

Hamartoma mamario gigante: dos casos de una entidad rara

Giant breast hamartoma: two cases of a rare entity



Gomes-Rodrigues, T.A.

Gomes-Rodrigues, T.A.*, López-Ojeda, A.**, Muñoz i Vidal, J.**, Soler-Monsó, M.T.**,
Serra-Payro, J.M.***, Guma-Martínez, A.**, Chavarría-Marín, F.**, Dewever, M. **

Resumen

El hamartoma gigante de la mama es una entidad clínico-patológica inusual que tiende a confundirse con otros tumores. A pesar del avance en las técnicas diagnósticas, su diagnóstico clínico es difícil y normalmente solo se confirma cuando se analiza toda la pieza de resección. El diagnóstico diferencial debe incluir entidades como el fibroadenoma, lipoma, tumor phyllodes y diversos tipos de carcinomas.

Presentamos 2 casos de hamartoma gigante de mama en mujeres de edad media, de los cuales uno fue tratado mediante mastectomía conservadora de complejo pezón-areola y reconstrucción con prótesis y el otro con biopsia escisional y remodelación con patrón de pexia mamaria.

Abstract

Giant hamartoma of the breast is an unusual clinicopathologic entity that tends to be mistaken with other tumours. Its clinical diagnosis is extremely difficult and, despite of the radiologic improvements, most of them are suspected and confirmed only when all specimen is studied. Its differential diagnosis includes fibroadenoma, lipoma, phyllodes tumour and various carcinomas.

We report 2 cases of giant hamartoma of the breast in middle age female patients, with surgical approach of the tumor by nipple-areola sparing mastectomy and correction of the resultant breast deformity by prosthetic reconstruction and other with excisional biopsy with mastopexy.

Palabras clave Hamartoma mamario,
Tumores mamarios.

Nivel de evidencia científica V

Key words Mammary hamartoma,
Mammary tumours.

Level of evidence V

* Médico Interno Residente.

** Facultativo Especialista de Área.

*** Jefe Clínico.

Introducción

El hamartoma mamario se define como un nódulo compuesto de cúmulos variados de células maduras y de tejidos (glandular, fibroso y graso) sin la organización estructural típica de cualquier patrón tisular mamario (1). Con frecuencia es un hallazgo en la mamografía y se cree que su verdadera incidencia es probablemente superior a la recogida en la literatura. Con la masificación del cribaje del cáncer mamario, los radiólogos son en la actualidad más susceptibles de encontrar este tipo de lesión tumoral benigna (2-6).

El hamartoma mamario es una entidad rara, benigna y de crecimiento lento. La incidencia recogida muestra que corresponde aproximadamente al 0,7-4,8% de todos los tumores benignos mamarios en la mujer (2). Suele presentarse como una tumoración mamaria indolora o como un crecimiento paulatino del pecho.

Los hamartomas mamarios aparecen de forma típica en mujeres de en torno a los 45 años de edad. Su tamaño varía ampliamente, aunque lo más frecuente según lo recogido en la literatura oscila entre un tamaño de 1 a 6 cm, con un máximo de 20 cm (3). Se consideran hamartomas gigantes cuando superan los 15 cm de diámetro. En cuanto al peso, también varía, con rango en la literatura de entre 5 a 1.500 gr. (2,3).

Presentamos nuestra experiencia con 2 casos consecutivos de hamartoma mamario gigante que destacan por sus dimensiones y dificultad de diagnóstico. Esta última, a pesar de haber llevado a cabo diferentes pruebas de estudio y haber realizado valoración en la Unidad de Patología Mamaria, ocasionó una gran ambigüedad en la planificación quirúrgica que dejó sin contemplar algunas opciones de tratamiento.

Material y Método

Caso 1. Mujer de 34 años de edad, africana, con incremento progresivo de tamaño de su mama derecha de 3 a 4 semanas de evolución. No experimentaba síntomas de inflamación o cambios en el pezón ni telorrea. No tenía antecedentes familiares de cáncer de mama, ni personales de ingesta de estrógenos exógenos.

