

Mamoplastia de reducción y medialización del complejo areola-pezón en paciente acondroplásica con gigantomastia. Caso clínico

Reduction mammoplasty and nipple medialization in achondroplastic patient with gigantomastia. Case report



Menéndez-Arzac R.

Rodrigo MENÉNDEZ-ARZAC*, Mauricio BAILEY-SPINDEL**, David E. SÁNCHEZ-LURDUY**
Claudia M. ESTRADA-CHÁVEZ**, Erika RODRÍGUEZ-MARTE**

Resumen

La acondroplasia es una enfermedad genética rara que representa la forma más común de enanismo de extremidades cortas. Existen pocos casos reportados de gigantomastia y subsecuente cirugía mamaria en esta población.

Presentamos el caso de una paciente con acondroplasia, gigantomastia y medialización de pezón que requirió mamoplastia reductora y reposición de complejo areola pezón (CAP). Se utilizó la técnica de T invertida con pedículo inferior.

La planeación quirúrgica y el correcto marcaje en pacientes acondroplásicos son pasos importantes para una cirugía exitosa teniendo en cuenta que las referencias anatómicas habituales no son guías confiables para un posicionamiento ideal de la mama en el tórax o del CAP en la mama.

Abstract

Achondroplasia is a rare genetic disease representing the most common form of short-limb dwarfism, and there are a few case reports of gigantomastia and subsequent breast surgery in this patient population.

We present the case of a patient with achondroplasia, gigantomastia and nipple medialization who required a reduction mammoplasty and reposition of the nipple areola complex (NAC). An inverted T technique with an inferior pedicle was used.

Surgical planning and correct marking in achondroplastic patients are important steps for a successful surgery considering that common anatomical landmarks are not a reliable guide for ideally positioning the breast on the thoracic wall or the NAC on the breast.

Palabras clave Reducción mamaria, Mamoplastia, Acondroplasia, Gigantomastia, Complejo areola pezón.

Nivel de evidencia científica 4d Terapéutico

Recibido (esta versión) 15 septiembre / 2022

Aceptado 30 marzo / 2023

Key words Breast Reduction, Mammoplasty, Achondroplasia, Gigantomastia, Nipple areola complex.

Level of evidence 4d Therapeutic

Received (this version) September 15 / 2022

Accepted March 30 / 2023

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún interés financiero relacionado con el contenido de este artículo.

Financiación: No hubo fuentes externas de financiación para este trabajo.

* Cirujano Plástico, Coordinador del Programa de Cirugía Plástica y Reconstructiva

** Médico Residente de Cirugía Plástica y Reconstructiva

Centro Médico ISSEMyM, Toluca, Estado de México, México.



Introducción

La acondroplasia es una enfermedad genética rara que representa la forma más común de enanismo de extremidades cortas.

Por su parte, la gigantomastia puede ser descrita como una condición en la cual hay una relación anormal entre las mamas y la pared torácica más que una medida o peso mamario arbitrarios. Como consecuencia, resulta especial el caso de las pacientes acondroplásicas en las que el tamaño mamario puede ser relativamente muy grande en comparación a una pared torácica asimétrica y pequeña.

Existe escasa información publicada en la literatura sobre Cirugía Plástica relacionada a acondroplasia y cirugía reconstructiva o estética de mama, lo que dificulta la toma de decisiones en esta población específica de pacientes. En nuestra búsqueda de publicaciones encontramos solo un reporte de caso de una paciente con acondroplasia y gigantomastia a quien se le realizó reducción mamaria y abdominoplastia.⁽¹⁾ No obstante, el caso estaba enfocado en el manejo de la vía aérea con cuello corto en lugar de a la Cirugía Plástica. Otro caso publicado presenta una paciente con acondroplasia a quien se le realizó reconstrucción mamaria secundaria a mastectomía.⁽²⁾ Otros 2 casos más también se enfocaron en el manejo anestésico y no en la cirugía mamaria.^(3,4) En nuestro conocimiento, esos son los únicos reportes de casos de pacientes acondroplásicas a quienes se les realizó cirugía mamaria y que aparezcan publicados en la literatura científica.

