



PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



PROTOCOLOS SEGO

Patología mamaria en la adolescencia (actualizado febrero del 2013)



Breast disease in adolescence (updated February 2013)

Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia

Desarrollo mamario

Desarrollo embriológico

En el embrión humano se produce, hacia el final de la 5.^a semana, un engrosamiento del ectodermo (cresta) a ambos lados de la línea media frontal. La cresta es visible hacia la 6.^a semana. Poco después, hacia la semana 10, se producirá la regresión, a excepción de los esbozos de la región del tórax. Durante esta época se produce una migración de las células del ectodermo en forma de pequeñas masas epiteliales denominados esbozos de las glándulas mamarias. De los esbozos ectodérmicos se producen protuberancias que penetran en el interior del mesodermo, entre las semanas 10-20. Estas se moldean en unos 20 conductos que siguen penetrando en el mesodermo. Al mismo tiempo, células de la cresta neural emigran para formar la futura aréola y el pezón.

Hacia el 7.^o mes de gestación los conductos que han penetrado en el mesodermo se tunelizan y dan lugar a los conductos mamarios. Las células se han diferenciado para formar glándulas exocrinas o conductos. El tejido conjuntivo se desarrolla en la superficie y da lugar al pezón.

Al nacimiento, la mama está formada por pezón, aréola y conductos mamarios con células glandulares que forman acinos en los extremos, pero sin un desarrollo completo. Se puede observar una tumefacción de la glándula acompañada a veces de secreción, pero que regresa espontáneamente a las 2-3 semanas de vida.

Desarrollo infantil

La glándula permanece inalterable hasta que aparece el estímulo de hormonas, como los estrógenos y la progesterona. El primero provocará el aumento del tejido ductal y del estroma. La progesterona actuará en el desarrollo de la zona lóbulo-alveolar, provocando la diferenciación secretora de conductos y acinos.

Para valorar el desarrollo de la mama en la infancia se utiliza la clasificación por estadios de Tanner (1962), que ordena de manera progresiva los cambios fisiológicos de mama, vello y menarquía. Para la mama, la clasificación se refleja en la [tabla 1](#).

Exploración mamaria

Se basa en la aplicación de las técnicas de exploración habituales, pero adecuándolas a la edad de la paciente. Se utilizará:

- *Inspección*: es, junto a la palpación, el mejor método de exploración en la infancia. Se describirá el estadio de Tanner de la paciente.
- *Palpación*: se debe explorar toda la mama, de manera sistemática en todos los cuadrantes, así como la aréola, el pezón y las áreas ganglionares regionales. Posteriormente, en las mamas desarrolladas, buscaremos la presencia de secreción mediante una leve presión de los pezones. En caso de aparecer, se realizará una citología de la muestra obtenida.
- *Métodos diagnósticos*: se pueden utilizar los métodos diagnósticos utilizados en la edad adulta pero con diferentes preferencias. El primer método a utilizar será la ecografía y, eventualmente, la punción dirigida con

Correo electrónico: sego@sego.es.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.pog.2014.03.003>

0304-5013/© 2014 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Tabla 1 Clasificación de Tanner del desarrollo mamario

Estadio I	Estado puberal. El pezón aumenta y se vuelve prominente
Estadio II	Elevación de la mama con incremento del tejido celular subcutáneo. Aumento de tamaño y pigmentación de las aréolas. Aparece un botón glandular
Estadio III	Glándula más voluminosa con protrusión de pezón
Estadio IV	Mayor volumen mamario. Elevación de la aréola con edema. Presencia de glándulas de Montgomery
Estadio V	Mama adulta. Pezón prominente y eréctil. Disminución del abombamiento areolar

aguja fina. En mamas desarrolladas, y tan solo en casos seleccionados, utilizaremos la mamografía convencional.

Anomalías en patología mamaria infanto-juvenil

Utilizamos la clasificación de Fernández-Cid (1989), con alguna modificación:

Trastornos del desarrollo

Alteraciones del número

Por exceso del número de mamas (mamas supernumerarias): serán «mamas accesorias», cuando el tejido se encuentra en la cresta mamaria; «mamas ectópicas», cuando se encuentran en la vecindad de la cresta, o «mamas aberrantes», cuando están alejadas de la cresta mamaria. El tratamiento será quirúrgico en la edad adulta, sobre todo en los casos de mamas aberrantes y ectópica.

