

MONOGRAFÍA

ANOMALÍAS DE LA MAMA

Gastón Berman

RESUMEN

Las anomalías congénitas de la mama son entidades relativamente comunes, que a menudo se deben resolver con reconstrucción quirúrgica.

Los objetivos de la reconstrucción quirúrgica de estas anomalías son dos: corregir cualquier déficit funcional y crear un resultado aceptable desde el punto de vista cosmético.

En general, los déficits funcionales son tratados inmediatamente, mientras la reparación cosmética es retrasada hasta el final de la pubertad para alcanzar la simetría máxima posible después de la maduración completa de la mama.

Cada una de estas anomalías puede ser identificada en diferentes momentos de la vida. Las anomalías que son identificadas en el nacimiento incluyen politelia, atelia, y el síndrome de Poland severo. En el período neonatal, se observa usualmente ginecomastia con o sin lactancia.

Entre los 8 y 12 años, se pueden presentar la ginecomastia prepuberal y de pubertad precoz. En la adolescencia, la hipertrofia virginal, el síndrome de Poland leve, la mama tuberosa, la polimastia y la amastia son las más frecuentes.

Las malformaciones mamarias son responsables de significativa morbilidad debido a su enorme impacto social y psicológico en los pacientes afectados. El cirujano plástico y el mastólogo deben estar preparados para tratar a estos pacientes médica y quirúrgicamente, así como para enfocarse en el impacto psicológico asociado de la enfermedad y su tratamiento.

El objetivo de esta monografía es realizar una revisión y actualización de las anomalías mamarias más comúnmente encontradas.

Palabras clave

Anomalías. Politelia. Atelia. Poland. Polimastia. Tuberosa.

SUMMARY

The congenital anomalies of the breasts are relatively common entities that frequently require surgical reconstruction.

The two principal goals of reconstructive surgery in these anomalies are: to correct any functional deficiency and to create an acceptable cosmetic result.

Usually, the functional deficiencies are treated immediately instead of the cos-

metic reparation that is delayed until the end of puberty, to reach the maximal as possible symmetry after the complete maturation of the breast.

Each one of these anomalies can be identified in different moments of life. The anomalies that are identified at birth include: the polythelia, the athelia, and the severe Poland syndrome. In the neonatal period you can usually observe patients with gynecomasty.

Between 8 and 12 years the patients can present prepuberal gynecomasty or premature puberty. In the adolescence the virginal hypertrophy, the Poland syndrome, the tuberous breast, the polymastia and amastia are the more frequent entities.

The breast malformations are responsible of a significant morbidity because of the huge social and psychological impact they have in the affected patients. The plastic surgeon and the mastologist must be prepared to treat these patients medically and surgically, as well as to focus on the psychological impact associated with the disease and its treatment.

The aim of this paper is to make a revision, actualizing the most frequent breast anomalies.

Key words

Anomalies. Polythelia. Athelia. Poland. Polymastia. Tuberous.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas de la mama son entidades relativamente comunes, que a menudo se deben resolver con reconstrucción quirúrgica.

Los objetivos de la reconstrucción quirúrgica de estas anomalías son dos, corregir cualquier déficit funcional y crear un resultado aceptable desde el punto de vista cosmético. En particular para mujeres adolescentes, las anomalías morfológicas producen un considerable nivel de ansiedad.

Así, la resolución quirúrgica ideal se enfoca tanto en carencias funcionales como cosméticas relacionadas con la patología. En general, los déficits funcionales son tratados inmediatamente, mientras la reparación cosmética es retrasada hasta el final de la pubertad para alcanzar la simetría máxima posible después de la maduración completa de la mama y el desarrollo. Las técnicas básicas reconstructivas quirúrgicas incluyen el aumento de tamaño con implantes, asociado a la remodelación y la reducción.

Cada una de estas anomalías pueden ser identificadas en diferentes momentos de la vida.

Las anomalías que son identificadas en el nacimiento incluyen politelia, atelia, y el síndrome de Poland severo. En el período neonatal, se observa usualmente ginecomastia con o sin lactancia o galactocele.

Entre los 8 y 12 años, se pueden presentar la ginecomastia prepuberal y de pubertad precoz. En la adolescencia, la hipertrofia virginal, el síndrome de Poland leve, la mama tuberosa, la polimastia y la amastia son las más frecuentes.

La deformidad pediátrica de la mama es un asunto importante para repasar, ya que es algo que se ve frecuentemente y representa una carga emocional grande, tanto sobre el paciente como su familia.

Estas anomalías producen ansiedad social, depresión, rechazo de pares y disfunción psicosexual. Como esto implica un símbolo de feminidad y sexualidad, la deformidad de mamas puede afectar la seguridad en sí mismo del paciente.

El paciente preocupado por su aspecto probablemente tenga dificultades para tener citas, hacer deportes, concurrir a clubes, causando un impacto significativo en su vida social, participación en actividades de la escuela y el desa-

rollo psicosocial normal.

