

R. Villeta Plaza*,
D. Sáenz Regalado*,
J. M. Ramia Angel*,
D. Sánchez López*,
C. Morales Gutiérrez**,
J. Alcalde Escribano**,
A. Abad Barahona**

Hamartoma de mama. A propósito de un nuevo caso

SUMMARY

Hamartoma of the breast is a rare tumour constituting from 0.02 to 0.16% of benign breast tumours. It affects mainly to middle-aged women. It is frequently undetected because it is a mass with a consistence similar to normal mammary tissue around it, and differential diagnostic with fibroadenoma and cystosarcoma Phyllodes can be difficult. Based upon a clinical description of a giant hamartoma we wake and overview about the literature, analyze its histological, clinical and evolutive data, and its diagnostic methods and treatment.

* Médicos residentes de Cirugía General.
** Médicos adjuntos de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Universitario 12 de Octubre. Universidad Complutense. Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo A.

Correspondencia:
Rafael Villeta Plaza.
Aguila, 3, 4.º A.
28005 Madrid.

Palabras clave

Hamartoma de mama, Radiología, Diagnóstico diferencial.

Key words

Hamartoma of the breast, Radiology, Differential diagnostic.

INTRODUCCION

El hamartoma es una lesión pseudotumoral bien circunscrita, constituida por lóbulos y canales galactóforos habitualmente normales separados por islotes de tejido adiposo o fibroso.

Se trata de una lesión rara, descrita por primera vez por Besgouin¹ en 1892 con el nombre de adenolipoma y que posteriormente ha recibido diversas denominaciones. Albrecht² en 1904 introdujo el término de hamartoma, que proviene de la raíz griega «amarteneim», que significa cometer errores para describir tumores por defectos del desarrollo a partir de crecimiento hístico anómalo frecuentemente de aspecto pseudotumoral y caracterizado por una mezcla incongruente de estructuras hísticas maduras que se sitúan bien en una cuantía o en una organización arquitectural anormal.³ Prym⁴ en 1928 comunicó lesiones similares en su trabajo sobre fibroadenomas y «mastomas», insistiendo que dichas lesiones presentaban un tejido mamario normal o displásico y no tenían, en contraste con los fibroadenomas, con-

exión con el parénquima mamario circundante. Hogenman et al.⁵ publicaron varios casos e hicieron por primera vez una descripción clara de los aspectos histológicos tanto macro como microscópicos y definieron estas lesiones como un tipo peculiar de tumor mamario postlactacional, dado que todos sus casos fueron informados después de la lactancia. Otros autores aceptaron también que la lactancia, e incluso el embarazo, podrían influir en el grado de crecimiento,⁶ aunque no faltaron los que pensaron que tanto la una como el otro no tenían ninguna influencia.⁷

Los hamartomas mamarios, aunque se han descrito en todas las edades después de la pubertad, presentan su máxima incidencia en la edad media de la vida.^{8,9} Clínicamente suelen manifestarse por la aparición de una masa tumoral de crecimiento progresivo, cuya consistencia es bastante parecida a la del tejido mamario circundante, siendo, por esta razón, mal diagnosticados con frecuencia.¹⁰ Tampoco son fáciles de diferenciar de los fibroadenomas y menos aún de los cistosarcomas Phyllodes. El diagnóstico se realiza por mamografía y por PAAF, aunque el de-

