

Tejido mamario ectópico (Vulvar)

Juan Bernardo Pazmiño Palacios¹, Juan Carlos Del Cid Cuyun¹, Lizbeth Magali Contreras Pina², María Augusta Velasco Basantes³

1. Cirujano Oncólogo, Instituto de Cancerología y Hospital Dr. Bernardo Del Valle S. INCAN. Ciudad de Guatemala – Guatemala.
2. Ginecología y Obstetricia, Asociación Pro Bienestar de la Familia de Guatemala – APROFAM. Ciudad de Guatemala – Guatemala.
3. Estudiante de postgrado de Cirugía Oncológica, Universidad San Carlos de Guatemala USAC, Instituto de Cancerología y Hospital Dr. Bernardo del Valle S, Ciudad de Guatemala – Guatemala.

Correspondencia: Dr. Juan Bernardo

Pazmiño Palacios

Correo electrónico:

juanecopaz@gmail.com

Dirección: Av. Héroes de Verdeloma 13-45, Cuenca - Ecuador.

Código postal: EC110102

Teléfono: (593) 995669542 (502)

32274764

ORCID : <http://orcid.org/0000-0002-4743-7627>

Fecha de recepción: 13-09-2022

Fecha de aprobación: 27-11-2022

Fecha de publicación: 30-12-2022

Membrete Bibliográfico

Pazmiño J, Del Cid J, Contreras L, Velasco M. Tejido mamario ectópico (vulvar). Rev Médica Ateneo, 24. (2) , pag 113-122

Artículo Acceso Abierto

RESUMEN

Introducción: La presencia de tejido ectópico mamario representa el 6 %, el primer caso fue reportado en 1872, siendo reportados 70 caso de los cuales 50 son benignos, el 70 % se localiza a nivel axilar y el 4 % a nivel vulvar, pueden ser asintomáticos o presentar dolor, salida de secreción o alteraciones cosméticas, para su diagnóstico se debe realizar ultrasonidos y en ciertos casos biopsia de la lesión, no existe un tratamiento quirúrgico estandarizado, el cual va desde resecciones amplias hasta vulvectomía radicales

Objetivo: Conocer una localización poco común donde se puede presentar tejido mamario ectópico.

.

.

Caso clínico: Paciente femenina de 21 años de edad que consulta por masa a nivel de región genital de 13 años de evolución, que el último año empieza a crecer con mayor rapidez. Al examen físico: a nivel del labio mayor derecho se aprecia protuberancia que asemeja a una mama accesoria, no genera dolor, ni salida de material. Ultrasonido de tejidos blandos de región genital: Labio mayor derecho, tejido con apariencia de glándula mamaria, se realiza hemivulvectomía derecha. Reporte final de la patología confirma la presencia de tejido mamario ectópico, por ser una patología benigna paciente permanecerá en controles clínicos.

Discusión: La localización de una mama accesoria a nivel vulvar es de predominio anatómico en labios mayores, donde el ultrasonido apoyado por biopsia permite el diagnóstico diferencial.

Conclusión: El tejido mamario ectópico es una patología benigna pero difícil de diagnosticar y su tratamiento requiere de un equipo multidisciplinario.

Palabras clave: Tejido mamario ectópico, Biopsia, Hemivulvectomía

ABSTRACT

Introduction: The presence of ectopic breast tissue represents 6%, the first case was reported in 1872, being reported 70 cases of which 50 are benign, 70% is located at the axillary level and 4% at the vulvar level, they can be asymptomatic or present pain, secretion output or cosmetic alterations, for its diagnosis ultrasound must be performed and in certain cases biopsy of the lesion, there is no standardized surgical treatment, which ranges from wide resections to radical vulvectomy.

Objective: To know an unusual location where ectopic breast tissue can occur.

Clinical case: A 21-year-old female patient who consulted for a mass in the genital region of 13 years of evolution, which in the last year began to grow more rapidly. On physical examination: at the level of the right labia majora, a protuberance that resembles an accessory breast can be seen; it does not cause pain or material leakage. Soft tissue ultrasound of the genital region: Right labia majora, tissue with the appearance of a mammary gland, right hemivulvectomy is performed. Final

report of the pathology confirms the presence of ectopic breast tissue, as it is a benign pathology, the patient will remain in clinical controls.