Por exceso del número de pezones (pezones supernumerarios): los «pezones accesorios» se encuentran situados en la aréola; los «pezones ectópicos» estarán cerca de la aréola y los «pezones aberrantes» se localizan lejos de la aréola. El tratamiento es, si se requiere por motivos estéticos, la cirugía.

Por defecto en el número de mamas: la agenesia mamaria, en la que faltan todos los componentes de la mama. Puede acompañarse de la falta de desarrollo del músculo pectoral (síndrome de Poland). En caso de ser bilateral, deberá realizarse un estudio de cromosomas sexuales y una analítica hormonal. El tratamiento es la cirugía plástica individualizada.

Por defecto del complejo aréola-pezón: se denomina atelia a la falta de aréola y pezón, y agenesia areolar a la falta de aréola en presencia de pezón. Ambas situaciones pueden ser tratadas mediante cirugía plástica por motivos estéticos. Es recomendable esperar al total desarrollo mamario.

Alteraciones del tamaño mamario

Por exceso del tamaño de las mamas: se denomina macromastia. El tratamiento es la reducción mamaria quirúrgica en

caso necesario y preferentemente a partir de los 18 años de edad. Es conveniente realizar previamente a la cirugía un estudio de imagen completo de ambas mamas.

Por exceso del tamaño de los pezones: la macrotelia puede ser reparada, por motivos estéticos, mediante cirugía.

Por exceso del tamaño de las aréolas: cuando la aréola recubre gran parte de la mama puede dar lugar a mamas tuberosas que frecuentemente requieren reparación estética.

Por defecto del tamaño de las mamas: la hipoplasia mamaria puede ser de origen genético, hormonal, iatrogénico o idiopático. Es, por lo tanto, necesario un estudio completo de la paciente antes de proceder a su eventual corrección estética mediante prótesis. Este tratamiento no es conveniente realizarlo antes de los 18 años.

Por defecto del tamaño del complejo aréola-pezón: la microtelia o la microaréola son defectos raros y que, salvo excepciones de anomalías cromosómicas con múltiples defectos, no suelen representar grandes problemas.

Asimetrías mamarias

La simetría mamaria no debe ser valorada en la infancia hasta el desarrollo completo de la mama. Por lo tanto, se debe retrasar la corrección plástica a los 18 años de edad.

Trastornos funcionales

Tumefacción del recién nacido: aumento de volumen mamario uni o bilateral en el recién nacido, con mejora espontánea, no más allá del mes del nacimiento. No requiere tratamiento y no es conveniente la manipulación quirúrgica.

Telarquia precoz: desarrollo del botón glandular antes de los 8 años. Puede ser secundario a un trastorno endocrino que provoque pubertad precoz o bien a una pseudopubertad precoz por efecto de estrógenos tumorales o exógenos.

Ingurgitación dolorosa de la pubertad: proceso fisiológico en el que aparece una congestión molesta de las mamas. No requiere tratamientos generales. Tan solo pueden ser necesarios tratamientos antiinflamatorios locales.

Mastodinia: dolor mamario relacionado con la menstruación. La etiología es compleja y probablemente multifactorial. Puede mejorar con medidas higiénicas y, en ocasiones, pueden necesitarse tratamientos locales con progesterona o tratamientos generales.

Galactorrea: derrame pluriorificial bilateral de leche. Está relacionada con muchas causas, entre ellas la ingesta de medicaciones, trastornos hipotalámicos, trastornos endocrinos, etc. Ante una galactorrea es importante la anamnesis. Podemos realizar un estudio de prolactina y de otras hormonas, como las tiroideas. Según los trastornos funcionales que provoque, será necesario o no la instauración de un tratamiento con cabergolina o bromocriptina.

Procesos inflamatorios

Mastitis: zona más o menos amplia de la mama con eritema, calor y dolor. La prueba complementaria por excelencia es la ecografía, con o sin punción para cultivo. Se trata con antibióticos y antiinflamatorios. Ocasionalmente, puede ser necesario el drenaje quirúrgico.