El examen físico confirmó una considerable asimetría mamaria con una gran masa móvil, no dura, indolora, ovoide, que ocupaba casi toda la mama derecha.

No encontramos evidencia clínica o radiológica de enfermedad axilar.

La mamografía y la ecografía revelaron la presencia de una masa circunscrita de 20 cm. de diámetro, con un patrón heterogéneo diferente del resto del tejido mamario que lo rodea. La punción-aspiración con aguja fina (PAAF) y la biopsia con aguja gruesa (BAG) no revelaron ninguna evidencia de neoplasia, pero tampoco nos condujeron a ningún otro diagnóstico específico.

La orientación diagnóstica fue de posible tumor

phyllodes gigante en el contexto de un crecimiento mamario rápido (de 1 mes aproximadamente).

Debido a la relación tumor/mama superior al 80%, propusimos llevar a cabo un procedimiento ablativo con reconstrucción inmediata mediante prótesis mamaria. A través de una incisión tipo Wise practicamos mastectomía con conservación del complejo pezón-areola (CAP), dejando un espesor adecuado en los colgajos laterales de la mastectomía. Empleamos para la reconstrucción una prótesis de gel de silicona de 400 cc. de volumen, anatómica, microtexturizada y de perfil alto, que colocamos en un bolsillo subpectoral (Fig. 1).

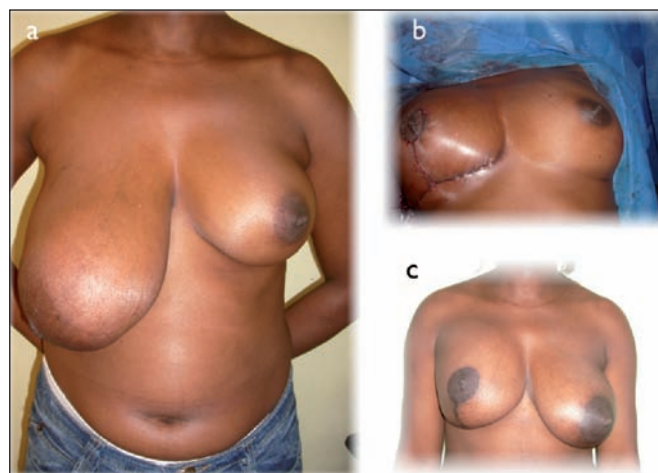


Fig. 1. A. Mujer de 34 años con aumento progresivo de volumen de la mama derecha. La exploración física demostró asimetría mamaria, palpación indolora y masa ovoide que ocupaba casi todo el seno. B. Mastectomía en patrón de Wise conservadora de complejo areola-pezón y colocación de prótesis subpectoral. C. Imagen a los 2 años postcirugía con embarazo intercurrente.