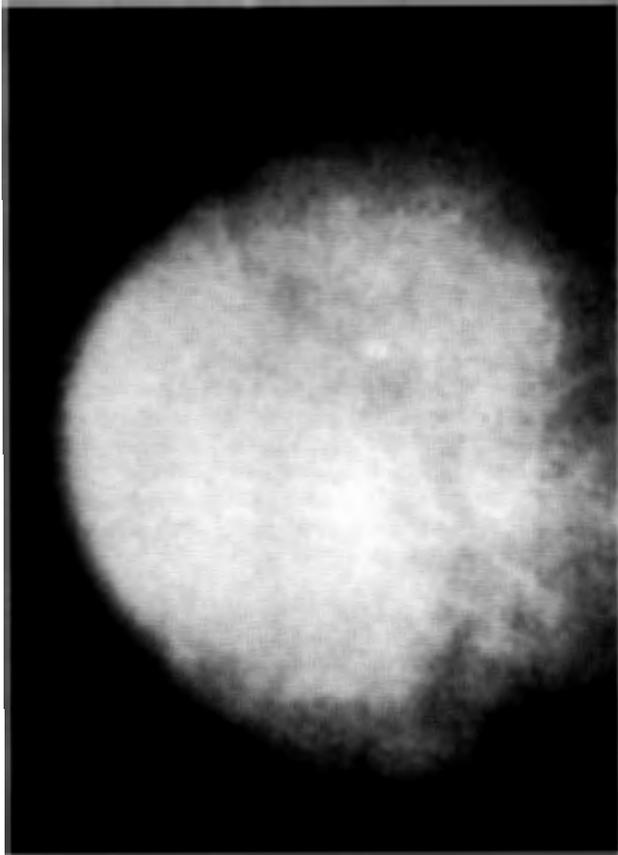


Fig. 1. Mamografía que muestra gran tumoración que ocupa prácticamente la totalidad de la mama.

finitivo es siempre por biopsia. El tratamiento es quirúrgico.

En el presente trabajo describimos un nuevo caso de hamartoma gigante de mama y se hace una revisión de la literatura médica, analizando las principales peculiaridades histológicas, clínicas y terapéuticas.

CASO CLINICO

Paciente de 27 años de edad, nulípara, menarquía a los 12 años, sin antecedentes previos de interés que desde hacía aproximadamente 2 años notó una tumoración en la mama izquierda que fue aumentando progresivamente de tamaño hasta alcanzar prácticamente el doble de volumen que la mama contralateral. A la exploración física presentaba un buen estado general. Cabeza, cuello, tórax y abdomen

eran normales. Las mamas presentaban una asimetría muy evidente, con aumento del volumen de la mama izquierda producido por una gran tumoración que ocupaba la totalidad de la misma, no adherida a piel y sí a planos profundos, provocando un engrosamiento vascular difuso. No se palpaban adenopatías axilares ni supraclaviculares. La mama derecha era normal.

El estudio preoperatorio realizado estaba dentro de límites normales. El estudio mamográfico evidenciaba un tumor que afectaba prácticamente a la totalidad de la mama izquierda y sus características radiológicas se correspondían con un cistosarcoma Phyllodes (fig. 1). La punción aspiración con aguja fina (PAAF) no era concluyente, pero se decantaba por un tumor Phyllodes. Los marcadores tumorales estaban dentro de límites normales.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente, realizándose, previa biopsia intraoperatoria en la que no se evidenciaban signos de malignidad, mastectomía izquierda subcutánea por incisión periareolar, conservando la aréola y posterior reconstrucción, en el mismo acto quirúrgico, mediante colocación de expansor en gota de agua de 400 cc en bolsillo submuscular bajo pectoral mayor y fascia del recto abdominal. También se realizó mamoplastia de aumento en mama derecha. El período postoperatorio transcurrió sin incidencias.

En el estudio anatomopatológico, macroscópicamente, la pieza de mastectomía estaba constituida prácticamente en su totalidad por una tumoración nodular de 12,5×13,5×6 cm, bien circunscrita y delimitada por una fina cápsula fibrosa. La superficie de corte mostraba un aspecto multinodular, coloración rosada y consistencia firme. Se observaban zonas laxas de tipo mixoide, así como pequeñas cavidades quísticas.

