

INSTITUTO DE ENDOCRINOLOGIA Y ENFERMEDADES METABOLICAS

El tumor mamario en la infancia. Presentación de un caso

Por los Dres.:

RICARDO GÜELL GONZALEZ,* FRANCISCO CARVAJAL,**
MIRTA PRIETO VALDES,*** OMAR GONZALEZ**** y E. MIGUEL ECHEVARRIA*****

Güell González, R. y otros. *El tumor mamario en la infancia. Presentación de un caso.* Rev Cub Ped 50: 2, 1978.

Se presenta una paciente de 22 meses de edad, atendida por un *Cystosarcoma Phyllodes* (fibroadenoma celular intracanalicular) y estudiada en el departamento de endocrinología infantil del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas. Se valoran clínicamente algunos aspectos histológicos y el diagnóstico diferencial, y se enfatiza en la importancia de realizarlo a esta edad, con la telarquia precoz o la administración de estrógenos. Por último se señala la escasa frecuencia de esta afección en edad prepuberal, ya que no se encuentra ningún paciente más joven que el nuestro señalado en la literatura médica. Se recomienda valorar este diagnóstico, en el estudio de tumores mamaros en la edad infantil precoz.

Aun cuando el aumento de volumen de las mamas en la infancia, por telarquia precoz o prematura es un hecho frecuente, los tumores en las glándulas mamarias (fibroadenomas, hemangiomas, papilomas intraductales, *Cystosarcoma Phyllodes* y carcinomas) son extremadamente raros en esta época de la vida.¹⁻⁵

En 1938, *Johannes Müller* señaló, por primera vez, el *Cystosarcoma Phyllodes*. Este último calificativo que significa parecido a una hoja, proviene de la similitud a las hojas de árbol de las formaciones tumorales que como excrescencias laminares o verrucosas brotan del fondo de algunas cavidades quísticas y llenan su interior.

Se incluye al *Cystosarcoma Phyllodes* dentro de los sarcomas primarios de la glándula mamaria;^{6,7} la edad diagnóstica de esta afección es aproximadamente alrededor de la cuarta década de vida, por lo que son infrecuentes los casos señalados en niños. *Mc Divitt et al.* en 1967, al analizar 350 pacientes con este diagnóstico, encontró sólo 5% informados en adolescentes.

*Simpson,*⁷ en 1969, señaló sólo 8 pacientes con *Cystosarcoma Phyllodes*, variedad benigna, en niñas menores de

* Endocrinólogo, especialista de I grado, jefe del departamento de endocrinología infantil del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas, Zapata y D, Ciudad de La Habana, 4.

** Residente de 3er. año de endocrinología.

*** Residente de 2do. año de endocrinología.

**** Residente de 1er. año de cirugía.

***** Profesor de cirugía, jefe del departamento de cirugía, hospital "Pedro Borrás Astorga", 29 y F, Ciudad de La Habana, 4.

13 años; nosotros no hemos encontrado ninguno inferior a 2 años de edad.

En este trabajo, con motivo de presentar una niña de 22 meses de edad un tumor mamario por *Cystosarcoma Phyllodes*, que fue atendida en nuestro departamento, nos proponemos enfatizar en el diagnóstico diferencial de los aumentos de volumen de la mama en esta época de la vida, así como la conducta a seguir con estos pacientes tomando como experiencia el tratamiento de esta afección en el adulto.

Presentación del caso

B. G. M., historia clínica: 620-221. Paciente de la raza blanca, de 22 meses de edad, que presenta desde el primer año aumento de volumen de la región mamaria derecha, así como endurecimiento de ésta. Desde hace 1 ó 2 meses el crecimiento de la región ha sido progresivo. Niegan los padres la administración de estrógenos, anabólicos o gonadotrofinas. No se recogen datos de interés entre sus antecedentes de enfermedades perinatales. Ha tenido un desarrollo psicomotor normal. Presentó rubéola al año y medio de edad.

Somatometría a su ingreso: peso: 11 kg, talla: 86 cm, edad peso: entre 1 y 2 años, edad talla: entre 2 y 3 años, circunferencia cefálica: 50 cm, circunferencia torácica: 53 cm.



Figura 1. Paciente de 22 meses con aumento de volumen de la mama derecha; el resto del examen físico era normal.



Figura 2. Acercamiento de la región mamaria de la paciente en el momento de su primera consulta.