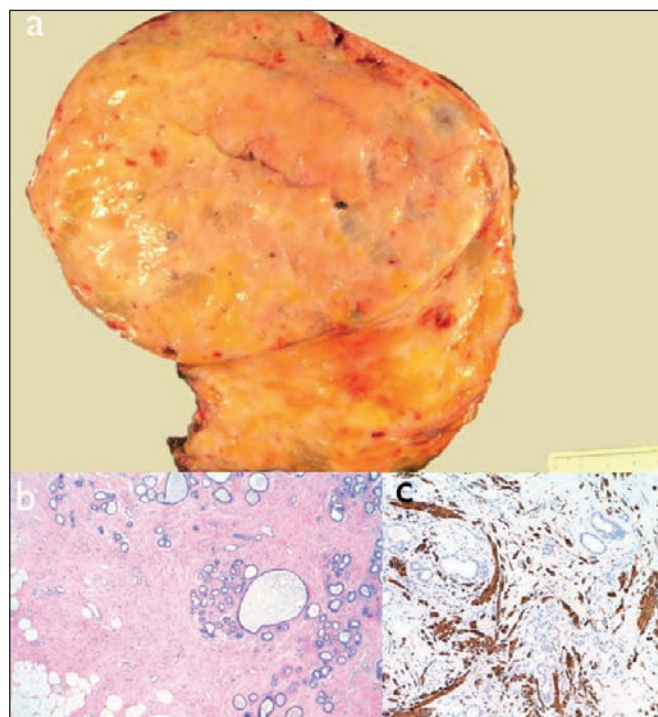


Fig. 2. A. Imagen macroscópica de la pieza de resección. Lesión bien delimitada con parénquima graso y fibroso. B. Cúmulos de lobulillos mamarios y tejido fibroadiposo (Hematoxilina-Eosina. Microscopía óptica 40x). C. Hamartoma mioide gigante con patrón mixto de tejido mamario y fibras musculares lisas (Desmina Microscopía óptica 100x).

El informe anatomopatológico de la pieza de resección tumoral informa de una masa de 200 x 150 mm. de diámetro y de 550 gr. de peso. Microscópicamente, la lesión consistía en tejido muscular fibroadiposo maduro y laxo, con focos de hiperplasia estromal pseudoangiomatosa. El parénquima mamario se entremezclaba en proporciones variables con cambios fibroquísticos y lesión columnar de celular. El diagnóstico final fue de hamartoma mioide gigante. (Fig. 2).



Fig. 3A. Mujer de 39 años de edad con asimetría mamaria por crecimiento de la mama izquierda de 1 año de evolución. Masa grande, movil y blanda en mama izquierda. B. Imagen postoperatoria : tumorectomía en patrón de Wise con pedículo súpero-medial del CAP y colgajo inferior a modo de autoprótesis.

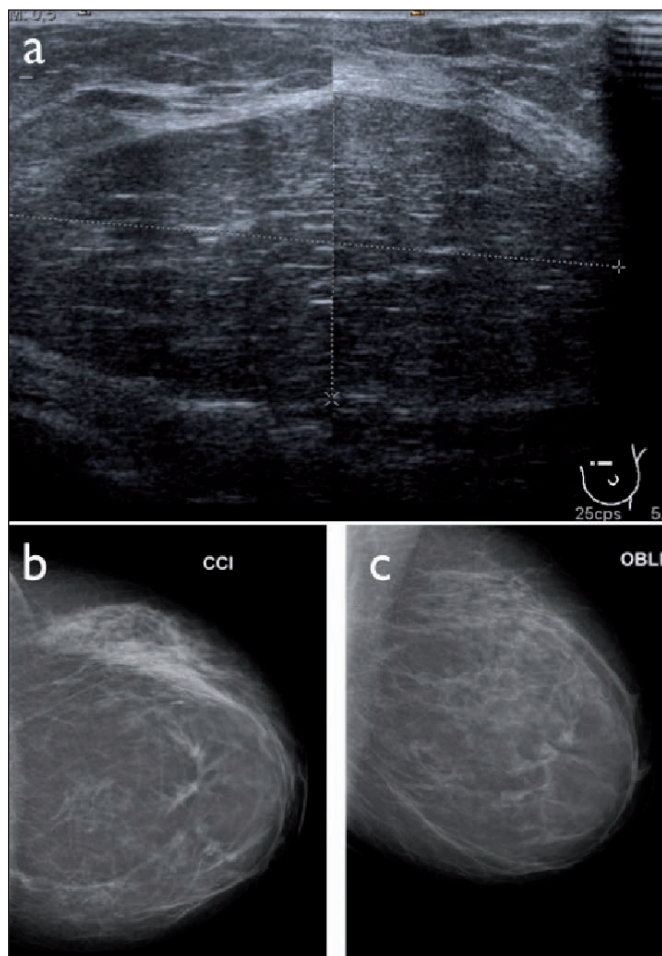


Fig. 4A. Ecografía mamaria que muestra una masa con la misma ecogenicidad de la grasa y rodeada por un fino anillo ecogénico. B. Mamografía craneocaudal y mediolateral de mama izquierda que identifica una masa de densidad grasa y con fina pseudocápsula.