El objetivo de esta monografía es realizar una revisión y actualización de las anomalías mamarias más comúnmente encontradas.

EMBRIOLOGÍA DE LA MAMA

La mama comienza a formarse entre las semanas 5 y 7 del desarrollo fetal, como un engrosamiento bilateral del ectodermo, llamada línea mamaria, que involucre un poco después de su formación. Sin embargo, una parte limitada permanece en la región torácica, y constituye la base para desarrollo de la mama neonatal.¹

El engrosamiento de la línea mamaria restante forma el reborde mamario, seguido por la etapa en la cual el tejido epitelial se invagina en el mesénquima subyacente, a las 8 semanas de gestación.

Posteriormente, el tejido epitelial sigue creciendo e invade más profundo en la pared mesenquimal torácica, y el tejido epitelial comienza a formar brotes, que se bifurcan en los alvéolos primitivos de la mama en el estadio de la bifurcación. En la semana 16, la etapa de la bifurcación ha producido aproximadamente 15-25 brotes. La diferenciación de los tejidos ocurre cuando maduran las glándulas sudoríparas y las glándulas sebáceas.

Cuando el feto alcanza el tercer trimestre de gestación, comienza la etapa de canalización del desarrollo, que es la primera etapa de desarrollo de la mama provocada por influencias hormonales. Las hormonas placentarias sexuales median la canalización de los brotes de epitelio antes formados, para completar la formación de los conductos primitivos mamarios.

La etapa final del desarrollo fetal de la mama comprende la diferenciación del parénquima mamario en lóbulos, con el desarrollo del complejo areola-pezones.²

Esta etapa comienza en la semana 32 y continúa hasta el nacimiento. La canalización y la

bifurcación del tejido mamario siguen en la fase temprana de la niñez.

Hay fuerte evidencia del papel del TGF alfa y beta en la mediación del desarrollo de conductos y alvéolos.³ La TGF- α no sólo promueve el crecimiento de los alvéolos que se desarrollan, sino que también puede mediar la apoptosis e involución para facilitar la diferenciación. Además de sus efectos sobre el crecimiento ductal, la TGF- β también puede inhibir la lactancia.

Para el momento del nacimiento, el tejido mamario neonatal se ha hecho funcional y puede secretar el calostro para la primera semana de vida. Este fluido consiste en restos celulares y comúnmente es llamado leche de bruja.⁴ Esto puede alarmar a los padres, pero no es considerado un hallazgo patológico.

El tejido mamario en la niñez crece al mismo ritmo que el cuerpo, pero deja de segregarse siempre que los niveles de estrógeno permanezcan bajos.

Los niveles anormalmente altos de estrógeno, sin embargo, pueden hacer que el tejido mamario inmaduro proliferen y maduren, causando el desarrollo de ginecomastia o pubertad precoz.

ANATOMÍA DE LA MAMA

Límites

Los límites anatómicos de la mama adulta están entre el borde esternal y la línea media axilar y entre la segunda y la sexta costilla.

Los límites quirúrgicos incluyen la clavícula a nivel superior, el pliegue inframamario a nivel inferior, el borde del dorsal ancho y el borde esternal medio en los laterales.

La parte de la mama que se proyecta en la axila es llamada cola de Spence. Aunque el pezón se localice en la proyección del cuarto espacio intercostal, en mamas péndulas la posición (ubicación) del pezón puede variar extensamente (Figura 1).

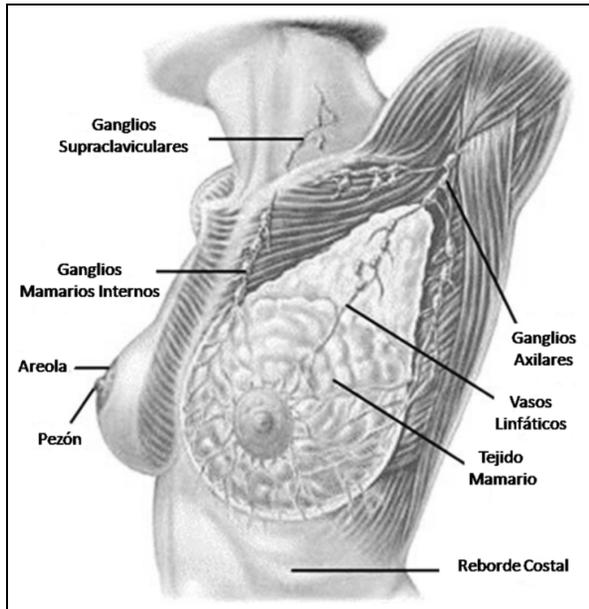


Figura 1

Histología

Mientras la mama tiene componentes significativos de tejido de la piel y subcutáneo, también está formada de tejido mamario específico: parénquima y estroma.

El parénquima mamario está formado por lóbulos, que a su vez están constituidos por alvéolos.