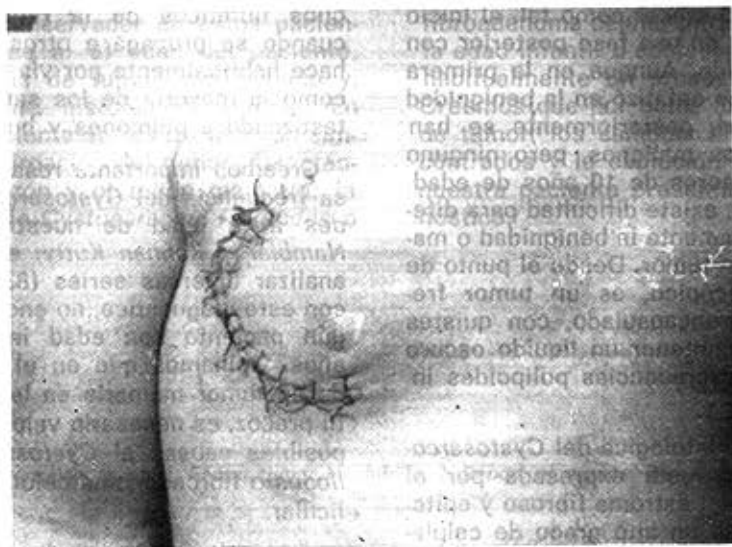


Figura 3. Posoperatorio inmediato.

Como dato positivo al examen físico, se observó aumento de volumen de la región mamaria derecha, de consistencia firme, no dolorosa, ni desplazable; existe retracción del pezón, circulación colateral marcada en esa zona. No se encuentra tejido mamario izquierdo, ni vello sexual. El resto del examen físico es normal (figuras 1, 2 y 3).

Se realiza hemograma, glicemia, heces fecales y coagulograma, todos normales. Los estudios radiológicos de cráneo y tórax son normales, edad ósea de 2 años. Se interviene quirúrgicamente, y se constata en la región mamaria derecha un tumor de 9 cm x 5 cm x 4 cm, bien delimitado, separándose del tejido mamario, el que mantiene apariencia normal, aunque parece que está hiperplasiado.

El diagnóstico histopatológico es de *Cystosarcoma Phyllodes*, existiendo notable actividad del estroma.

COMENTARIOS

Numerosa ha sido la nomenclatura utilizada en la literatura médica para la terminología de estos tumores. Así se han denominado *Cystosarcoma Phyllodes*, fibroadenomas gigantes intracanalicular, fibroadenoma gigante mixomatoso, tumor de *Brodie* y fibroadenoma celular intracanalicular.

Algunos autores, utilizan el término de *Cystosarcoma Phyllodes* para las lesiones benignas y malignas, mientras otros como *Jordal* y *Sorensen* (1961), prefieren llamar a la variedad benigna como fibroadenoma gigante y reservan el término de *Cystosarcoma Phyllodes* para la variedad maligna.

La historia habitual del *Cystosarcoma Phyllodes*, es la de un tumor mamario unilateral, ocasionalmente bilateral, pequeño, firme, con crecimiento rápido a partir de uno ya establecido, a veces alcanza hasta 30 cm de tamaño. Puede existir decoloración de la piel, dolor, prurito, hipersensibilidad, sangrado y retracción del pezón, el tumor no se adhiere a la piel, aunque ésta puede ulcerarse por infiltración tumoral, sino por la compresión neoplásica. Es frecuente la dilatación venosa superficial en la región del tumor.

Actualmente no se acepta como factor causal el antecedente de traumatismo o las variaciones del medio hormonal. *Dyer*⁶ plantea, que existen dos posibilidades en su formación: 1) el crecimiento a partir de un fibroadenoma preexistente que ha sufrido cambios sar-

comatosos, 2) crecer como tal, al inicio lentamente y en una fase posterior con aumento rápido. Aunque en la primera descripción se enfatizó en la benignidad de la entidad, posteriormente se han descrito casos malignos, pero ninguno en niñas menores de 10 años de edad. En ocasiones, existe dificultad para diferenciar clínicamente la benignidad o malignidad de un tumor. Desde el punto de vista macroscópico, es un tumor frecuentemente encapsulado, con quistes que pueden contener un líquido oscuro y presentar excrescencias polipoides intracisticas.