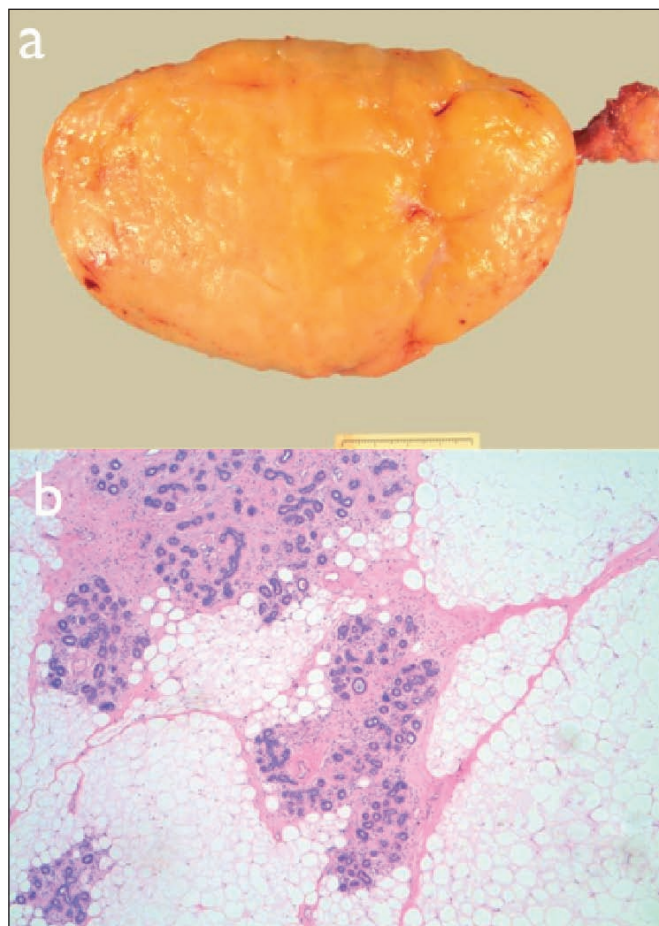


Fig. 5A. Imagen macroscópica de la pieza de resección. Tumor bien definido con tejido grasoso que se asemeja a un lipoma. B. Tejido lobulillar mamario envuelto en tejido maduro grasoso. Diagnóstico de hamartoma lipóide (Hematoxilina-Eosina. Microscopía óptica 40xs).

La paciente rechazó el procedimiento de simetrización mamaria debido a sus deseos de embarazo. A los 4 años de la primera intervención, no hemos encontrado signos de recurrencia tumoral.

Caso 2. Mujer de 39 años de edad y raza caucásica remitida a nuestro centro hospitalario por asimetría mamaria. No presenta otros síntomas aparte del aumento progresivo en 1 año de la mama izquierda. Como antecedentes personales presenta hipotiroidismo en tratamiento.

En la exploración física apreciamos una gran asimetría mamaria, con masa palpable, móvil y flexible en mama izquierda (Fig. 3). En la mamografía destaca una lesión de 18 cm. bien circunscrita, con densidad grasa, áreas dispersas de densidad de partes blandas y una fina pseudo cápsula (Fig. 4A). En la ecografía, la masa es isoecoica con el tejido grasoso adyacente y está rodeada por un anillo ecogénico delgado (Fig. 4B). La PAAF y la BAG revelaron la existencia de adipocitos normales y descartaron la presencia de células atípicas. La exploración axilar resultó anodina y el cuadro fue orientado como posible lipoma mamario gigante.

Procedimos al tratamiento quirúrgico realizando abordaje por patrón de Wise cutáneo, resección de la tumoración, colgajo superomedial del CAP y colgajo inferior dermograso bilateral a modo de autoprótesis mamaria.

La tumoración resultó ser una masa encapsulada, ovoide, de 470 gr. de peso. En el estudio anatomopatológico fue diagnosticada como hamartoma gigante (Fig. 5).

Tras 5 años de seguimiento postoperatorio, la paciente no presenta signos de recidiva tumoral.