Entre 20 y 40 lobulillos constituyen un lóbulo, y los lóbulos pueden ser agrupados en segmentos. Estos se ubican radialmente alrededor del pezón y hay 15 a 20 por mama. Los conductos colectores drenan cada segmento, convergiendo en los senos galactóforos que a su vez drenan en conductos de galactóforos. El parénquima mamario, con la grasa circundante, recubre la fascia pectoral profunda y es envuelto por la fascia pectoral superficial.

Las "bandas" de tejido fibroso, llamadas ligamentos de Cooper, atraviesan la fascia superficial y profunda pectoral, y actúan como sostén mamario.

Irrigación

Dos arterias, la mamaria interna y la torácica lateral, suministran la mayor cantidad de sangre al tejido mamario.³ La arteria torácica lateral provee al cuadrante superior externo el 30% del suministro de sangre de la mama. Las regiones centrales y medias de la mama reciben sangre de la arteria mamaria interna, proveyendo el 60% del suministro de sangre. La rama pectoral de la arteria toracoacromial, las ramas laterales de las arterias intercostales, la arteria subescapular y la arteria toracodorsal proveen menor suministro.

Inervación

La inervación sensorial de la mama anterior lateral y anterior medial es dada por las raíces nerviosas de los nervios D4 y D5. La parte superior del pecho por el nervio supraclavicular. El pezón recibe inervación sensorial de D4.³

Drenaje linfático

Múltiples grupos linfáticos drenan la mama. El plexo subepitelial es superficial y es una parte de la red linfática subepitelial que drena la superficie del cuerpo entero. El plexo subareolar drena el pezón y la areola, y desde el plexo subareolar la linfa fluye en el plexo subcutáneo perilobular y profundo. Estos sistemas drenan hacia los ganglios axilares (97%) y mamarios internos (3%).³

ANOMALÍAS DE LA MAMA

Politelia

La presencia de pezones supernumerarios es una condición benigna fácilmente tratada desde un punto de vista cosmético, pero tiene asociaciones importantes con anomalías renales.

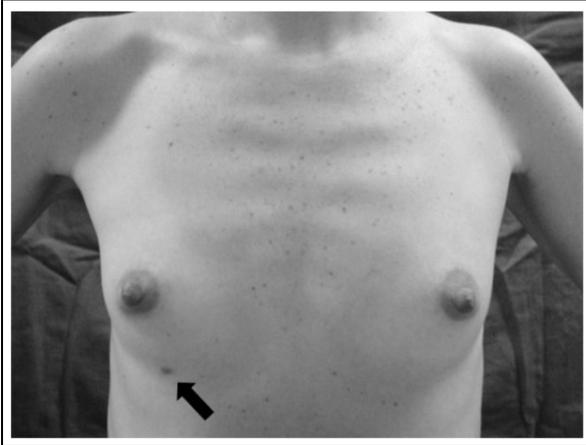


Figura 2. Politelia.

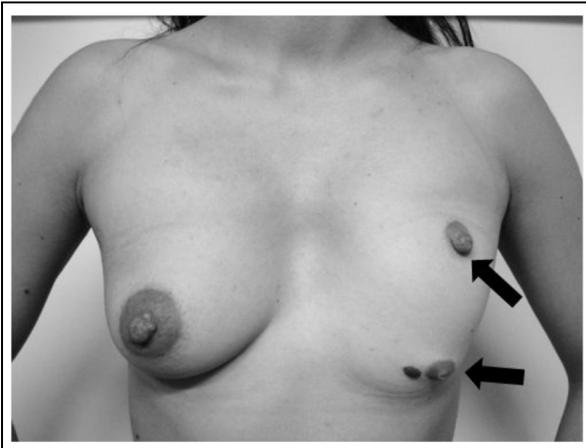


Figura 3. Síndrome de Poland y politelia.

Puede ser heredada, pero también puede ser azarosa. Es la anomalía mamaria pediátrica más comúnmente encontrada.⁴

Etiológicamente es resultado de un fracaso de la cresta mamaria a la regresión en el útero. Los pezones supernumerarios están típicamente localizados a lo largo de la línea mamaria, de la axila a la región púbica, y son generalmente caudal a los pezones verdaderos. Ellos pueden estar acompañados por la areola parcial o completa y aun por tejido mamario. En 1915 Kajava desarrolló un esquema de clasificación que describe la amplitud de las estructuras de la cresta mamaria persistentes y ausentes que pueden ser

vistas.⁵ Politelia es la más común de estas anomalías.

Las mamas supernumerarias completas son muy raras.

CLASIFICACIÓN DE KAJAVA

- Mama completa con tejido glandular, areola y pezón.
- Mamas supernumerarias, sin areola pero con pezón y tejido mamario.
- Mamas supernumerarias con tejido mamario y areola, pero sin pezón.
- Tejido mamario sin areola o pezón.
- Pseudomama con areola y pezón sin tejido mamario verdadero, pero con tejido graso que produce el efecto de una pseudomama.
- Politelia: pezones supernumerarios.
- Politelia areolar: areola supernumeraria sola.

