

TEJIDO MAMARIO ECTÓPICO VULVAR EN UNA MUJER ADULTA EN PERIODO DE LACTANCIA

ECTOPIC BREAST TISSUE ON VULVA IN A LACTATING ADULT FEMALE

Ronald Salazar Mora¹
Fabiola Hidalgo Rodriguez ²
Juan Diego Salazar Borbón ³

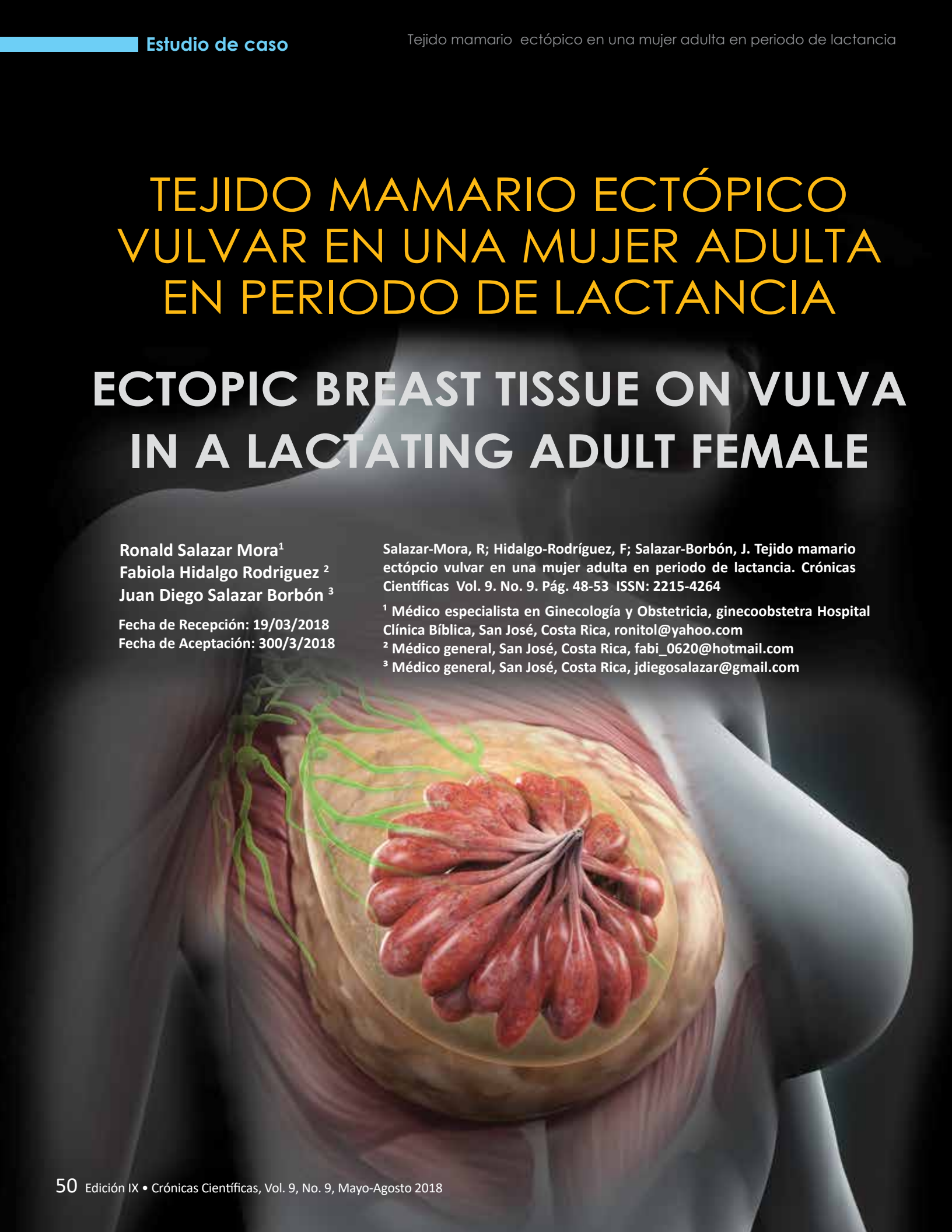
Fecha de Recepción: 19/03/2018
Fecha de Aceptación: 30/03/2018