La imagen histológica del *Cystosarcoma Phyllodes*, está expresada por el componente del estroma fibroso y epitelial, existiendo un alto grado de celularidad del estroma, lo que ayuda, además del tamaño macroscópico, a diferenciarlos de los fibroadenomas.^{8,10}

Histológicamente, puede existir igual que en la clínica dificultad para su diferenciación; en la variedad benigna el estroma conserva una separación respecto a los espacios revestidos por el epitelio; está aumentado en cantidad y en células. Hansen¹¹ refiere que el criterio principal para benignidad es de un hipercrecimiento del estroma en un patrón histológico de fibroadenoma.

La variedad maligna usualmente tiene una alta celularidad del estroma con una considerable actividad mitótica, pleomorfismo celular y algunas características invasivas; esta variedad está siempre a expensa del estroma, y los cambios malignos son principalmente en el tejido conectivo y no en el epitelio; la hemorragia local y la necrosis no son frecuentes.¹²

Toker,¹³ estudiando ultraestructuralmente el *Cystosarcoma Phyllodes* maligno, encontró anormalidades de la estructura citoplasmática dentro del estroma, principalmente irregularidades del componente citoplasmático.

La variedad maligna invade regionalmente, y son raras las metástasis a distancia; en ocasiones afectan los gan-

lios linfáticos de la región axilar;¹⁴ cuando se propaga a otros órganos lo hace habitualmente por vía hematogena como la mayoría de los sarcomas, metastizando a pulmones y huesos.

Creemos importante resaltar la escasa frecuencia del *Cystosarcoma Phyllodes* a la edad de nuestra paciente. Nambiar y Kannan Kutty, en 1974,¹⁵ al analizar diversas series (83 pacientes) con este diagnóstico, no encuentran ningún paciente con edad inferior a 10 años. Opinamos que en el diagnóstico de un tumor mamario en la edad infantil precoz, es necesario valorar entre las posibles causas el *Cystosarcoma Phyllodes* o fibroadenoma celular intracanalicular.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con los lipomas, la hiperplasia virginal de las mamas, el sarcoma osteoide, el linfoma maligno, los abscesos, los quistes, el fibroadenoma, la tuberculosis y algunas micosis.^{5,16}

Se considera que por la edad de nuestra paciente, se debe enfatizar en la importancia del diagnóstico diferencial con la administración de estrógenos y la telarquía precoz; se diferenciará en el primer caso por la hiperpigmentación del pezón y el antecedente de ingestión estrogénica; la telarquía precoz frecuentemente se presenta a esta edad, pudiendo ser unilateral o bilateral; se diferenciará porque en esta última siempre se constatará la consistencia normal de la glándula mamaria normal, nunca existirá el ritmo de crecimiento rápido como se observa en el *Cystosarcoma Phyllodes*, ni los cambios vasculares de este último, además, microscópicamente se observará tejido glandular mamario normal y no los cambios histológicos habituales del *Cystosarcoma Phyllodes*.

El tratamiento es quirúrgico,¹⁷ valorándose desde la incisión simple, la mastectomía parcial o radical; no es recomendable en niñas realizar biopsia del tumor, sino un estudio histológico exhaustivo después de su extirpación. Se

debe ser conservador en estos pacientes, en base a: a) edad del paciente, b) presencia de tumor encapsulado y, c) estructura histológica benigna. En nuestra paciente se realizó incisión simple con extirpación del tumor, respetándose el pezón y el tejido mamario; la presencia de *Cystosarcoma Phyllodes* o

fibroadenoma celular intracanalicular, en la edad infantil o adolescente, comparte habitualmente un pronóstico benigno.¹¹ Creemos que por datos clínicos, el tipo de tumor, los cambios histológicos encontrados y la evolución posquirúrgica, nuestra paciente presenta un buen pronóstico.

SUMMARY

Güell González, R. et al. *Breast tumor in childhood. Report of a case.* Rev Cub Ped 50: 2, 1978.

A 22 month old female patient with a cystosarcoma phylloides (intracanalicular cell fibroadenoma) who was studied and treated in the infantile endocrinology service of the Institute of Endocrinology and Metabolic Diseases is presented. Some histologic aspects and the differential diagnosis were clinically assessed. This entity should be distinguished from early thelarche or estrogen administration early in this age. The unusual presentation of this affection during prepuberal age is stressed since no patient younger than ours was found in the reviewed medical literature. This tumor should be assessed when studying breast tumors in childhood.

RESUME

Güell González, R. et al. *La tumeur mammaire pendant l'enfance. Présentation d'un cas.* Rev Cub Ped 50: 2, 1978.