La politelia es generalmente reconocida en el nacimiento, aunque los pezones supernumerarios al principio puedan ser confundidos con nevos u otras lesiones de la piel. Sin embargo, la polimastia asociada con politelia a menudo no es reconocida hasta la edad de pubertad.

Por cosmética, los pezones supernumerarios pueden ser quitados mediante una escisión a lo largo de las líneas de Langer.

Ante la presencia de politelia deberían tenerse en cuenta las anomalías asociadas renales como la duplicación renal, la obstrucción, agenesia, y malignidad.⁶ Los pacientes deberían ser evaluados con examen físico, análisis de orina y ecografía renal (Figuras 2 y 3).

Amastia

Se define como la ausencia congénita de una o ambas mamas y es una anomalía clínica excepcional. Es más frecuente la modalidad unilateral y se encuentra casi siempre en el sexo fe-

menino. Aparece como resultado de una deficiencia completa del desarrollo de la cresta mamaria que se produce alrededor de las seis semanas de gestación.

Puede asociarse a otras malformaciones como paladar hendido, hipertelorismo, nariz en silla de montar, alteraciones dentales graves, distrofias angulares e hiperpigmentación cutánea.

Atelia

Se define como la ausencia del complejo areola-pezones, puede ser unilateral o bilateral. Debe diferenciarse de amastia (ausencia de tejido mamario y complejo areola-pezones) y amasia (ausencia de tejido de la mama). La incidencia y la etiología no se conocen. De manera uniforme se describe en la literatura como asociada con un síndrome o un conjunto de otras anomalías. Los síndromes asociados incluyen el síndrome de Poland y el síndrome de Al Awadi / Raas-Rothschild. Otras anomalías relacionadas con atelia incluyen quistes dermoides⁷ y displasia ectodérmica. La atelia se observa en general en el nacimiento o poco después; es congénita, lo que la distingue de la destrucción traumática o iatrogénica del pezón.

En 1965, Trier y colaboradoras usaron una serie de casos de 43 pacientes para crear un sistema de clasificación de atelia asociados con amastia.⁷

El sistema de clasificación se compone de tres grupos:

Grupo 1. Amastia bilateral asociada con defectos ectodérmicos congénitos.

Grupo 2. Defectos unilaterales.

Grupo 3. Amastia bilateral, ningún otro defecto asociado.

Aunque la etiología exacta se desconoce, se cree que la involución anormal de la cresta mamaria es el mecanismo por el cual se produce. Se cree que el déficit de hormona paratiroidea lleva a la falta de proliferación del mesénquima que forma el complejo areola-pezones. En el niño

sano, generalmente no se detecta hasta la pubertad. Sin embargo, cuando se ha identificado, el pediatra debe realizar una exhaustiva evaluación de anomalías asociadas. En los hombres, la reconstrucción del pezón se puede realizar después de la pubertad.

En las mujeres con amastia asociada, la reconstrucción del pezón se retrasa hasta después de la reconstrucción de la mama. En los pacientes con desarrollo normal del pezón y atelia aislada, la reconstrucción del pezón es mejor realizarla después del desarrollo de la mama para lograr una simetría óptima. En cualquier caso, la reconstrucción del pezón se realiza en similar forma a la que se realiza después de la mastectomía, con utilización de tatuajes. No hay literatura dedicada a ponderar una técnica reconstructiva sobre otra en esta población de pacientes.

Beer y colaboradores han propuesto un método para determinar el lugar anatómicamente correcto y dimensiones del complejo areola-pezones en pacientes del sexo masculino, con base en una serie de mediciones efectuadas en un grupo de 100 sujetos sanos. Hallaron que el 91% de su población de pacientes tenía los pezones ovalados, con una proporción de diámetro horizontal-vertical de 27:20 mm. Los autores han diseñado un sistema de medición para la localización del complejo areola-pezones, con base en la reproducción de dos dimensiones de una mama normal. Debido al hecho de que estas dimensiones son generalmente constantes, puede ser calculado en pacientes con ausencia bilateral del complejo areola-pezones:

Distancia A, es la distancia de la línea media esternal al pezón, se puede calcular mediante la medición de la circunferencia del tórax y luego aplicando la fórmula:

$$A = 2,4 \text{ cm } (0,09 \text{ circunferencia del tórax}) \\ (0,1 \text{ circunferencia del tórax})$$

Distancia B, es la distancia de la hendidura del esternón hasta intersección con la distancia A. Puede calcularse mediante la medición de la

longitud del esternón y de la circunferencia del tórax, luego aplicar la fórmula:

$B = 1,2 \text{ cm} (0,28 \times \text{longitud esternón})$
(0,1 circunferencia del tórax).

Sinmastia

Consiste en la confluencia medial de las mamas. Es una rara anomalía clínica que se caracteriza por la presencia de una membrana que atraviesa la línea media y une mamas por lo general simétricas. Sin embargo, un hallazgo más frecuente consiste en la fusión preesternal del tejido mamario asociado con macromastia.