Salazar-Mora, R; Hidalgo-Rodríguez, F; Salazar-Borbón, J. Tejido mamario ectópico vulvar en una mujer adulta en periodo de lactancia. *Crónicas Científicas* Vol. 9. No. 9. Pág. 48-53 ISSN: 2215-4264

¹ Médico especialista en Ginecología y Obstetricia, ginecoobstetra Hospital Clínica Bíblica, San José, Costa Rica, ronitol@yahoo.com

² Médico general, San José, Costa Rica, fabi_0620@hotmail.com

³ Médico general, San José, Costa Rica, jdiegosalazar@gmail.com



RESUMEN

El tejido mamario ectópico puede ocurrir en cualquier lugar a lo largo de la cresta mamaria. Su aparición en vulva es rara. Se han reportado aproximadamente 50 casos benignos de tejido mamario ectópico vulvar y más de 20 casos de lesiones malignas. En vulva, la mayoría de los casos se presenta inicialmente como una tumefacción asintomática, y al igual que en otras localizaciones, el crecimiento se produce secundario a una respuesta hormonal. Entre los diagnósticos diferenciales se incluye el lipoma, el carcinoma vulvar, las alteraciones de las glándulas de Bartholino, los quistes epidérmicos y la hernia crural. No existen guías estandarizadas para el manejo del tejido mamario ectópico en general. En el caso de las lesiones benignas vulvares, su manejo consiste en la excisión quirúrgica sin compromiso cosmético. Se reporta el caso de una paciente de 36 años, con la aparición de una tumoración vulvar única en el período de lactancia y un diagnóstico histopatológico de tejido mamario benigno, compatible con tejido ectópico.

Palabras clave

Mama, ectópico, vulva, tejido, lactancia

ABSTRACT

Ectopic breast tissue can occur along the embryonic milk lines. Its occurrence on vulva is an extremely rare case. Only 50 cases of benign ectopic breast tissue on vulva and more than 20 cases of malignant lesions have been reported. On vulva, like other sites, most of the cases present as an asymptomatic mass that responds to hormonal influences. Lipoma, vulvar carcinoma, Bartholin's gland disease, epidermal cysts, and femoral hernias are part of the differential diagnosis. General clinical guidelines for the management of ectopic breast tissue are not standardized. In case of benign lesions its management consists of surgical excision without vulvar cosmetic compromise. It is presented a case of a 36 year old female in breastfeeding period with an unique vulvar mass and a pathology diagnosis of ectopic breast tissue on vulva.

Keywords

Breast, Ectopic, Vulva, Tissue, Breastfeeding

Introducción

El tejido mamario ectópico es una entidad rara. Ocurre en un 0.4%-6% de las mujeres. Está presente desde el nacimiento, sin embargo se vuelve evidente cuando es estimulado por hormonas sexuales femeninas como en la pubertad, el embarazo o la lactancia (Farcy, Rabinowitz & Frank, 2011).

El tejido mamario ectópico raramente se ha reportado en vulva. De acuerdo con la literatura, el primer caso de tejido ectópico mamario en vulva fue reportado por Hartung en 1872 (Lopes et al., 2006). Desde entonces, se han reportado aproximadamente 50 casos

de tejido mamario ectópico benigno y más de 20 casos de lesiones malignas. (Pieh-Holder, 2013). El presente artículo pretende mostrar un caso del tema en cuestión, discutir su presentación, sus diagnósticos diferenciales y su manejo.