Histológicamente se trataba de una tumoración revestida de una fina cápsula de tejido conjuntivo laxo y constituida por tejido mamario con patrón lobulillar conservado (fig. 2). Los lóbulos estaban separados por finos tractos fibrosos que contenían ductos y acini, semejantes a los de una mama normal, así como zonas de hiperplasia ductal con conductos ramificados irregularmente, metaplasia apocrina y dilataciones ductales quísticas de distintos tamaños (fig. 3). El componente estromal estaba constituido por un tejido fibroso densamente colagenizado en unas áreas y laxo y mixomatoso en otras. En los cortes histológi-

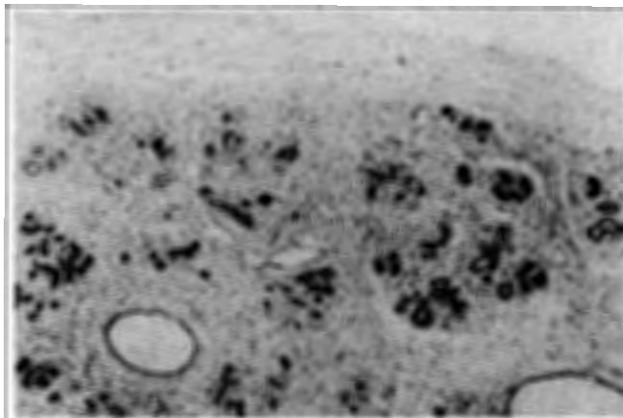


Fig. 2. Corte periférico de la tumoración donde se observa la fina cápsula fibrosa laxa y el patrón lobulillar conservado (hematoxilina-eosina $\times 100$).

cos examinados no se encontró evidencia de infiltración grasa ni diferenciación muscular lisa. Todo lo anterior era compatible con el diagnóstico de hamartoma de mama.

DISCUSION

Los hamartomas mamarios son lesiones muy raras y son pocos los trabajos con series muy cortas publicados en los últimos años. El más reciente estudio que nosotros conocemos es el de Scott-Conner,¹¹ con una serie de 12 casos.

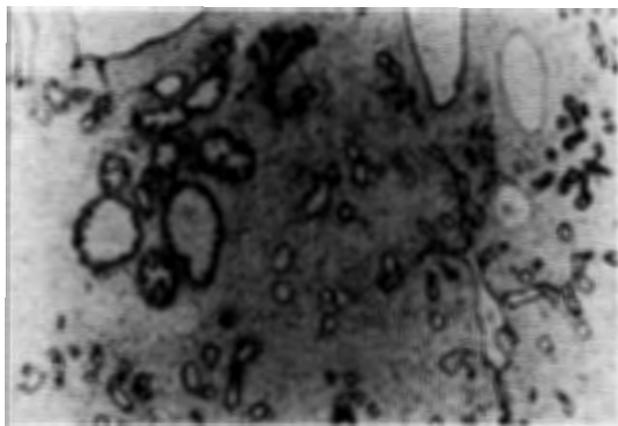


Fig. 3. Corte central de la tumoración donde pueden verse imágenes de hiperplasia ductal, metaplasia apocrina y dilataciones quísticas en un estroma fibroso escasamente celular (hematoxilina-eosina $\times 100$).

Etiológicamente son considerados como tumores producidos por defecto del desarrollo con un crecimiento hístico anómalo de estructuras maduras.³ En el caso concreto de la mama se han descrito desde hamartomas constituidos por tejido adiposo con alteraciones glandulares en su interior (adenolipomas)¹² hasta formas de hamartomas de carácter muscular liso.¹³ No se trata, por tanto, de una forma lesional única, sino más bien de un espectro de variadas lesiones de carácter hamartomatoso.

Se ha mantenido por diversos autores el origen hormonal, o por lo menos una influencia hormonal en el desarrollo de estos tumores.⁵ El embarazo y la lactancia inflúan, según ellos, en el ritmo de crecimiento de la lesión, determinando, por tanto, el tamaño final del tumor.⁶ Linell en su serie encontró un 25% en el período postlactancia.⁸ Otros autores, sin embargo, no ven ninguna relación entre la lesión y dicho período.⁷ Nuestra paciente era nulípara, por lo que parece claro que estas circunstancias no son en ningún caso indispensables para la aparición de esta tumoración.