El denominador común para la resolución de esta rara anomalía es la necesidad de resear, en grados variados, la piel preesternal.

Polimastia

La polimastia tiene una incidencia reportada de 1% al 2% de todos los nacidos vivos,⁹ y se define como la presencia supernumeraria de mamas. Se encuentra evidencia de polimastia en toda la historia antigua, el arte y la literatura. De hecho, muchas de las primeras culturas describen sus respectivas diosas de la fertilidad como una mujer con mamas múltiples. De acuerdo con el folklore, las mujeres con polimastia son más propensas a tener nacimientos múltiples. Se decía que Ana Bolena, esposa de Enrique VIII, padecía tanto polimastia como polidactilia. A diferencia de la politelia, que se identifica en el nacimiento, la polimastia a menudo no es observada hasta la pubertad, cuando el tejido mamario ectópico está sujeto a influencias hormonales.

Los términos tejido mamario ectópico y polimastia a menudo se usan indistintamente. Algunos autores proponen que el tejido mamario ectópico verdadero no existe, porque simplemente es tejido que no involucionó de la línea de leche. Otros se refieren a los tejidos del seno

en las regiones de la línea de leche como polimastia y localizaciones más inusuales (la parte trasera o posterior de los muslos) como ectópico. En la literatura, el tejido mamario axilar (el sitio más común de localización de tejido mamario adicional fuera de la mama normal) se refiere indistintamente a ectópico o polimastia.

El número de los senos supernumerarios varía, pero se han descrito hasta ocho.¹⁰ Normalmente se encuentran en el torso ventral, a lo largo de la línea mamaria primitiva. Un lugar común es la axila, y en estos casos, el tejido mamario ectópico puede confundirse con adenopatías o un lipoma. Menos comúnmente, se han reportado en la vulva, las extremidades inferiores, tronco dorsal o las piernas. Aunque la manifestación más común de la polimastia es escasa cantidad de tejido con un pequeño complejo areola-pezones, de vez en cuando se encuentran mamas completas con complejo areola-pezones y el potencial de la lactancia.

Etiológicamente, la polimastia se debe a un fallo en la regresión de la cresta mamaria en el útero. Sin embargo, la causa de este fracaso, sigue siendo desconocida. En particular, varios informes han descrito pacientes con mamas supernumerarias fuera de los límites de la línea mamaria. Por ej., Hanson y Segovia¹¹ identificaron un paciente con una línea media mamaria dorsal. Estos casos sugieren que pueden existir otras etiologías de polimastia.

El tejido mamario ectópico está sujeto a las mismas patologías que el tejido mamario ortotópico. Por tanto, los pacientes pueden desarrollar enfermedad fibroquística, mastitis, fibroadenomas, tumores *phylloides* o cáncer en la mama supernumeraria. Por esta razón, así como el tejido mamario supernumerario es eliminado por razones estéticas, se recomienda la resección completa en los pacientes sintomáticos. Sin embargo, los riesgos y los resultados de mastectomías de tejido mamario supernumerario no se han examinado o analizado en la literatura, lo que debe tenerse en cuenta en el asesoramiento

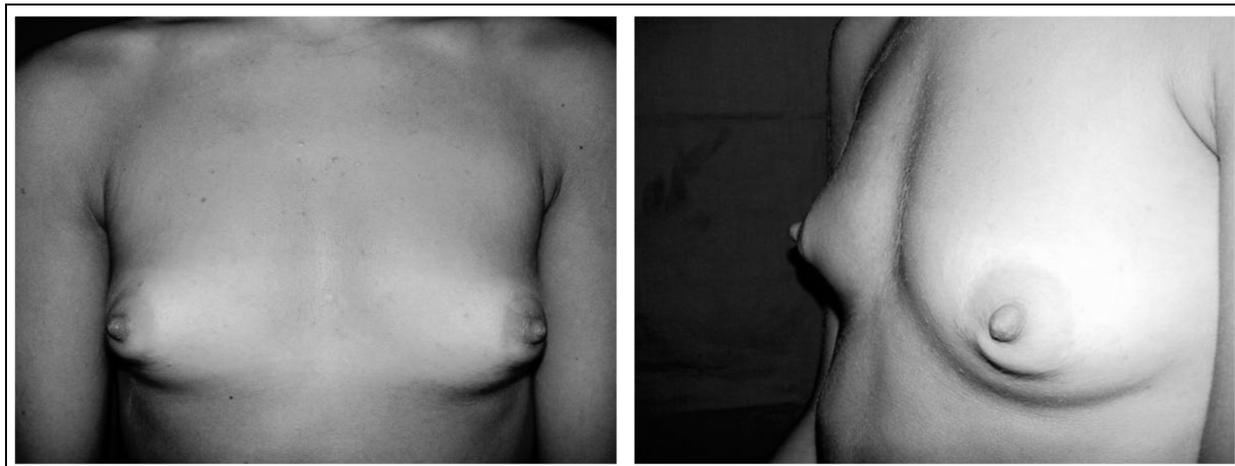


Figura 4. Mamas tuberosas.

a los pacientes. Si se toma la decisión de realizar una mastectomía, se puede colocar drenaje en la axila para reducir la probabilidad de la formación de seroma. Un cirujano general o el cirujano oncológico deben participar en caso de que se encuentren masas palpables u otros aspectos preocupantes relacionados. La enfermedad mamaria en senos supernumerarios es tratada de manera similar a la que se encuentra en los senos normalmente ubicados.