Reporte de caso:

Se trata de una paciente de 36 años de edad, sin antecedentes patológicos ni hereditarios de cáncer de mama, con los siguientes antecedentes ginecoobstétricos: menarca a los 12 años, ciclos menstruales regulares, tres embarazos a término previos, planificación actual con oclusión tubaria bilateral, lactancia materna al momento del diagnóstico positiva.

La paciente consulta en su segundo mes posparto, debido a la aparición de una lesión vulvar de 90 días de evolución, la cual fue aumentando de tamaño progresivamente, hasta asociar dolor local. No reporta la presencia de otros síntomas asociados como secreciones o fluctuaciones de esta lesión.

Al examen físico, se identifica una tumoración vulvar única en el eje de las 4, a 2 cm del introito vaginal de características quísticas, dolorosa a la palpación y con signos de inflamación local. Al examen de mamas no se detectan anormalidades, no presenta masas ni adenopatías axilares o inguinales.

Se realiza excisión de la masa vulvar en concordancia con el deseo de la paciente, sin compromiso cosmético, ni complicaciones. En el reporte histopatológico se describe: tejido de región vulvar en el que se observan conductillos y glándulas dispuestas en patrón lobulillar, ambos revestidos por una doble capa de células, sin atipla nuclear con estroma circundante laxo y en otras zonas denso, de aspecto fibroso. Los hallazgos semejan tejido mamario benigno, compatible con tejido ectópico.

La paciente presenta una evolución satisfactoria, sin complicaciones posteriores, sin la aparición de nuevas lesiones.

Discusión

El tejido mamario se desarrolla en el periodo embrionario durante la cuarta y quinta semana de gestación. Las glándulas mamarias son glándulas sudoríparas modificadas, las cuales se forman a lo largo de un engrosamiento del ectodermo denominado cresta mamaria (Pieh-Holder, 2013).

Desde 1915, Kajava et al. clasificaron el tejido

mamario ectópico en 8 clases: clase I o mamas supernumerarias con pezón, areola y tejido glandular (polimastia); la clase II o mamas supernumerarias con pezón y tejido glandular sin areola; la clase III mamas supernumerarias con areola, tejido glandular sin pezón; la clase IV o tejido glandular aberrante; la clase V o mamas supernumerarias con pezón, areola sin tejido glandular (pseudomama); la clase VI o pezones supernumerarios (politelia); la clase VII o areola supernumeraria y, por último, la clase VIII o parches de vello (politelia pilosa) (Farcy et al., 2011). Politelia y polimastia pueden ocurrir en cualquier lugar a lo largo de la cresta mamaria. La axila es el sitio más común, seguido por la vulva. Existen reportes de otras áreas fuera de la cresta mamaria como la escápula o la cara (Famá et al., 2016).

El tejido mamario ectópico aumenta el riesgo de malignidad. En una serie de 82 casos con cáncer en tejido mamario ectópico publicados entre 1865 y 1994, se determinó que la edad media de diagnóstico fue de 54 años, seis años menor a la del cáncer de mama. Un 79% de los casos consistió en carcinoma ductal infiltrativo, seguido de carcinoma medular y lobular y otros como la enfermedad de Paget, cistosarcoma filloides, carcinoma papilar, leiomiomasarcoma y el carcinoma secretor invasivo. En una cohorte de 327 pacientes, se diagnosticaron cuatro malignidades, entre ellas cáncer infiltrativo lobular, un carcinoma infiltrativo apocrino, cáncer infiltrativo ductal y por último cáncer infiltrativo ductal con patrón tubular. (Famá et al., 2016)

Para el manejo del tejido mamario ectópico no existen guías estandarizadas. En los casos de neoplasias benignas se recomienda la lumpectomía. Por el contrario, en el caso de que la neoplasia sea maligna, la terapia es similar a la del cáncer de mama tradicional. Actualmente, se encuentra en discusión la

excisión preventiva; sin embargo, esta es altamente recomendable en la literatura, debido a que reduce el volumen glandular total y la permanencia de tejido mamario ectópico susceptible a degeneración maligna (Francone et al., 2013). Sin embargo, debido a lo poco frecuente de la patología, la evidencia consiste en series de casos. Por lo tanto, algunos autores refieren que la resección de todo el tejido se debe poner en una balanza con los riesgos quirúrgicos previamente a tomar decisiones (Bank, 2013).