Discusión

El hamartoma mamario es una entidad rara, benigna y de crecimiento lento. Desde 1971 (5) están publicados más de 300 casos (2, 7, 8); no obstante, de todos ellos, no más de 10 casos son de hamartoma gigante.

La presentación clínica habitual de esta entidad consiste en una tumoración indolora mamaria o en un crecimiento paulatino de una de las mamas, como sucedió en nuestro caso 2, en el que el crecimiento fue progresivo a lo largo de 1 año. Por el contrario, el rápido crecimiento de la mama en nuestro caso 1 condujo a un diagnóstico de presunción de tumor phyllodes.

La consistencia del hamartoma suele ser similar a la del resto del parénquima mamario, por lo que incluso las lesiones grandes pueden ser difíciles de delimitar por palpación (7). En nuestra experiencia, ambos casos presentaban masas tumorales blandas, móviles y con límites difíciles de precisar.

El diagnóstico prequirúrgico de hamartoma mamario es muy difícil. Los hallazgos radiológicos pueden conducir a sospechar el diagnóstico; en la mamografía, cuando se presenta una lesión bien definida por la existencia de una cápsula o de una fina pseudocápsula, ovalada y que contiene una mezcla de tejido graso y de densidad de partes blandas. En raras ocasiones se pueden apreciar calcificaciones distróficas. Cuando el hamartoma se presenta con predominio de tejido de densidad partes blandas, como sucedía en nuestro caso 1, es más difícil diferenciarlo de otras masas como el fibroadenoma o el tumor phyllodes. Cuando el tumor se manifiesta con predominio de tejido con densidad grasa, como sucedía en nuestro caso 2, el diagnóstico diferencial que debemos plantearnos es con el lipoma (9,10). A pesar de todo, es necesario contar con un radiólogo experto para diferenciar los hallazgos de un lipoma o de un fibroadenoma. En nuestros casos, y a pesar de tener un equipo de radiólogos experimentado, no sospechamos inicialmente el diagnóstico de hamartoma; esto motivó que en el caso 1 no contempláramos de inicio la cirugía conservadora.

Por otra parte, la resonancia magnética puede ofrecer evidencia adicional para llegar al diagnóstico, porque puede demostrar la presencia de grasa dentro de la lesión en las secuencias de supresión grasa y un fino anillo periférico hipointenso (8). La ecografía suele tener un papel menor en el diagnóstico del hamartoma mamario (11). El estudio cito-histológico mediante punción aspirativa con aguja fina (PAAF) y la biopsia con aguja gruesa (BAG) no especifican el diagnóstico tampoco, ya que la lesión está constituida por tejido mamario no patológico, pero

son útiles para el cribaje de malignidad (2). En la BAG, puede ser sugerente de hamartoma la presencia de lóbulos desordenados entre cúmulos de tejido adiposo, particularmente cuando se aprecia una franca delimitación entre este tejido y el resto del parénquima mamario (12).

Una buena correlación clínico-radio-patológica ayuda a presumir el diagnóstico, aunque la mayoría de las veces la conclusión no llega hasta que se ha examinado la totalidad de la pieza quirúrgica de resección, tal y como ocurrió en nuestros casos.

El hamartoma mioide y el adenolipoma son dos variantes en las que se intercala tejido muscular liso con tejido adiposo. A pesar de la ausencia de rasgos neoplásicos existen 16 casos publicados en la literatura de hamartomas asociados con carcinoma, la mayoría intraductal (11).

Las recurrencias, aunque están recogidas en la literatura, son excepcionales (13).

Destacar también que el diagnóstico de hamartoma mamario puede estar relacionado con alteraciones genéticas del tipo enfermedad de Cowden y con el embarazo o la lactancia (7).

Como características fundamentales de los casos que presentamos, destacamos que ambos fueron diagnosticados en nuestro Servicio en el periodo de 1 año, y uno de ellos, el caso 1, está en el rango de los más grandes publicados en la literatura que están en torno a los 20 cm. de diámetro como el nuestro, y tras el mayor que es de 27 cm. (3).