Mama tuberosa

La deformidad mamaria tuberosa fue llamada así por Rees y Aston, basándose en la semejanza de la mama afectada a la raíz de una planta tuberosa.¹²

Se desconoce la incidencia exacta y puede ser unilateral o bilateral.

Aunque la etiología definitiva de la mama tuberosa sea también desconocida, se han propuesto varias teorías basadas en la experiencia anecdótica clínica.

Grolleau y colaboradores propusieron una anomalía de la fascia superficial, principalmente en las posiciones inferiores. Ellos sugieren que la fascia superficial se adhiere anormalmente a la dermis y al plano muscular, restringiendo la expansión de la mama, que fuerza a la misma a ampliarse preferencialmente hacia adelante, am-

pliando la areola.¹³

Además, la deformidad puede ser resultado de la involución de la cresta mamaria, en tanto que la parte inferior de la mama deformada posee un número disminuido de conductos galactóforos (Figura 4).

Heimburg y col.¹⁴ crearon un sistema de clasificación para esta anomalía:

- Tipo 1. Hipoplasia del cuadrante inferior intermedio.
- Tipo 2. Hipoplasia de los cuadrantes inferiores intermedios y laterales con piel suficiente en el área subareolar.
- Tipo 3. Hipoplasia de los cuadrantes inferiores laterales e intermedios con una deficiencia subareolar de la piel.
- Tipo 4. Severa constricción con base mínima de pecho (Figura 5).

Rees y Aston fueron de los primeros en describir los principios para el tratamiento de la mama tuberosa.

Ellos correctamente reconocieron que una implantación sola no corregiría una herniación areolar y sugirieron que el tejido mamario sea liberado para ampliar la base, con el descenso del pliegue submamario.¹² Además, encontraron que eran por lo general necesarias múltiples cirugías para corregir mamas severamente deformes.

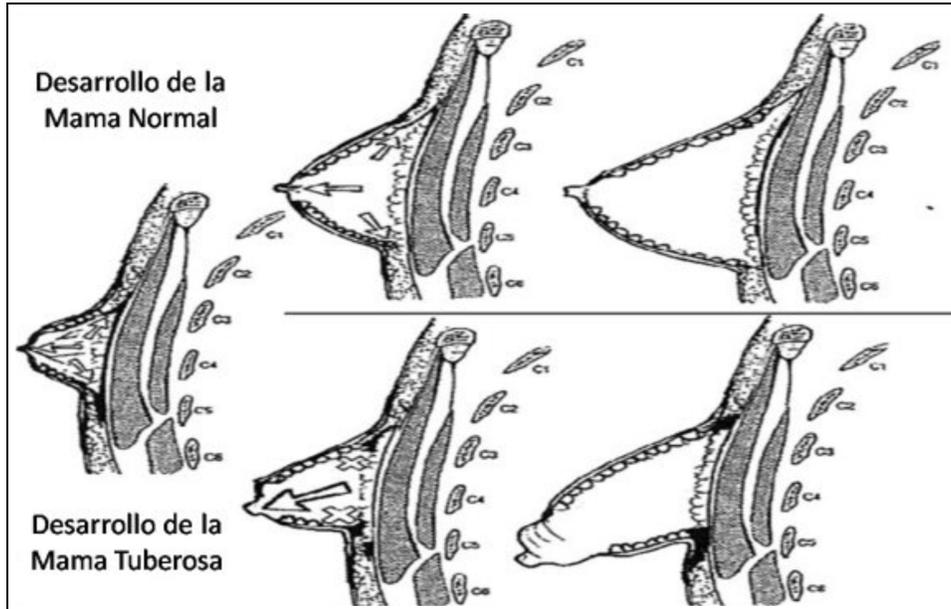


Figura 5.

Los principios descritos por Rees y Aston han sido ampliados en la literatura más reciente. En 1981 Toronto describió el caso de 2 pacientes con deformidades severas, tratadas con una reparación de dos etapas. La primera etapa fue una mamoplastia de aumento, mientras la segunda etapa se corrigió la ptosis y la proyección de la areola-pezones.

En un estudio retrospectivo de técnica y resultado que implicaba 51 casos, fueron encontradas 31 deformidades tipo 1 que tuvieron un resultado excelente. Estas deformidades fueron tratadas con mamoplastia de reducción, si el volumen mamario era adecuado, o con aumento si la mama era pequeña.