Como se mencionó anteriormente, el tejido ectópico mamario puede presentarse a lo largo de toda la línea mamaria, en mujeres las extensiones inferiores de ésta atraviesan la vulva bilateralmente. (Deshmukh, Maske, Deshpande & Shende, 2012)

En cuanto a los casos de tejido mamario ectópico en vulva, la presentación clínica puede ser muy variable, la mayoría inicialmente se presenta como una tumefacción asintomática. Al igual que las otras localizaciones de tejido ectópico mamario, el crecimiento se produce secundario a una respuesta hormonal durante la pubertad, el embarazo, la lactancia o por alteraciones tumorales asociadas (Deshmukh et al., 2012).

Se ha asociado comúnmente con mujeres multíparas en el período de lactancia (Pieh-Holder, 2013). El caso reportado concuerda con los factores descritos en la literatura previa, como el antecedente de tres gestaciones anteriores, y la aparición en el periodo de lactancia.

Se ha asociado comúnmente con mujeres multíparas en el período de lactancia (Pieh-Holder, 2013). El caso reportado concuerda con los factores descritos en la literatura previa, como el antecedente de tres gestaciones

anteriores, y la aparición en el periodo de lactancia.

El motivo de consulta se debe al aumento de tamaño asociado a dolor, sensación de masa o desfiguración cosmética. Otros síntomas que se han reportado son fluctuaciones cíclicas durante la menstruación y secreción láctea en embarazo o lactancia (Deshmukh et al., 2012; Lucas, Branton, Mecklenburg & Moawad, 2009; Godoy-Gijón, Yuste-Chaves, Santos-Briz, Esteban-Velasco & de Unamuno-Pérez, 2012). En el presente caso, la paciente reportó notar la presencia de la masa vulvar posterior al parto, con crecimiento rápido de esta desde su aparición y dolor asociado al aumento de tamaño, sin otros síntomas.

En algunas ocasiones el tejido sufre degeneración de la misma manera que el tejido glandular en la mama y es reemplazado en su mayoría por grasa, por lo que en el momento del diagnóstico puede confundirse con un lipoma (Deshmukh et al., 2012). En vulva, el