Los pacientes acondroplásicos usualmente tienen un síndrome caracterizado por un torso con relaciones y tamaño normales mientras que las extremidades superiores e inferiores son usualmente cortas.^(5,6) Estas relaciones alteradas hacen que las referencias para el marcaje mamario prequirúrgico tradicional no sean confiables. Consideramos por tanto que la planificación quirúrgica y el correcto marcaje en las pacientes acondroplásicas son pasos importantes para una cirugía exitosa, teniendo en cuenta que las referencias anatómicas habituales no son guías confiables para un posicionamiento ideal de la mama en el tórax o del complejo areola pezón (CAP) en la mama.

Presentamos el caso de una paciente con acondroplasia y gigantomastia con medialización de pezón intervenida para mamoplastia reductora.

Caso clínico

Paciente de 22 años de edad con acondroplasia que recibió tratamiento con hormona de crecimiento desde los 4 a los 15 años. Notó un desarrollo excesivo de sus mamas a la edad de 15 años, lo cual le provocó cervicalgia y lumbalgia. Otros hallazgos incluyen un fenotipo típico de acondroplasia, peso de 59 Kg y talla 1.20 m (Fig. 1.)

En la exploración, los montículos mamarios eran simétricos, con los 2 CAP medializados, una distancia CAP – CAP de 13 cm, distancia horquilla supraesternal a CAP de 27 cm y 28 cm, lado derecho e izquierdo respectivamente, ptosis mamaria grado III, estrías en el polo superior sin cambios tróficos, un volumen estimado de 1000cc en cada mama (Fig. 2A). No presentaba nódulos palpables.

El estudio ecográfico mamario bilateral preoperatorio reportó lesión BIRADS 4 y la biopsia realizada informó de fibroadenoma. No se identificaron otras anomalías vertebrales o torácicas.

Se realizó mamoplastia reductora bilateral. El marcaje preoperatorio se hizo con patrón de resección de piel en T invertida; se empleó el punto de Pitanguy colocando un dedo a nivel del pliegue inframamario y proyectándolo en la parte superior a lo largo de la línea medio-clavicular, para posicionar el CAP.⁽⁷⁾

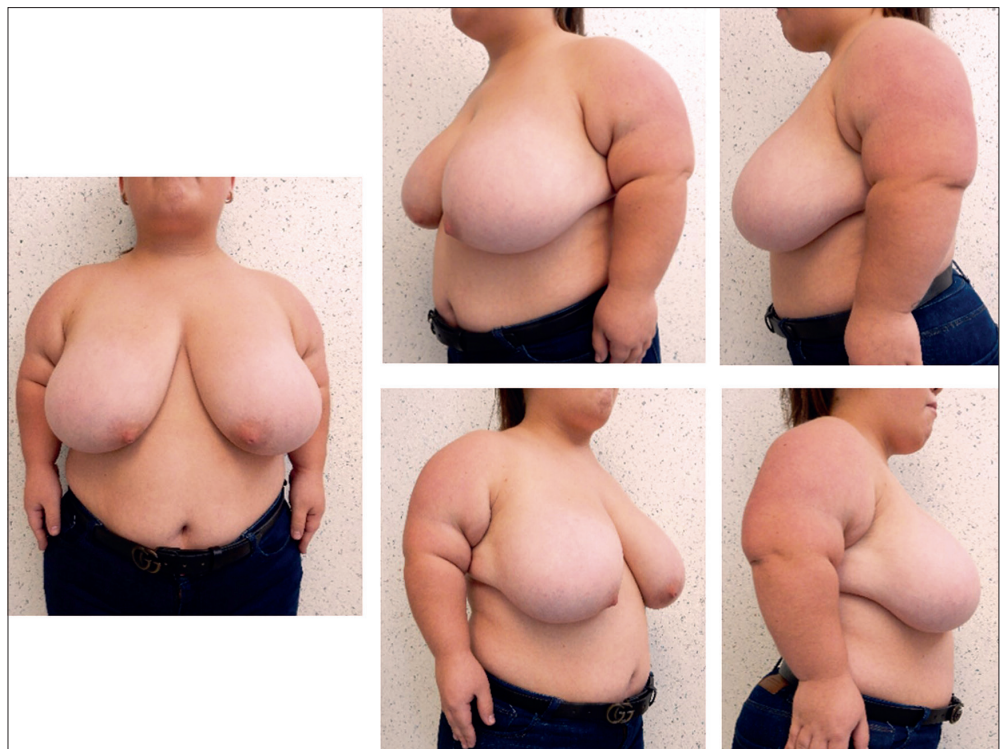


Fig. 1 Paciente acondroplásica de 22 años de edad, con gigantomastia y medialización de los CAP