Discussion: The location of an accessory breast at the vulvar level is predominantly anatomical in the labia majora, where ultrasound supported by biopsy allows differential diagnosis.

Conclusion: Ectopic breast tissue is a benign pathology but difficult to diagnose and its treatment requires a multidisciplinary team.

Key Words: Ectopic breast tissue, biopsy, hemivulvectomy.

INTRODUCCIÓN:

La presencia de tejido fuera del área de la mama se considera ectópico, se presenta en el 6 % de las mujeres, menores de 50 años; por persistencia de las crestas mamarias en el periodo embrionario que se origina del ectodermo, en el trayecto de la línea mamaria desde la axila hasta la cara medial de la ingle (1,2).

Según la literatura el primer caso de tejido ectópico mamario en vulva fue reportado por Hartung en 1872, desde entonces se han descrito 50 casos de tejido mamario ectópico benigno y más de 20 casos de lesiones malignas (3,4).

El tejido ectópico se clasifica en; **CLASE I:** Mamas supernumerarias con pezón, areola y tejido glandular (polimastia); **CLASE II:** Mamas supernumerarias con pezón y tejido glandular sin areola; **CLASE III:** Mamas supernumerarias con areola, tejido glandular sin pezón; **CLASE IV:** Tejido glandular aberrante; **CLASE V:** Mamas supernumerarias con pezón, areola sin tejido glandular (pseudomama); **CLASE VI:** Pezones supernumerarios (politelia); **CLASE VII:** Areola supernumeraria; **clase VIII:** Parches de vello (politelia pilosa) (3,5).

Por su localización anatómica: axilar en el 70 %, vulvar en el 4 % y su principal forma de presentación es la politelia y polimastia; otras localizaciones menos frecuentes incluyen la cara, nuca, espalda, flanco, pelvis y miembro superior (2,3,6,7).

Aunque pueden ser asintomáticos la presencia de una tumefacción es la primera forma de presentación que se hace manifiesta por influjo hormonal en las etapas de la pubertad, embarazo y lactancia. En los casos sintomáticos el aumento de tamaño asociado al dolor, alteraciones menstruales, secreción láctea o desconfiguración cosmética (1–3).

Entre los diagnósticos diferenciales se debe incluir cáncer de vulva, enfermedades asociadas a las glándulas de Bartolino, quistes epidérmicos, hernia crural o lipomas (3,6).

Entre los exámenes de imagen se recomienda la utilización del ultrasonido de partes blandas que permite caracterizar la lesión; también se incluye ultrasonido abdominal para descartar malformaciones congénitas concomitantes (alteraciones tracto urogenital, riñones poliquísticos, supernumerarios) y exámenes preoperatorios individualizando en cada caso (3,6,8).

El diagnóstico se realizará mediante estudio de citología con biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF); en algunas ocasiones es suficiente para establecer la sospecha, aunque aporta datos limitados, por lo que se prefiere un diagnóstico histopatológico mediante la obtención de muestras por biopsia Tru cut donde se aplica técnica de hematoxilina y eosina pudiendo recurrir a la técnica de inmunohistoquímica en casos no concluyentes (2–4).

Al diagnóstico histopatológico entre las entidades benignas se reportan: fibroadenomas, cambios fibroquísticos, tumores filoides y papilomas intraductales. Otra clasificación realiza una diferenciación entre tejido mamario ectópico y mammary like anogenital glands (MLG, glándulas anogenitales similares a las mamarias) con localización medial próxima a los labios menores con abundantes glándulas simples (1,2,8).

Por la variada localización, edad de presentación, tamaño y disposición del tejido mamario no existe en la actualidad guías estandarizadas para el manejo de este cuadro. La recomendación es quirúrgica mediante la resección del tejido mamario en el caso benigno, por el riesgo de malignidad entre el 0.28 – 14 % reportado en las distintas series de casos. Las opciones incluyen resección amplia con márgenes, hemivulvectomía, vulvectomía radical. Este tratamiento ofrece buenos resultados con posibilidad de reconstrucción estética y bajas tasas de recurrencia (2,7–9).