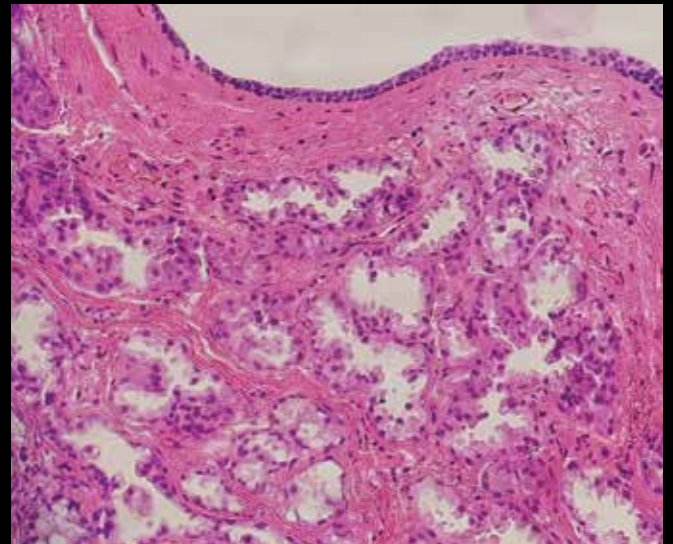


Figura 1 Tejido mamario ectópico vulvar en mujer adulta en periodo de lactancia

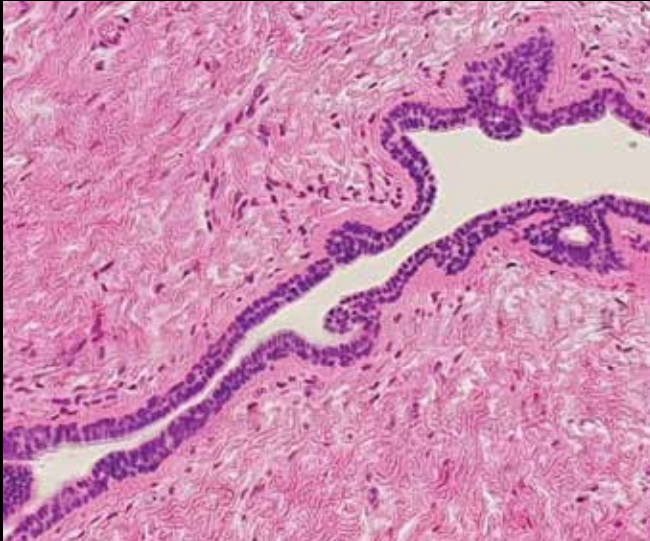


Figura 2 Tejido mamario ectópico vulvar en mujer adulta en periodo de lactancia

diagnóstico diferencial incluye el carcinoma vulvar, las alteraciones de las glándulas de Bartolino, los quistes epidérmicos y la hernia crural (Godoy-Gijón et al., 2012).

El diagnóstico definitivo se realiza con el análisis histopatológico (Godoy-Gijón et al., 2012). En algunos casos se recomienda una biopsia por aspiración con aguja fina para el diagnóstico preoperatorio, con el fin de descartar transformación maligna (Deshmukh et al., 2012).

En el caso de los tumores benignos, se recomienda la excisión quirúrgica, siempre y cuando no se comprometa la restauración cosmética de los labios (Lucas et al., 2009).

Debido a que los hallazgos clínicos y los antecedentes de la paciente no mostraban características ni existía sospecha de malignidad, se recurrió a esta opción terapéutica, en concordancia con el deseo de la paciente.

El diagnóstico histopatológico definitivo determinó que se trataba de tejido mamario

benigno de localización ectópica.

Figuras 1 y 2. Cortes histológicos de tejido mamario ectópico de localización vulvar

Sin embargo, es importante recalcar que, al igual que todas las formas de tejido ectópico mamario en vulva, también se han reportado cambios neoplásicos (Deshmukh et al., 2012). La literatura menciona que la mayoría de carcinomas primarios reportados en tejido ectópico mamario se encontraron en la axila y la vulva (55-65%). En estos casos, las formas predominantes corresponden a carcinoma ductal y adenocarcinoma.

El rango de edad oscila entre los 49-84 años (Lopes et al., 2006). En casos en los que los hallazgos y antecedentes generen sospecha de malignidad, la literatura revisada recomienda la realización de estudios complementarios antes de recurrir a tratamientos definitivos como la excisión quirúrgica. El tratamiento, cuando existe degeneración maligna, no ha sido estandarizado. La vulvectomía radical ha sido el procedimiento más empleado, sin embargo, también pueden considerarse la excisión con márgenes amplios o la vulvectomía parcial. Se recomienda también la linfadenectomía ipsilateral o bilateral regional, según lo amerite cada caso (Lopes et al., 2006). Debido a que no se cuenta con un protocolo para el tratamiento adyuvante con quimioterapia, la terapia hormonal y la radioterapia, este se ajusta al mismo régimen empleado en cáncer de mama (McMaster, Dua & Dowdy, 2013).

Por otra parte, se ha reportado relación del tejido ectópico mamario con anomalías congénitas del tracto urinario como hidronefrosis, riñones poliquísticos y supernumerarios, por lo que en estas pacientes se recomienda la realización de una ecografía abdominal que permita descartarlas (Lucas et al., 2009).