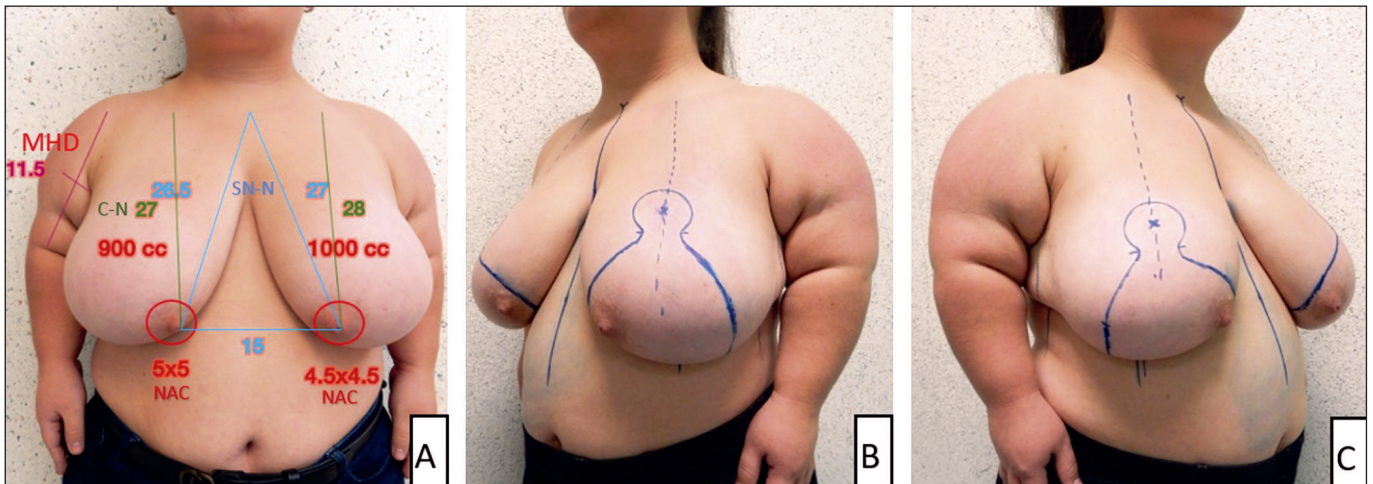


Fig. 2 Medidas y marcaje preoperatorio para mamoplastia de reducción y medialización de los CAP.

Además, preoperatoriamente se aproximó el tejido mamario simulando el resultado final para de esta forma visualizar el punto de máxima proyección, colocando el nuevo pezón a 20 cm de la horquilla supraesternal (Fig. 2 B y C). Inicialmente se planeó un pedículo súperomedial; sin embargo, decidimos cambiar a un pedículo inferior debido al corto eje de rotación del pedículo superomedial y a la escasez de piel en el aspecto medial de la mama.

Es importante mencionar que, durante la desepitelización encontramos una dermis con mayor grosor de lo habitual, incluso mayor en el pliegue inframamario.

El tejido resecaído se obtuvo principalmente de los aspectos laterales de la mama: un total de 510 cc del lado derecho y 550 cc del lado izquierdo. El diámetro de los CAP se redujo a 3.6 cm y se posicionaron a una distancia de 20 cm entre ellos.

En el postoperatorio, la paciente desarrolló una necrosis parcial en el CAP izquierdo en un área del 20% hacia la porción súperolateral, la cual fue tratada con cuidados de herida y apósitos, realizando cierre secundario a las 3 semanas. A los 6 meses de postoperatorio el resultado era estético y funcionalmente satisfactorio para la paciente y para el cirujano.

Discusión

Hasta donde hemos podido conocer, la incidencia de cirugía estética/reconstructiva en pacientes con acondroplasia aún no ha sido descrita, haciendo que cada caso cuente.

