

Bibliografía

1. Jones S, McLoughlin S, Piovesan D, Savoia H, Monagle P, Newall F. Safety and efficacy outcomes of home and hospital warfarin management within a pediatric anticoagulation clinic. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2016;38:216–20.
2. Murray JM, Hellinger A, Dionne R, Brown L, Galvin R, Griggs S, et al. Utility of a dedicated pediatric cardiac anticoagulation program: The Boston Children’s Hospital experience. *Pediatr Cardiol.* 2015;36:842–50.
3. Faircloth JM, Miner KM, Alsaied T, Nelson N, Ciambarella J, Mizuno T, et al. Time in therapeutic range as a marker for thrombotic and bleeding outcomes in Fontan patients. *J Thromb Thrombolysis.* 2017;44:38–47.
4. Bauman ME, Massicotte MP, Kuhle S, Siddons S, Bruce AAK. EMPo-WARed: Edmonton pediatric warfarin self-management study. *Thromb Res.* 2015;136:887–93.
5. Christensen TD, Larsen TB, Hjortdal VE. Self-testing and self-management of oral anticoagulation therapy in children. *Thromb Haemost.* 2011;106:391–7.
6. Wong C, Batchelor K, Bua J, Newall F. Safety and efficacy of warfarin in paediatric patients with prosthetic cardiac valves: A retrospective audit. *Thromb Res.* 2011;128:331–4.

Rubén Berrueto^{a,b,d,*}, Cristina Benedicto^b, Anna Ruiz-Llobet^{a,b}, Susanna Gassiot^{a,c} y Albert Català^{a,b,d}

^a *Institut de Recerca Pediàtrica, Hospital Sant Joan de Déu (IRP-HSJD), Barcelona, España*

^b *Departamento de Hematología y Oncología Pediátricas, Hospital Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona, Barcelona, España*

^c *Laboratorio de Hematología, Hospital Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona, Barcelona, España*

^d *Instituto Nacional de Investigación Biomédica en Enfermedades Raras (CIBERER), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rberrueto@sjdhospitalbarcelona.org (R. Berrueto).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.01.009>
1695-4033/

© 2017 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fibroadenoma gigante de mama en adolescentes: procedimientos diagnóstico-terapéuticos



Giant breast fibroadenomas in adolescents: Diagnostic and therapeutic procedures

Sr. Editor:

Las tumoraciones mamarias en niñas y adolescentes son infrecuentes, siendo excepcional la etiología maligna. Dentro de las tumoraciones mamarias, el fibroadenoma juvenil es la causa más frecuente. Cuando su tamaño supera los 5 cm se denomina fibroadenoma gigante (FG), tumor benigno de gran tamaño, que presenta un crecimiento rápido. El diagnóstico diferencial del FG incluye procesos inflamatorios, lesiones proliferativas benignas y tumor filoides^{1,2}. La falta de guías clínicas específicas para su diagnóstico y tratamiento correctos generan dificultades en el enfoque diagnóstico-terapéutico

Se efectuó estudio retrospectivo de las tumoraciones mamarias mayores de 5 cm entre los años 2000 y 2017 en un hospital pediátrico. Se recogieron las características clínicas, las pruebas diagnósticas y el tratamiento efectuado. Los datos recogidos de las historias clínicas siguieron los protocolos establecidos por el centro.

Se presentan 4 casos de macromastia, con una mediana de edad de 15,3 años (rango: 11,9-16,2), en estadio puberal Tanner V, que consultan por aparición de tumoración mamaria unilateral, indolora y rápidamente progresiva. A la exploración, las tumoraciones fueron indoloras, móviles, sin adherencia a planos profundos y con aumento de la vascularización cutánea (fig. 1A). Ninguna presentó telorrea ni adenopatías locorregionales.

En la ecografía mamaria se apreciaron imágenes hipoeogénicas con márgenes lobulados, bien definidos, con aumento de vascularización en los casos 1 y 3. Todos estos hallazgos fueron compatibles con FG o tumor *phyllodes*. Se realizó RM en los casos 1 y 4, observándose lesiones heterogéneas isointensas e hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, sin observarse signos de infiltración. Los hallazgos radiológicos realizados no fueron concluyentes.