Conclusiones

Existen pocos casos reportados de tejido ectópico vulvar desde su primera descripción en 1872. Este sufre la misma influencia hormonal descrita en otras localizaciones; de esta manera, aunque está presente desde el nacimiento, en la mayoría de casos reportados se hace evidente durante distintos procesos fisiopatológicos. Se recomienda incluirse como parte del diagnóstico diferencial de tumoraciones vulvares en mujeres durante la pubertad, el embarazo o la lactancia.

No existen guías estandarizadas para el manejo del tejido mamario ectópico, en los casos benignos, la excisión quirúrgica evitando el compromiso cosmético es el procedimiento empleado comúnmente. En el caso de tumoraciones malignas, la literatura recomienda ajustar el manejo al establecido para el cáncer de mama.

Se ha reportado relación del tejido ectópico mamario con anomalías congénitas del tracto urinario, por lo que es importante realizar los estudios complementarios pertinentes.

Referencias

- Bank, J. (2013). Management of Ectopic Breast Tissue. *Aesthetic Plastic Surgery*, 37(4), 750-751. <http://dx.doi.org/10.1007/s00266-013-0143-z>
- Deshmukh, S., Maske, A., Deshpande, A., & Shende, S. (2012). Unilateral Ectopic Breast Tissue on Vulva in an Adult Female. *Indian Journal Of Surgery*, 74(4), 340-341. <http://dx.doi.org/10.1007/s12262-012-0413-z>
- Famá, F., Cicciú, M., Sindoni, A., Scarfó, P., Pollicino, A., & Giacobbe, G. et al. (2016). Prevalence of Ectopic Breast Tissue and Tumor: A 20-Year Single Center Experience. *Clinical Breast Cancer*, 16(4), e107-e112. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clbc.2016.03.004>
- Farcy, D., Rabinowitz, D., & Frank, M. (2011). Ectopic Glandular Breast Tissue in a Lactating Young Woman. *The Journal Of Emergency Medicine*, 41(6), 627-629. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jemermed.2010.11.033>
- Francone, E., Nathan, M., Murelli, F., Bruno, M., Traverso, E., & Friedman, D. (2013). Ectopic Breast Cancer: Case Report and Review of the Literature. *Aesthetic Plastic Surgery*, 37(4), 746-749. <http://dx.doi.org/10.1007/s00266-013-0125-1>
- Godoy-Gijón, E., Yuste-Chaves, M., Santos-Briz, Á., Esteban-Velasco, C., & de Unamuno-Pérez, P. (2012). Mama ectópica vulvar. *Actas Dermosifiliográficas*, 103(3), 229-232. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2011.02.015>
- Lopes, G., DeCesare, T., Ghurani, G., Vincek, V., Jorda, M., Glück, S., & Silva, O. (2006). Primary Ectopic Breast Cancer Presenting as a Vulvar Mass. *Clinical Breast Cancer*, 7(3), 278-279. <http://dx.doi.org/10.3816/cbc.2006.n.041>
- Lucas, E., Branton, P., Mecklenburg, F., & Moawad, G. (2009). Ectopic Breast Fibroadenoma of the Vulva. *Obstetrics & Gynecology*, 114(Supplement), 460-462. <http://dx.doi.org/10.1097/aog.0b013e3181af672d>
- McMaster, J., Dua, A., & Dowdy, S. (2013). Primary Breast Adenocarcinoma in Ectopic Breast Tissue in the Vulva. *Case Reports In Obstetrics And Gynecology*, 2013, 1-3. <http://dx.doi.org/10.1155/2013/721696>
- Pieh-Holder, K. (2013). Lactational Ectopic Breast Tissue of the Vulva: Case Report and Brief Historical Review. *Breastfeeding Medicine*, 8(2), 223-225. <http://dx.doi.org/10.1089/bfm.2012.0128>