CASO CLINICO

Paciente femenina de 21 años de edad que consulta por masa a nivel de región genital de 13 años de evolución. Se trata de una paciente núbil con ciclos ovulatorios regulares con una duración de 4 días, iniciando sus ciclos ovulatorios a los 12 años desde entonces tumoración empieza a crecer con rapidez siendo más evidente en el último año 1 año.

Al examen físico: No se palpan adenopatías periféricas, abdomen blando depresible no doloroso, no masas, al examen ginecológico a nivel del labio mayor derecho se aprecia protuberancia que asemeja a una mama accesoria, con la presencia de pezón central, no genera dolor, con salida de material lechoso.

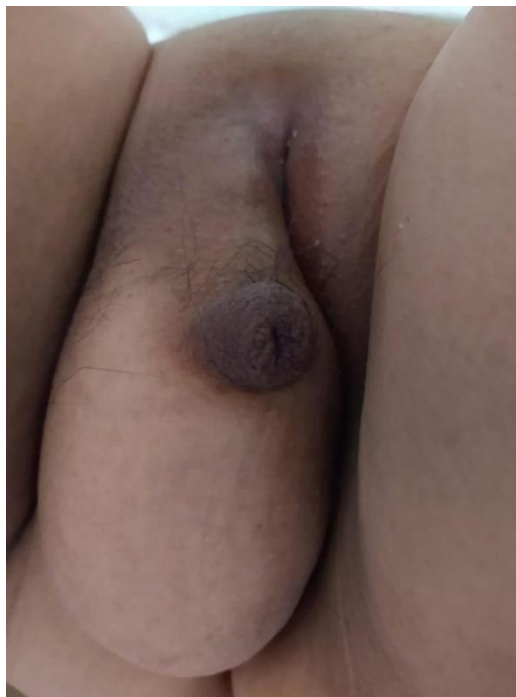


IMAGEN N° 1: Lesión a nivel del labio mayor derecho donde se aprecia tumoración de 15 cm aproximadamente además a nivel central lesión sugestiva de un pezón.

FUENTE: Asociación Pro Bienestar de la Familia de Guatemala - APROFAM

Se procede a solicitar estudios de imagen: Ultrasonido de tejidos blandos de región genital: Labio mayor derecho, tejido con apariencia de glándula mamaria, labio mayor izquierdo normal. Ultrasonido pélvico sin anomalías. Con estos estudios se decide llevar a la paciente a sala de operaciones.

El 29 de abril de 2022 se procede a realizar hemivulvotomía derecha resecao 12 cm de lesión la cual pesa 90 gramos el procedimiento termina sin complicaciones inmediatas.



IMAGEN N° 2: Hemivulvotomía derecha donde se evidencia la lesión con tejido sugestivo de glándula mamaria.

FUENTE: Asociación Pro Bienestar de la Familia de Guatemala - APROFAM

El reporte final de la patología confirma la presencia de tejido mamario ectópico, paciente cursa su décimo día postquirúrgico sin complicaciones, herida operatoria en proceso de cicatrización.