Los pacientes con acondroplasia habitualmente presentan un síndrome caracterizado por una relación y forma del torso normales mientras que las extremidades superiores e inferiores son usualmente cortas.^(5,6) Estas relaciones alteradas hacen que las referencias tradicionales para el marcaje mamario preoperatorio no sean

confiables. Además, como en el caso que presentamos, los cambios tróficos de las mamas y la calidad alterada de la piel con un aumento significativo de los cuadrantes laterales y medialización severa de los CAP, hacen que la cirugía en este tipo de pacientes sea un reto.

Consideramos que el crecimiento desproporcionado de los cuadrantes laterales de las mamas da como resultado una medialización de los CAP que junto con la gigantomastia y la ptosis severa caracterizan la deformidad de esta paciente. El exceso de volumen estaba localizado en los cuadrantes laterales mientras que los cuadrantes mediales eran relativamente hipoplásicos. En nuestro conocimiento, esos cambios no han sido abordados en los trabajos médicos publicados hasta el momento y consideramos que sería interesante profundizar estudios en pacientes acondroplásicas para valorar si este patrón de deformidad de las mamas es común en esta población o incluso si es parte de los hallazgos del síndrome de acondroplasia.

Es importante valorar las características fenotípicas de los pacientes bajo esta condición cuando se realiza la planificación quirúrgica. En pacientes acondroplásicos, el tamaño y diámetro torácico suelen ser normales, sin embargo las extremidades superiores son cortas, por lo que los marcajes mamarios basados en las referencias del brazo, como el punto medio humeral, no son útiles. Debemos por lo tanto utilizar otros puntos de referencia para el marcaje y planificación del surco inframamario y de la posición del CAP. Como mostramos en el resultado final de nuestra paciente, la técnica de Pitanguy⁽⁷⁾ es una manera confiable de determinar la posición estética del CAP (Fig. 3).

Entre las técnicas conocidas para reducción mamaria y reposición del CAP, el pedículo súperomedial está descrito como uno de los más seguros y fáciles de manejar, siendo útil para la ptosis mamaria y permitiendo una elevación del CAP de hasta 10 cm.⁽⁸⁾ Por todo lo anterior,

planeamos inicialmente un pedículo súperomedial para nuestra paciente; sin embargo, la falta de piel y tejido mamario en el aspecto medial de la mama y el grosor dérmico generaban un eje de rotación corto para este tipo de pedículo, limitando el alcance para el reposicionamiento del CAP. El pedículo inferior fue entonces la opción segura que solo resultó en una necrosis parcial menor de uno de los CAP. Por lo tanto, sugerimos usar un pedículo inferior cuando el aspecto medial de la mama sea hipoplásico.

Como es costumbre, una planificación quirúrgica cuidadosa y una evaluación anatómica detallada, junto con el conocimiento sólido de una variedad de patrones de resección cutánea y pedículos, proporcionan al cirujano plástico una caja de herramientas para asegurar un procedimiento seguro con resultados estéticos agradables en este tipo de pacientes

Conclusiones

El reto quirúrgico a la hora de realizar una cirugía de reducción mamaria en pacientes acondroplásicas con gigantomastia surge del hecho de que las referencias habituales para la forma de la mama y ubicación del CAP no pueden ser usadas de forma precisa. Aunque habitualmente no está descrito en la literatura sobre Cirugía Plástica, parece haber deformidades particulares del CAP asociadas con el síndrome de acondroplasia, siendo la medialización del CAP la más común.

En el caso que presentamos, la maniobra de Pitanguy resultó útil para localizar la nueva posición del CAP y empleamos técnica de pedículo inferior para contrarrestar la escasa rotación del pedículo súperomedial.

Con la presentación de este caso queremos contribuir a la escasa bibliografía sobre el tema, señalando que en nuestra opinión se requieren estudios anatómicos adicionales en pacientes acondroplásicas con el objetivo de un mejor entendimiento de tales deformidades a fin de ser capaces de realizar un plan de diseño quirúrgico más preciso para las técnicas de remodelación mamaria.