En cuanto a los procedimientos oncoplásticos que llevamos a cabo en nuestras pacientes, destacamos el caso 1 en el que practicamos una mastectomía conservadora del CAP dada la sospecha de tumor phyllodes, y reconstrucción protésica submuscular. La existencia de un diagnóstico confirmado de hamartoma antes de la cirugía nos hubiera permitido un abordaje conservador en lugar de la decisión por la que optamos de una técnica ablativa. En el caso 2, y con orientación diagnóstica previa sugerente de lipoma, practicamos técnicas oncoplásticas conservadoras que favorecieron un acceso fácil para resección y remodelación simultánea del parénquima remanente con recolocación del CAP.

Conclusiones

Los hamartomas mamarios gigantes representan una rara entidad cuyo diagnóstico clínico y radiológico es impreciso. La presentación habitual en forma de una gran masa mamaria debe hacernos sospechar el diagnóstico, y en ese caso, se recomienda la resección de toda la lesión tanto para establecer el diagnóstico de certeza como para descartar la coexistencia de malignidad.

A través de los casos que presentamos queremos hacer resaltar la importancia de un detallado estudio multidisciplinario orientado a identificar prequirúrgicamente la mayor parte de indicios que nos hagan pensar en esta tumoración, de cara a llevar a cabo la mejor indicación qui-

rúrgica oncoplástica. De esta forma podremos combinar una resección tumoral completa, la filiación diagnóstica exacta de la tumoración y la cirugía menos agresiva para las pacientes.

Dirección del autor

Dr. Tiago André Gomes Rodrigues
Servicio de Cirugía Plástica
Hospital Universitario de Bellvitge.
Feixa Llarga S/N
L'Hospitalet de Llobregat
08907 Barcelona, España
e-mail: tiagoinfluenzae@gmail.com

Bibliografía

1. **Tavassoli Fa.** Tumor Atlas of the mammary gland. AFIP atlas of Tumor Pathology, 2009, P. 224.
2. **Tse GMK, Law BKB, Ma TKF, et al.:** Hamartoma of the breast: a clinicopathological review. *J Clin Pathol* 2002; 55:951-954.
3. **Weinzweig N., Botts J., Marcus E.:** Giant Hamartoma of the Breast, *Plast. Rec. Surg.* 2001, 107 (5): 1216-1220.
4. **Baron M, Ladonne JM, Gravier A, Picquenot JM, Berry M:** Invasive lobular carcinoma in a breast hamartoma. *Breast J*, 2003, 9: 246-248.
5. **Arrigoni MG, Dockerty MB, Judd ES.:** The identification and treatment of mammary hamartoma. *Surg Gynecol Obstet*, 1971, 133: 577-582.
6. **Park SY, Oh KK, Kim EK, Son EJ, Chung WH:** Sonographic findings of breast hamartoma: emphasis on compressibility. *Yonsei Med J* 2003, 44: 847-854.
7. **Gatti G., Mazzarol G., et al:** Breast hamartoma: a case report, *Breast Cancer Res.h and Treat.* 2005, 89: 145-147.
8. **Erdem G., Muammer Karaka H. et al.:** Advanced MRI findings in patients with breast hamartomas. *Diagn Interv Radiol* 2011; 17:33-37.
9. **Charpin C, Mathoulin MP, Andrac L, et al.:** Reappraisal of breast hamartomas. A morphological study of 41 cases. *Path Res Pract* 1994;190:362-372.
10. **Altermatt HL, Geggers JO, Laissue JA.:** Multiple hamartomas of the breast. *Appl Pathol* 1989;7:145-148.
11. **Hessler, C., Schnyder, P., and Ozzello, L.:** Hamartoma of the breast: Diagnostic observation of 16 cases. *Radio-logy* 1978, 126: 95-98.
12. **Lerwill MF.:** Biphasic lesions of the breast. *Semin Diagn Pathol* 2004;21:48-56.
13. **Henry L. Chang, MD, et al.:** Breast Hamartomas in Adolescent Females. *Breast J.* 2009, 15 (5): 515-520.