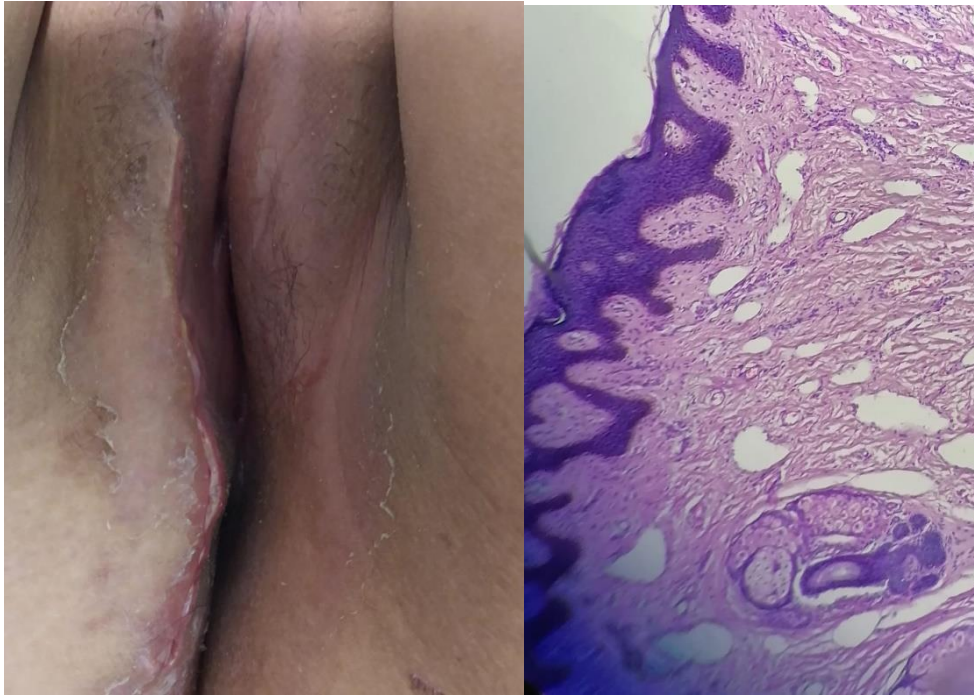


IMAGEN 3 Y 4: Herida operatoria a los 10 días en fase de consolidación, microscopia donde se evidencia el tejido mamario accesorio.

FUENTE: Asociación Pro Bienestar de la Familia de Guatemala - APROFAM

Paciente acude a los 40 días de la cirugía herida operatoria con buena evolución, por el hallazgo histológico paciente permanecerá en seguimiento, próxima cita en 6 meses.



IMAGEN N° 5: Herida operatoria a los 40 días completamente cicatrizada.

FUENTE: Asociación Pro Bienestar de la Familia de Guatemala – APROFAM

DISCUSIÓN:

La localización de una mama ectópica a nivel de la vulva es inusual con una incidencia de 1 – 6 %, se asocia con una variedad de síntomas dependiendo de la edad de la paciente siendo más manifiestas en la menarquia, embarazo o durante los ciclos menstruales. Condición que se aprecia en el presente caso que se relaciona íntimamente con un desarrollo hormono dependiente (6).

En los reportes de caso en la literatura a nivel de la vulva la localización más frecuente es en labios mayores como en este caso se pudo evidenciar. El estudio de ultrasonido sigue siendo en estos casos el auxiliar de diagnóstico útil para la determinación de tamaño y profundidad de la lesión, junto con el estudio histopatológico nos proveen del diagnóstico y permiten diferenciar de otras patologías (1).

A pesar de que nuestra paciente no curso con un cuadro de embarazo uno de los síntomas presentes fue la eliminación de secreción láctea por el pezón de esta lesión lo que permitió guiar la sospecha clínica. (1,4).

CONCLUSIONES:

El presente caso hace relación a una patología muy poco conocida por su localización a nivel genital por lo cual es muy importante el poder realizar adecuadamente su diagnóstico y brindar a las pacientes un adecuado tratamiento sabiendo que es una patología benigna pero que puede repercutir emocionalmente a las pacientes que lo padecen.

Contribución del autor.

XJuan Pazmiño (JP), Juan Carlos del Cid (JCC), Lizbeth Contreras (LC), María Velasco (MV). (JP), (JCC), (LC) realizaron el diagnóstico, manejo quirúrgico y seguimiento, (JP), (JCC), (LC), (MV) contribuyeron en la redacción y aprobación del artículo.

Información del autor (s).

Juan Bernardo Pazmiño Palacios: Médico General, Cirujano General, Cirujano Oncólogo, Medico titular del Instituto Oncológico y Hospital Dr. Bernardo del Valle. Ciudad de Guatemala.

Juan Carlos del Cid Cuyun: Médico General, Cirujano General, Cirujano Oncólogo, Medico titular del Instituto Oncológico y Hospital Dr. Bernardo del Valle. Ciudad de Guatemala.

Lizbeth Magali Contreras Pinal: Médico General, Ginecóloga y obstetra, Medico titular de Asociación Pro Bienestar de la Familia de Guatemala – APROFAM. Ciudad de Guatemala.