Tras la extirpación de las 4 lesiones, con diámetros máximos de entre 5 y 14,5 cm y un peso medio de 1,500 g, se confirmó el diagnóstico de FG (fig. 2). La técnica quirúrgica utilizada en los casos 1, 2 y 3 fue la resección simple de la lesión (fig. 1B). En el caso 4 se realizó resección y colo-

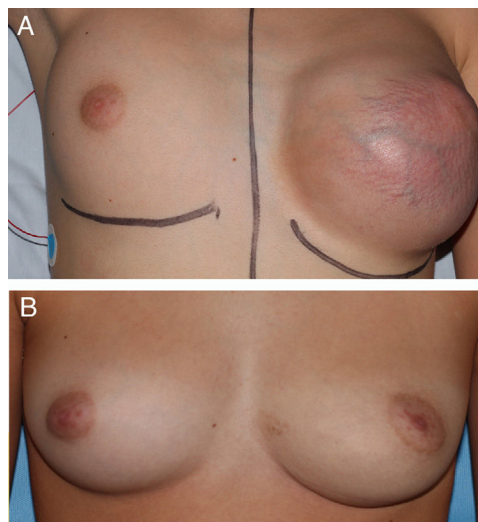


Figura 1 A. Tumoración mamaria del caso 1 previo a la cirugía. B. Resultado tras resección simple de la lesión.

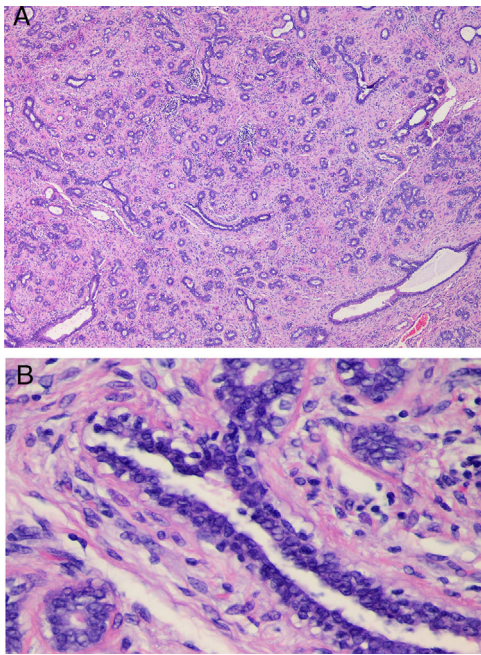


Figura 2 A. Estudio histológico del caso 3. Proliferación fibroepitelial con áreas de patrón pericanalicular e intracanalicular. No existe una marcada proliferación estromal, infiltración adiposa ni formación de hendiduras. B. Detalle de figura A (HE, 4X), se observa un epitelio de características levemente hiperplásicas y un estroma sin atipias citológicas ni mitosis.

cación de un expansor tisular lleno que se fue vaciando progresivamente con el objetivo de que la piel recuperara la elasticidad de manera progresiva. Es importante reseñar que ninguna de las pacientes presentó complicaciones quirúrgicas y la evolución posterior fue buena en todas ellas.

En la [tabla 1](#) se presentan las características clínicas, los resultados radiológicos y anatomopatológicos con el diagnóstico final.

Los FG se caracterizan por un diámetro superior a 5 cm junto con un crecimiento rápido, variante poco frecuente del fibroadenoma, siendo el 0,5-2%¹⁻³. La etiopatogenia es desconocida aunque se cree que pueda ser debido a un aumento de la sensibilidad a los estrógenos¹. En la mayoría de las pacientes, la lesión aparece durante el periodo del desarrollo puberal y más cerca de la menarquia. Esto podría ser debido a la gran actividad celular en los lóbulos que ocurre desde el inicio de la pubertad hasta aproximadamente los 25 años^{4,5}. Las pacientes descritas son menores de 17 años, similar a lo descrito por Sosin et al.².