Siempre se trata de una lesión bien circunscrita, con características clínicas de benignidad.^{1, 6, 11} En nuestra enferma la tumoración no estaba adherida a la piel, aunque no se movilizaba fácilmente de los planos profundos y, como hemos comentado en la descripción del caso, ocasionaba por su gran tamaño una gran asimetría entre ambas mamas.

Tan sólo puede llegarse al diagnóstico cierto tras un estudio histopatológico del tumor,⁷ si bien a juicio de algunos autores, y sobre todo en el caso del adenolipoma, la imagen mamográfica puede ser a veces lo suficientemente sugestiva como para dar un diagnóstico por sí sola.^{14, 15, 16}

Radiológicamente presentan un aspecto muy característico: son lesiones bien definidas, encapsuladas, sin calcificaciones,¹⁷ como ocurría en nuestro caso. En el seno de la lesión, la densidad radiológica puede variar de forma importante, pues el reparto del tejido adiposo y fibroglandular no es homogéneo.^{11, 14} En la periferia el hamartoma está separado del parénquima mamario vecino por una banda clara característica (halo de seguridad).¹ El aspecto mamográfico sitúa al hamartoma mamario entre el fibroadenoma y el lipoma. Pero es preciso señalar que no todos los autores encuentran estas características tan definidas¹⁸ y señalan la posible confusión con lesiones tales como el tumor Phyllodes.¹⁹

Los hamartomas son también variables en su aspecto ecográfico. Usualmente se presentan como masas hipocogénicas con ecos internos heterogéneos de media intensidad y con buena delimitación.¹⁶

Es indiscutible el valor y la eficacia diagnóstica de la citología por punción aspiración en la patología mamaria;²⁰ sin embargo, en el diagnóstico del hamartoma lo único que nos mostrará será la presencia de elementos celulares maduros, no pudiendo diferenciarlos de otros procesos tales como los lipomas o los leiomiomas mamarios, e incluso con los cistosarcomas Phyllodes, como ocurrió en nuestro caso. El diagnóstico definitivo se obtiene siempre mediante biopsia excisional.

En el estudio anatomopatológico, macroscópicamente se trata de una lesión redondeada, bien delimitada por una cápsula lisa de tejido fibroso, como presentaba nuestro caso. El aspecto del corte es heterogéneo, estando constituido por zonas densas junto con otras de aspecto edematoso y traslucido.

Microscópicamente suele presentar 2 componentes: epitelial y mesenquimatoso. El componente epitelial está habitualmente constituido por canales galactóforos y lóbulos glandulares normales y el componente mesenquimatoso asocia tejido fibroso y adiposo. El reparto cuantitativo de estos elementos (epitelial, fibroso y adiposo) es variable, confiriendo a la imagen histológica un carácter no homogéneo.^{1, 8, 9, 10, 14, 19} Dos hechos merecen ser mencionados: la perfecta delimitación del tumor y la ausencia de adherencias del tejido mamario vecino; este punto constituye un criterio de distinción muy importante entre el hamartoma y el fibroadenoma.^{1, 8}

Dada la asociación de tumores benignos (hamartomas) y malignos con el síndrome de Cowden, se realizó un estudio radiológico con contraste del tracto digestivo que fue rigurosamente normal, sin evidenciarse la existencia de pólipos a ningún nivel. En cuanto al tratamiento, hay autores que defienden que puede no ser necesaria la exéresis cuando no existe duda en el diagnóstico radiológico de hamartoma y además se trata de una lesión pequeña que no causa molestias.⁷ Nosotros creemos, precisamente por las dificultades del diagnóstico, que el tratamiento correcto es el quirúrgico, y muy especialmente en aquellos casos como el nuestro, que por su gran tamaño fue necesario practicar una mastec-

tomía subcutánea y posterior reconstrucción con prótesis.

