis incompleta. De ahí que la resección en el caso 2 fuese con márgenes amplios. Además, no se asocia a un incremento del riesgo de carcinoma de mama, sino que parece incluso menor⁵. Sin embargo, Moreno et al. publican que existe una dudosa asociación a lesiones infiltrantes, por lo que hay que tener precaución en el momento de proponer una actitud expectante en lugar de exéresis⁵.

Como conclusión, aunque se puede hacer un seguimiento a corto plazo, el tratamiento más aconsejable es la cirugía, individualizando cada caso. Por su rareza, es necesaria la participación multidisciplinar de radiólogos, cirujanos y patólogos.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Vega RM, Pechman D, Ergonul B, Gómez C, Moller MG. Bilateral pseudoangiomatous stromal hiperplasia tumors in axillary male gynecomastia: report of a case. *Surg Today*. 2015;45:105–9.
2. Dai H, Connor C, Cui W, Gatewood J, Fan F. Bilateral diffuse tumorous pseudoangiomatous stromal hyperplasia: A case of bilateral mastectomy in a 29-year-old woman. *Case Rep Pathol*. 2014;2014:4 [Article ID 250608].
3. Bowman E, Oprea G, Okoli J, Gundry K, Rizzo M, Gabram-Mendola S, et al. Pseudoangiomatous stromal hyperplasia (PASH) of the breast a series of 24 patients. *Breast J*. 2012;18:242–7.
4. Kumar V, Abbas AK, Fausto N. Robbins y Cotran. *Patología estructural y funcional*. Madrid: Elsevier; 2006.
5. Moreno J, Lobato JL, Arriba T, Ajuriagogeaskoa S, Dehesa T, Gorriño O, et al. Hiperplasia estromal pseudoangiomatosa de la mama (HEPA) estudio clínico, radiológico y patológico de 4 casos. *Clin Invest Gin Obst*. 2012;39:253–9.
6. Machado M, Garzón A, Muñoz V, Flores Turk MG. Hiperplasia estromal pseudoangiomatosa de la mama (PASH) presentación de dos casos. *Rev Argent Radiol*. 2009;73:433–6 [Internet] Dic [consultado 16 Dic 2016]. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1852-99922009000400007&lng=es.
7. Vasconcelos I, Pérez CM, Günzel S, Schoenegg W. Multifocal tumorous pseudoangiomatous stromal hiperplasia presenting as asymmetric bilateral breast enlargement. *Geburtshilfe Frauenheilkd*. 2015;75:183–7.
8. Solomou E, Kraniotis P, Patriarcheas G. A case of a giant pseudoangiomatous stromal hiperplasia of the breast magnetic resonance imaging findings. *Rare Tumors*. 2012;4:1–5 [Internet] [consultado 19 Abr 2012]. Disponible en: <http://www.pagepress.org/journals/index.php/rt/article/view/rt.2012.e23>.