Los autores también encontraron que las deformidades tipo 2 se asociaban con un buen resultado cuando eran tratadas con el aumento simple, sobre todo si el tejido mamario era desplegado y permitía cubrir el defecto en el momento del aumento.

Sin embargo, "una doble burbuja" se notó en algunos de los casos, en los cuales un montón de tejido mamario aparece encima del implante. Las deformidades severas que fueron tra-

tadas sólo con el aumento, fueron asociadas casi todas con la deformidad de "burbuja doble". Así para deformidades severas (tipo 3 y 4), se recomienda la expansión del tejido y tratamiento de la región subareolar para mejorar la forma y simetría.

Por consiguiente, mientras la corrección quirúrgica de una anomalía tuberosa debería tener en cuenta las necesidades únicas de la paciente y circunstancias, en base a la severidad de la deformidad algunos procedimientos son mejores que otros. Para deformidades leves y moderadas con el volumen adecuado de mama, el parénquima mamario simplemente puede ser dividido, permitiendo el recubrimiento con colgajo de piel. Si se requiere volumen adicional, un aumento puede mejorar el aspecto. En muchas pacientes, en una primera etapa, puede ser una opción la colocación de un expansor transitorio. En deformidades severas, casi seguramente requerirán más de un procedimiento.

Scheepers y Quabain, en una serie de casos de 4 pacientes con mama tuberosa, describieron las complicaciones que ellos encontraron con expansores de tejido para el aumento en 2 pa-

cientes jóvenes con mama tuberosa tipo 1. Las pacientes desarrollaron estrías durante la extensión, y una deformidad de burbuja doble transitoria.

En otra paciente con mama tuberosa severa, la reparación quirúrgica causó un pezón muy cercano del pliegue submamario y un complejo areolar prominente. Otras complicaciones notables en esta serie de casos incluyeron infecciones, hematoma, la contracción capsular, el fracaso del implante, la dehiscencia de la herida y la asimetría.

La reparación quirúrgica para esta enfermedad todavía está siendo investigada. Una nueva técnica ha sido publicada casi cada año durante los treinta últimos, pero sigue siendo un área en la cual la cirugía plástica debe mejorar.

Hipertrofia virginal (juvenil, adolescente)

La hipertrofia virginal, o gigantomastia, es definida como el agrandamiento masivo de la mama. Esto es por lo general una condición bilateral, pero puede ser unilateral, y está asociada con un crecimiento rápido y desproporcionado. Los pacientes tienen entre 11 y 16 años cuando comienza este crecimiento, ya que típicamente comienza un poco después de la pubertad. La hipertrofia virginal es una condición rara, la incidencia exacta no está clara. En 1669, Will Durston relató el primer caso de hipertrofia juvenil en una mujer de 23 años que murió 3 meses después del inicio de los síntomas. Desde entonces, hubo más de 80 casos descritos en la literatura.

Aunque hubo al menos un informe de un caso hereditario, la deformidad es típicamente esporádica.

La etiología de la hipertrofia virginal no ha sido determinada, pero se ha propuesto asociación hormonal, ya que se cree que éste es de modo anormal reactivo a influencias hormonales, sobre todo a los flujos hormonales que ocurren durante la pubertad o el embarazo.

A menudo, en los pacientes el perfil hormo-

nal se encuentra dentro de límites normales. Curiosamente, la histopatología muestra el tejido anormalmente sensible al estrógeno. Las anomalías asociadas incluyen la proliferación prominente ductal, con cambios del estroma mixoide y vascularidad aumentada. Debe notarse que a pesar de la aparente etiología hormonal, no hay ninguna asociación particular con la obesidad.

La hipertrofia virginal no es secundaria a una masa y debe ser distinguida de un tumor *phylloides* o fibroadenoma grande. El crecimiento es rápido y se asocia a cambios de la piel, incluyendo estrías, reducción de la piel y dilatación de las venas. El tejido mamario es denso y sensible a la palpación. Los pacientes pueden notar la incomodidad debido al peso del pecho y la tasa de crecimiento. Debido a este crecimiento rápido, los pacientes por lo general se presentan dentro de los primeros meses del inicio de los síntomas.

El tratamiento estándar es la reducción mamaria. Sin embargo, también tienen un papel en el tratamiento de esta entidad clínica la medroxiprogesterona, didrogesterona y el tamoxifeno, los cuales han sido usados para controlar el crecimiento o la repetición debido a sus propiedades antiestrógenas.¹⁵

Durante el embarazo, como las drogas antiestrógeno son contraindicadas, se emplea bromocriptina para controlar el crecimiento persistente.

La terapia hormonal juega un papel significativo disminuyendo el rebrote (recrecimiento) luego de la mastoplastia de reducción.

Esto puede ser sumamente importante ya que muchos informes de casos que describen el rebrote excesivo después de la mastoplastia de reducción, requirieron la revisión y el mantenimiento a largo plazo con la medicación de antiestrógeno.