Galactoforitis: proceso inflamatorio localizado junto a la aréola de forma retroareolar. Requiere de tratamiento anti-biótico. En caso de aparición de una fístula, requerirá tratamiento quirúrgico amplio.

Traumatismos

Suelen provocar equimosis o hematoma de la mama. El tratamiento consiste en la aplicación de frío local y pomadas heparinoides. Si el hematoma está a tensión, puede requerir un drenaje quirúrgico.

Dermatosis

En la piel de la mama pueden aparecer todo tipo de afecciones cutáneas que serán tratadas específicamente.

Tumoración benigna

Fibroadenoma: es el tumor más frecuente en la adolescencia. Se diagnostica correctamente mediante ecografía y punción mamaria. Ante este diagnóstico, se puede optar por el control periódico y, ocasionalmente, si crece o presenta dolor, proceder a la exéresis quirúrgica.

Lipoma: tumoración formada por lipocitos. No requiere tratamiento salvo por cuestión estética. Se realizará entonces un tratamiento quirúrgico.

Hamartoma: tumoración formada por tejido fibroso, glandular y lipoideo. El diagnóstico se realiza mediante ecografía y punción. Se puede mantener un control y tan solo requiere tratamiento quirúrgico ante la aparición de un crecimiento.

Tumor phyllodes benigno: tumoración fibroadenomatosa con hendiduras en su interior. Son de crecimiento continuo por lo que es necesario extirparlos. Tienen mayor riesgo de recidiva local que el resto de las tumoraciones benignas.

Papiloma: es una proliferación exofítica intraductal que aparece raramente en la época infanto-juvenil. Provoca generalmente una secreción uniorificial a menudo de tipo telorragia. El diagnóstico se realiza mediante citología del derrame y ductoscopia y/o galactografía. El tratamiento debe ser quirúrgico.

Tumoración maligna

Los tumores malignos de la mama pueden ser de origen epitelial o estromal. Los primeros son los más frecuentes aunque a estas edades son excepcionales. El diagnóstico y el tratamiento son iguales que los de la mujer adulta, aunque suelen aparecer en estadios más avanzados, dado que se descubren por presentar una tumoración mamaria.

Sarcomas: los tumores estromales tienen una edad de aparición mucho más joven que los adenocarcinomas. En estos casos, la cirugía amplia es el tratamiento de elección. Las recidivas no son infrecuentes y con un incremento de agresividad, por lo que el tratamiento quirúrgico primario es fundamental. Es importante el control por imagen de los pulmones por el riesgo de metástasis.

Adenocarcinomas: hay 2 tipos histológicos, los ductales (más frecuentes) y los lobulillares. Estos últimos raramente

aparecen en adolescentes. La estrategia de tratamiento se basa en la clasificación geográfica de la UICC (TNM), la pronóstica (estadio) y la molecular. Esta última se fundamenta en el estado de factores pronóstico moleculares del tumor y en los casos de mujeres jóvenes adquiere suma importancia. Se determinan la sobreexpresión del Her2, los receptores hormonales (estrógenos y progesterona), factores de proliferación como el Ki67, etc.

Para el tratamiento se utiliza la cirugía (conservadora o radical), la quimioterapia, la radioterapia y la hormonoterapia. La cirugía suele ser más radical en pacientes muy jóvenes, dado que los tumores aparecen con tamaños considerables y con frecuencia son de localización difusa. La quimioterapia se usa o bien previamente al tratamiento quirúrgico (neoadyuvancia) o tras él. Se utilizan combinaciones de medicamentos en las que se incluyen siempre la adriamicina y el taxol. La radioterapia se administra siempre en el tratamiento conservador y, ocasionalmente, en el tratamiento radical (según el tamaño tumoral y el estado ganglionar). En los tumores con receptores hormonales positivos se administra hormonoterapia, generalmente con bloqueadores de los receptores hormonales (tamoxifeno). Se suele tratar a estas pacientes con bloqueos centrales mediante análogos de la GnRH.