El diagnóstico diferencial del FG incluye procesos inflamatorios, lesiones proliferativas benignas (hamartoma, lipoma, hipertrofia virginal o juvenil e hiperplasia pseudoangiomatosa estromal [HEP]) y el tumor *phyllodes*^{2,3}. El principal diagnóstico a descartar es el tumor *phyllodes*, representando menos del 1% de los tumores mamarios. Clínica y ecográficamente puede ser indistinguible del FG, e incluso con la hipertrofia virginal y la HEP. La hiperplasia virginal se caracteriza por un rápido crecimiento del tejido mamario debido a una respuesta exagerada a los estrógenos⁵. Excepcionalmente son causa de tumores mamarios gigantes el lipoma, el hamartoma y la HEP⁴⁻⁶.

Tabla 1 Características clínicas, radiológicas y anatomopatológicas de las pacientes									
Casos	Raza	Edad (años)	Tiempo de evolución (meses)	Localización	Sospecha diagnóstica tras ecografía	Diagnóstico tras PAAF ¹ /BAG ² Biopsia incisional ³	Técnica quirúrgica	Tamaño macroscópico (cm)	Diagnóstico final tras estudio de la pieza
1	Caucásica	11,9	7	Unilateral	FG/tumor <i>phyllodes</i>	Hiperplasia virginal ³	Resección simple	14,5 x 11,5X7	FG
2	Caucásica	16,2	No recogido	Unilateral	FG/tumor <i>phyllodes</i>	FG ¹	Resección simple	5X4X2	FG
3	Caucásica	14,9	1	Unilateral	FG/tumor <i>phyllodes</i>	FG ²	Resección simple	10 x 8 x 8,5	FG
4	Negra	15,7	24	Unilateral	FG/tumor <i>phyllodes</i>	FG ¹	Resección simple + expansor tisular	12X10X3	FG

BAG: biopsia con aguja gruesa; FG: fibroadenoma gigante; PAAF: punción-aspiración con aguja fina.

El diagnóstico diferencial histopatológico se plantea con la hipertrofia virginal, el hamartoma mamario y, fundamentalmente, el tumor *phyllodes*. La punción-aspiración con aguja fina no permite la distinción entre estas entidades. El diagnóstico diferencial con un tumor *phyllodes* en una biopsia por cilindro (BAG) es extremadamente difícil, habiéndose encontrado hasta un 25% de tumores *phyllodes* diagnosticados previamente en una BAG de fibroadenoma⁷. Se han sugerido algunas características histológicas que recomiendan la extirpación quirúrgica: el aumento de la celularidad estromal con respecto a un fibroadenoma convencional en más del 50% del tejido remitido, el sobrecrecimiento estromal en un campo de 10X, la fragmentación del tejido y la presencia de tejido adiposo dentro de la lesión⁶.

Ante la presencia de una masa mamaria en la adolescencia, la prueba de imagen de elección es la ecografía. La imagen que muestra el fibroadenoma es una masa redonda u oval, isoecoica o hipoeicoica, con márgenes bien definidos. En el eco-doppler, hasta un 80% presentan aumento de la vascularización, observándose en nuestra serie en el 50%. La imagen ecográfica puede ser la misma en la hiperplasia virginal, la HEP y el tumor *phyllodes*, por lo que es necesario el estudio histológico de las lesiones mayores a 5 cm y/o de rápido crecimiento⁷⁻⁹. La RM de mama no se utiliza de manera rutinaria. No obstante, puede ser útil para una mejor definición de la lesión previa a la cirugía⁷.

El tratamiento de los fibroadenomas va a depender fundamentalmente de su tamaño. En los menores de 5 cm en adolescentes el tratamiento es conservador, debido a que el riesgo de malignidad es prácticamente nulo en menores de 20 años. Ante la sospecha de FG, estaría indicada la escisión completa de la pieza para el estudio anatomopatológico, ya que es indistinguible clínica y radiológicamente, principalmente del tumor *phyllodes*⁵.