RESUMEN

El hamartoma de mama es una tumoración poco frecuente que constituye del 0,02 al 0,16% de la patología benigna de la mama y afecta a mujeres en la edad media de la vida. Pasa desapercibido con bastante frecuencia por tratarse de una masa de consistencia similar al tejido mamario circundante y puede ser difícil su diagnóstico diferencial con el fibroadenoma y el cistosarcoma Phyllodes.

La descripción clínica de un caso de hamartoma gigante nos sirve de base para hacer una revisión de la literatura, analizar las peculiaridades histológicas, clínicas, evolutivas, los métodos diagnósticos y el tratamiento.

REFERENCIAS

1. Goussot JF, Coindre JM, Dilhuydy MH. Hamartomes mammaires. A propos de onze cas. *Revue de la littérature. Sem Hop Paris* 1984; 60 (11): 767-770.
2. Dillon ML. Tumores benignos de tráquea y bronquios. En: *Tratado de patología quirúrgica*. Sabiston DC. XI edición Interamericana, tomo II, 2068-2075.
3. Vera Sempere F. Hamartomas de mama. *Medicina Clínica* 1986; 87: 82-83.
4. Pryn P. Pseudoadenome, adenome und mastome der weibliche brustdrüse. *Beitr Path Anat* 1928; 81: 1-221.
5. Hogeman KE, Östberg G. Unilateral mammary hyperplasias. *Acta Path Microbiol Scand* 1968; 73: 169.
6. Arrigoni MG, Dockerty MB, Judd ES. The identification and treatment of mammary hamartoma. *Surg Gynecol Obstet* 1971; 133: 577-582.
7. Hessler C, Schnyder P, Ozello L. Hamartoma of the breast: Diagnostic observation of 16 cases. *Radiology* 1978; 126 (1): 95-98.
8. Linell F, Östberg G, Soderstrom J. Breast hamartomas. An important entity in mammary pathology. *Virchows Arch Pathol Anat* 1979; 383 (3): 253-264.
9. Travade A, Dauplat J, Fonck Y. Hamartomes mammaires. Aspects mammographiques et histologiques. A propos de 5 observations. *Rev Fr Gynecol Obstet* 1986; 81 (1): 37-40.
10. D'Orsi CJ, Feldhaus L, Sonnenfeld M. Unusual lesions of the breast. *Radiol Clin North Am* 1983; 21 (1): 67-80.
11. Scott-Conner C, Powers C, Subramony Ch. Changing clinical picture of mammary hamartoma. *The Am J of Surgery* 1993; 165: 208-212.
12. Fernández Rojo F, Varela JA, Nieves C. Adenolipoma (hamartoma) mamario. *Morfi Norm Patol Secc B. Anat Patol* 1981; 29-305.
13. Daroca PJ, Reed RS, Love GL. Myoid hamartomas of the breast. *Hum Pathol* 1985; 16: 212-219.
14. Hessler C, Schnyder P. Les hamartomes du sein. *J Radiol Electrol Med Nucl* 1975; 56 (supl 2): 630-631.

HAMARTOMA DE MAMA. A PROPOSITO
DE UN NUEVO CASO

15. Dyreborg V, Starklint H. Adenolipome mammar. Acta Radiol (Dign) (Stockh) 1975; 16: 362-366.
16. Salvador M, Rull M, Jiménez JA. Masas mamarias benignas heterogéneas: Un diagnóstico radiológico sencillo. Tokoginecología Práctica 1990; 49 (551), 316-322.
17. Pedrosa CS. Diagnóstico por imagen. Compendio de radiología clínica. Editorial Interamericana. Madrid, 1988.
18. Helvie MA, Adler DD, Rebner M. Breast hamartomas: Variable mammographic appearance. Radiology 1989; 170: 417-421.
19. Andersson I, Hildell J, Linell F. Mammary hamartomas. Acta Radiol Diagn Stockh 1979; 20 (5): 712-720.
20. Frable WJ. Needle aspiration of the breast. Cancer 1984; 53: 671-676.