Une patiente âgée de 22 mois, traitée par un *Cystosarcoma Phyllodes* (fibroadénome cellulaire intracanaliculaire) et étudiée dans le département d'endocrinologie infantile de l'Institut d'Endocrinologie et des Maladies Métaboliques est présentée. Quelques aspects histologiques sont cliniquement valorisés, ainsi que le diagnostic différentiel, et l'on met l'accent sur l'importance de réaliser celui-ci à cet âge, avec le thélarçhe précoce ou l'administration d'oestrogènes. Finalement, les auteurs signalent que cette affection est peu fréquente en âge prépubertaire, car aucune patiente plus jeune que celle rapportée dans ce travail n'a été trouvée dans la littérature médicale. Ils recommandent la valorisation de ce diagnostic dans l'étude de ces tumeurs mammaires à l'âge infantile précoce.

РЕЗЮМЕ

Гьюэл Гонсалес, Р. и др. Молочная опухоль в детском -
возрасте: Представление одного случая. Rev Cub Ped 50: 2, 1978

Представляется одна пациентка в возрасте двадцати двух месяцев с поставленным диагнозом *Cystosarcoma Phyllodes* (внутриканальцевая клеточная фиброзная опухоль) и обследованная в детском эндокринологическом отделении Института Эндокринологии и Метаболических Заболеваний. Клинически оцениваются различные гистологические аспекты, а также дифференциальная диагностика и обращается особое внимание на важность реализации этой дифференциальной диагностики в таком раннем возрасте посредством предварительной таларкии или же с помощью аминистрации эстрогена. В заключении указывается, что это заболевание очень редко встречается в препуберальном возрасте, так как в медицинской литературе не было обнаружено ни одного пациента, страдающего этим заболеванием и который был бы моложе нашего пациента. Рекомендуется оценить вышеуказанный метод диагностики при обследовании молочной опухоли в очень раннем возрасте.

BIBLIOGRAFIA

1. Amerson, J. R. Cystosarcoma Phyllodes in Adolescent Females. Am Surg 171: 849, 1970.
2. Simpson, T. E. et al. Giant fibroadenoma (benign cystosarcoma phyllodes). Surgery 65: 341, 1969.
3. Simpson, J. S. and A. J. Barson. Breast Tumours in Infants and Children. Can Med Assoc J 101: 100, 1969.
4. Ramirez, G. and F. J. Ansfield. Carcinoma of the Breast in children. Arch Surg (Chicago); 96: 222, 1968.
5. Maguire, D. L., and H. B. Moore. Cystosarcoma Phylloides of the Breast. J S Med Assoc 61: 195, 1965.
6. Philippe, E. Les Sarcomes Mammaires. J Radial Elect 48: 700, 1967.
7. Gauthier, Cl. et al. Les Tumeurs Phylloides du Sein. Gynecol Obstet (Paris) 63: 111, 1964.
8. Velázquez, T. Cinco Casos de Cistosarcoma Filodio. Prensa Médica Mex 26: 1, 1961.
9. Dyer, N. H. et al. Cystosarcoma Phylloides. Br J Surg 53: 450, 1966.
10. Zóltowska, A. and H. Hozłowski. Investigations on the transformation of fibroadenoma of the Breast into Malignant Cystosarcoma Phylloides. Neoplasma. 16: 549, 1969.
11. Hansen, J. R. Recurrent Cystosarcoma Phylloides. Calif Med 106: 462, 1967.
12. Seth, H. N. and B.D.P. Rao. Malignant Cystosarcoma Phyllodes. J Indian Med Ass 39: 252, 1962.
13. Toker, C. Cystosarcoma Phyllodes. An Ultrastructural Study. Cancer 21: 1171, 1967.
14. Norris, H. J.: H. B. Taylor. Relationship of Histologic Features to Behavior of Cystosarcoma Phyllodes. Cancer; 20: 2090, 1967.
15. Nambiar, R.; M. Kannan Kutty. Giant fibroadenoma (cystosarcoma phyllodes) in adolescent females. A clinicopathological study. Br J Surg 61: 113, 1974.
15. Castlemana, B.; V. W. Towne. Case Records of the Massachusetts General Hospital (Cystosarcoma Phyllodes). New Engl J Med 247: 570, 1952.
17. Long, R. T. L. et al. Surgical Management of Cystosarcoma Phyllodes. Missouri Med 59: 1179, 1962.
18. Ashikari R. et al. Fibroadenomas in the Breast of Juvenils. Surg Gynecol Obstet 132: 259, 1971.

Recibido: junio 29, 1977.

Aprobado: octubre 15, 1977.