María Augusta Velasco Basantes: Médico General, Cirujano General, Residente de Posgrado de Cirugía Oncológica de la Universidad San Carlos de Guatemala (USAC). Instituto de Cancerología y Hospital Dr. Bernardo del Valle Ciudad de Guatemala.

Disponibilidad de datos.

Los datos fueron recolectados de revistas y bibliotecas virtuales y está a disposición.

Declaración de intereses.

Los autores no reportan conflictos de intereses

Agradecimientos

Un agradecimiento especial a todo el equipo multidisciplinario que llevo a cabo el diagnóstico y tratamiento de esta patología poco usual y a la paciente por permitirnos publicar su caso para conocimiento científico.

Autorización de publicación.

El autor autoriza su publicación en la revista Ateneo. El autor enviará firmado un formulario que será entregado por el Editor.

Consentimiento informado.

El autor (s) envía al Editor, el consentimiento informado firmado por el paciente o sus representantes, previo a su publicación, en caso de investigación en seres humanos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Godoy E, Yuste M, Santos Á, Esteban C. Mama ectópica vulvar. *Actas Dermo-Sifiliográficas* [Internet]. 1 de abril de 2012 [citado 11 de mayo de 2022];103(3):229–32. Disponible en: <http://www.actasdermo.org/es-mama-ectopica-vulvar-articulo-S0001731011002894>
2. Buitrago S, Barrera S, Morante C. Tejido mamario ectópico en vulva: reporte de caso y revisión sistemática de la literatura. *Rev Colomb Obstet Ginecol* [Internet]. 30 de septiembre de 2021 [citado 11 de mayo de 2022];72(3):271–90. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8629372/>
3. Famá F, Cicciú M, Sindoni A, Scarfó P, Palella J. Prevalence of Ectopic Breast Tissue and Tumor: A 20-Year Single Center Experience. *Clin Breast Cancer* [Internet]. agosto de 2016 [citado 11 de mayo de 2022];16(4):e107–12. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1526820916300799>
4. Lopes G, DeCesare T, Ghurani G, Vincek V, Jorda M, Glück S, et al. Primary Ectopic Breast Cancer Presenting as a Vulvar Mass. *Clin Breast Cancer* [Internet]. 1 de agosto de 2006 [citado 11 de mayo de 2022];7(3):278–9. Disponible en: [https://www.clinical-breast-cancer.com/article/S1526-8209\(11\)70901-6/abstract](https://www.clinical-breast-cancer.com/article/S1526-8209(11)70901-6/abstract)
5. Brown J, Schwartz RA. Supernumerary nipples: an overview. *Cutis* [Internet]. mayo de 2003;71(5):344–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12769398/>
6. Rosell M, Hernández R, Perez E, Gómez M. Mama accesoria en la vulva. *An Pediatría* [Internet]. 1 de agosto de 2021 [citado 11 de mayo de 2022];95(2):129–30. Disponible en: <http://www.analesdepediatria.org/es-mama-accesoria-vulva-articulo-S1695403320302769>
7. De La Vega G, Qureshey E. Tejido mamario ectópico activo en vulva en paciente posparto. Reporte de un caso. *Rev Peru Ginecol Obstet* [Internet]. enero de 2020 [citado 12 de mayo de 2022];66(1):79–82. Disponible en:

http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S2304-51322020000100079&lng=es&nrm=iso&tlng=en

8. Solís M, Montoya M, Heyden M, Gonzalez E. Fibroadenoma de vulva: reporte de dos casos y revisión de la literatura. *AGO.uy* [Internet]. 2020 [citado 12 de mayo de 2022];58(2):125–34. Disponible en: <https://ago.uy/publicacion/1/numeros/11/articulo/fibroadenoma-de-vulva-reporte-de-dos-casos-y-revision-de-la-literatura>
9. Bank J. Management of Ectopic Breast Tissue. *Aesthetic Plast Surg* [Internet]. 1 de agosto de 2013 [citado 11 de mayo de 2022];37(4):750–1. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00266-013-0143-z>