La técnica quirúrgica debe preservar el tejido mamario sano y el complejo aréola-pezones siempre que se pueda. Según nuestros resultados y los datos publicados en la literatura, la técnica de elección es la resección simple, siempre que sea posible, puesto que presenta escasas complicaciones posquirúrgicas y excelentes resultados estéticos¹⁰.

Conclusión: Ante la presencia de una masa mamaria la ecografía es la prueba de imagen de elección, siendo necesario un estudio anatomopatológico completo en aquellas lesiones mayores a 5 cm y/o que presenten un rápido crecimiento, pues la punción-aspiración con aguja fina y la biopsia son de escasa utilidad en este tipo de lesiones. El tratamiento quirúrgico de elección es la resección simple.

Bibliografía

- Gao Y, Saksena MA, Brachtel EFL, terMeulen DC, Rafferty EA. How to approach breast lesions in children and adolescents. *Eur J Radiol*. 2015;84:1350-64.
- Sosin M, Pulcrano M, Feldman ED, Patel KM, Nahabedian MY, Weissler JM, et al. Giant juvenile fibroadenoma: A systematic review with diagnostic and treatment recommendations. *Gland Surg*. 2015;4:312-21.
- Rafeek N, Rangasami R, Dhanraj K, Joseph S. Multimodality approach in the diagnosis and management of bilateral giant juvenile breast fibroadenoma. *BMJ Case Rep*. 2016. <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2016-217588>.
- Kupsik M, Yep B, Sulo S, Memmel H. Giant juvenile fibroadenoma in a 9-year-old: A case presentation and review of the current literature. *Breast Dis*. 2017. <http://dx.doi.org/10.3233/BD-160250>.
- Duñós C, Plu-Bureau G, Thibaud E, Kuttann F. Breast diseases in adolescents. En: Sultan C, editor. *Pediatric and adolescent gynecology. Evidence-based clinical practice*. 2nd ed. Basel: Karger; 2012. p. 208-21.
- Van Osdol AD, Landercasper J, Andersen JJ, Ellis RL, Gensch EM, Johnson JM, et al. Determining whether excision of all fibroepithelial lesions of the breast is needed to exclude phyllodes tumor: Upgrade rate of fibroepithelial lesions of the breast to phyllodes tumor. *JAMA Surg*. 2014;149:1081-5.
- Ross DS, Giri DD, Akram MM, Catalano JP, Olcese C, Van Zee KJ, et al. Fibroepithelial lesions in the breast of adolescent females: A clinicopathological study of 54 cases. *Breast J*. 2017;23:182-92.
- Sanchez R, Ladino-Torres MF, Bernat JA, Joe A, DiPietro MA. Breast fibroadenomas in the pediatric population: Common and uncommon sonographic findings. *Pediatr Radiol*. 2010;40:1681-9.
- Smith GE, Burrows P. Ultrasound diagnosis of fibroadenoma - is biopsy always necessary? *Clin Radiol*. 2008;63:511-5.
- Ezer SS, Oguzkurt P, Ince E, Temiz A, Bolat FA, Hicsonmez A. Surgical treatment of the solid breast masses in female adolescents. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2013;26:31-5.

Beatriz Corredor Andrés^{a,b}, María Márquez Rivera^{a,b}, Fernando Lobo Bailón^c, Beatriz González Meli^c, Daniel Azorín Cuadrillero^d, María Teresa Muñoz Calvo^{a,b,e,f,*} y Jesús Argente^{a,b,e,f,g}

^a Servicio de Pediatría, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

^b Servicio de Endocrinología, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

^c Sección de Cirugía Plástica, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

^d Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

^e Departamento de Pediatría, Universidad Autónoma de Madrid, Madrid, España

^f CIBER Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición, Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España

^g IMDEA Instituto de Alimentación, CEI UAM + CSIC, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maitemunozcalvo@gmail.com (M.T. Muñoz Calvo).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.01.006>
1695-4033/

© 2018 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Asociación Española de Pediatría. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).