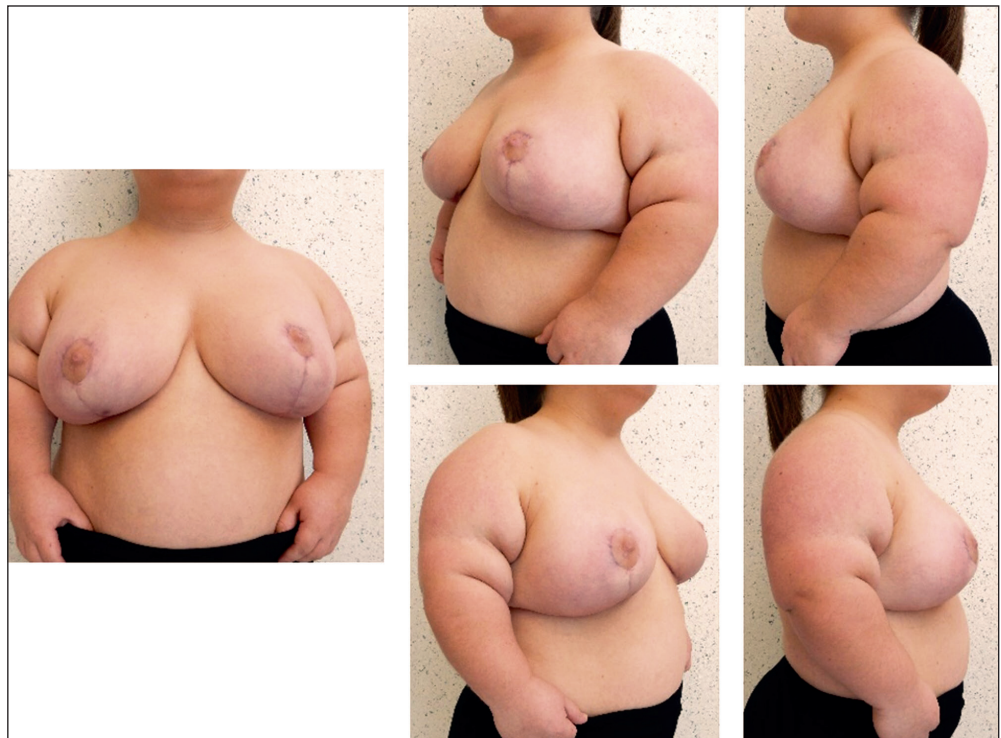


Fig. 3 Resultados a los 6 meses de postoperatorio. Resección en la mama derecha de 510cc y en izquierda de 550cc.

Dirección del autor

Dr. Rodrigo Menéndez Arzac
Servicio de Cirugía Plástica
Centro Médico ISSEMyM
Av. Baja Velocidad 284-Km. 57.5
San Jeronimo Chicahualco, 52170 Metepec, Méx., México
Correo electrónico: rodrigomenendez@hotmail.com

Bibliografía

1. Telich-Tarriba JE, Martínez-Schulte A, Encinas-Pórcel CM, Telich-Vidal J. Manejo anestésico del paciente con acondroplasia: Reporte de un caso. *Rev Mex Anestesiología*. 2015;38(3):187-190.
2. Touil LL, Saggat AK, Taghizadeh R. Autologous breast reconstruction in patients with achondroplasia: Reconstructive and anesthetic challenges. *J Plast Reconstr Aesthetic Surg*. 2019;72(7):1219-1243.
3. Nakanishi T, Yoshimura M, Toriumi T. Pectoral nerve II block, transversus thoracic muscle plane block, and dexmedetomidine for breast surgery in a patient with achondroplasia: a case report. *JA Clin Reports*. 2019;5(1):0-3.
4. Mayhew JF, Katz J, Miner M, Leiman B, Hall ID. Anaesthesia for the achondroplastic dwarf. *Can Anaesth Soc J*. 1986;33(2):216-221.
5. Del Pino M, Fano V, Adamo P. Growth velocity and biological variables during puberty in achondroplasia. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2018;31(4):421-428.
6. Gokce C, Atabek ME, Kaynar L, Torun E, Kurtoglu S, Bayram F. Achondroplasia associated with gonadal dysgenesis. *J Int Med Res*. 2008;36(3):605-608.
7. Pitanguy I. Surgical treatment of breast hypertrophy. *Br J Plast Surg*. 1967;20(1):78-85.
8. Calvert JW, Dickinson BP, Patel A, Brenner K. Lateral breast flap with superomedial pedicle breast lift. *Aesthetic Surg J*. 2011;31(6):658-666.