La paciente muy joven probablemente deberá realizar quimioterapia y ocasionalmente hormonoterapia. En la actualidad, podemos preservar la fertilidad comprometida mediante la criopreservación de tejido ovárico y la criopreservación de ovocitos. La obtención de este material se realiza previamente al inicio del tratamiento y no lo retrasa más de 15 días.

La aparición de un cáncer en edad muy joven es un factor de alto riesgo para presentar una anomalía genética predisponente, como la mutación del BRCA-1. El porcentaje de portadoras de mutación en pacientes con un cáncer de mama antes de los 35 años es superior al del resto de las pacientes, alcanzando un 30%. Debido a esto, es importante realizar un análisis de detección, ya que las medidas preventivas y profilácticas adquieren gran importancia y pueden modificar el estatus vital de las pacientes.

Los Protocolos Asistenciales de la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia pretenden contribuir al buen quehacer profesional de todos los ginecólogos, especialmente los más alejados de los grandes hospitales y clínicas universitarias. Presentan métodos y técnicas de atención clínica aceptadas y utilizadas por especialistas en cada tema. Estos protocolos no deben interpretarse de forma rígida ni excluyente, sino que deben servir de guía para la atención individualizada a las pacientes. No agotan todas las posibilidades ni pretenden sustituir a los protocolos ya existentes en Departamentos y Servicios hospitalarios.

Bibliografía Recomendada

1. Aragón J. Patología mamaria infantojuvenil. En: Manual de salud reproductiva de la adolescencia. SEC, Whyeth; 2001.

2. Axelrod D, Smith J, Kornreich D, Grinstead E, Singh B, Cangiarella J, et al. Breast cancer in young women. *J Am Coll Surg.* 2008; 206:1193–203.
3. DeSilva NK. Plastic surgery and the adolescent breast: Preliminary patient counseling. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2010;23:184–6.
4. Diedrich K, Fauser BCJM, Devroey P, 2009 OBOTEAREWG. Cancer and fertility: Strategies to preserve fertility. *Reprod BioMed Online.* Reproductive Healthcare Ltd. 2011;22:232–48.
5. Duflos-Cohade C. Pathologie mammaire. En: Salomon Y, Thibaud E, Rappaport R, editors. *Gynécologie médico-chirurgicale de l'enfant et de l'adolescence.* Paris: Doin; 1992. p. 355–65.
6. Fallat M, Ignacio R. Breast disorders in children and adolescents. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2008;21:311–6.
7. Fernández-Cid A. Patología mamaria infanto-juvenil. Barcelona: Salvat; 1989.
8. Giménez J, Cusidó M, Fabregas R. Consenso Cáncer de mama y fertilidad. *Rev Senología Patol Mam.* 2009;22:137–43.
9. Mendez Ribas JM. Patología mamaria. En: Enfoque actual de la adolescente por el ginecólogo. Buenos Aires: Ascune Hnos; 1993: 233–44.
10. Neistein LS. Review of breast masses in adolescents. *Adolesc Pediatr Gynecol.* 1994;7:119–29.
11. Oktay K, Sönmezer M. Chemotherapy and amenorrhea: Risks and treatment options. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2008;20:408–15.
12. Parera N, Fernandez-Cid A. Patología mamaria infantojuvenil. En: *Mastología.* 2.ª ed. Barcelona: Masson; 2000: 387–97.
13. Perou CM, Sørlie T, Eisen MB, van de Rijn M, Jeffrey SS, Rees CA, et al. Molecular portraits of human breast tumours. *Nature.* 2000;406:747–52.
14. Prat A, Parker JS, Karginova O, Fan C, Livasy C, Herschkowitz JI, et al. Phenotypic and molecular characterization of the claudin-low intrinsic subtype of breast cancer. *Breast Cancer Res.* 2010; 12:R68.
15. Simmons PS. Breast Disease. En: Sanfilippo J, editor. *Pediatric and adolescent gynecology.* Philadelphia: Saunders; 1994.
16. Swain SM, Jeong J-H, Geyer CE, Costantino JP, Pajon ER, Fehrenbacher L, et al. Longer therapy, iatrogenic amenorrhea, and survival in early breast cancer. *N Engl J Med.* 2010;362: 2053–65.