Ryan y Pernoll relatan un caso de una joven que requirió la mastoplastia de reducción y fue tratada sin éxito con medroxiprogesterona, pero sí respondió a las altas dosis de citrato de tamo-

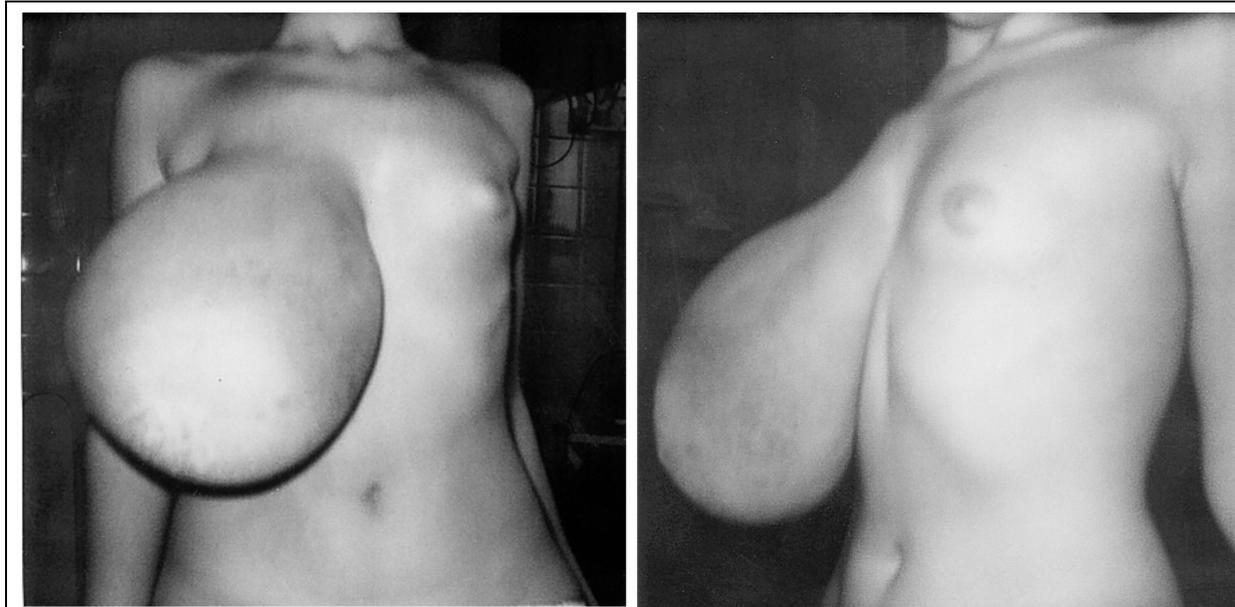


Figura 6. Hipertrofia virginal unilateral.

xifeno (40 mg) . En su segunda reducción, el tejido mamario quitado tenía menos receptores de estrógeno positivos que el tejido extraído en su primera cirugía.¹⁵

Esta paciente requirió eventualmente una mastectomía total con injerto de pezón y la colocación subpectoral de implantes. Curiosamente, ella desarrolló un nuevo crecimiento bilateral de tejido lateral y axilar (Figura 6).

La corrección de la hipertrofia consiste en la mamoplastia de reducción o la mastectomía subcutánea. Algunos cirujanos abogan por la mastectomía sólo para los casos que denotan rebrote (crecimiento) significativo a pesar de la reducción anterior y de suplementos hormonales. Las opciones de reconstrucción incluyen injertos libres de pezón o la reconstrucción del complejo areola-pezón.

Más allá de la corrección quirúrgica es fundamental el asesoramiento con un psicólogo infantil o el psiquiatra.

Ginecomastia

La ginecomastia, que fue conocida en los tiempos de Galeno, es definida como el aumento benigno de las mamas en el hombre. El término literalmente significa "mamas de mujer" en griego. Esta condición se debe a la respuesta normal del tejido mamario al estrógeno.

El estrógeno estimula la proliferación de tejido mamario, con la elongación ductal y la hiperplasia ductal epitelial.² En el desarrollo normal masculino, los andrógenos producidos por el tejido masculino gonadal anulan los efectos del estrógeno y previenen el desarrollo de tejido mamario.

Típicamente, refleja fluctuaciones hormonales con un predominio relativo del estrógeno. Así, mientras la ginecomastia no es un proceso patológico, puede reflejar desórdenes subyacentes que causan un desequilibrio hormonal, incluyendo cáncer testicular, tumor de glándula pi-



Figura 7. Ginecomastia tuberosa.



Figura 8. Ginecomastia pseudotuberosa.

tuitaria, tumor suprarrenal, enfermedad hepática, tumores de colon paraneoplásicos, de pulmón, de próstata, hipogonadismo, el síndrome de Klinefelter, enfermedad tiroidea idiopática, insuficiencia renal, enfermedad granulomatosa, distrofia miotónica, medicaciones, VIH, el uso de marihuana, y el alcoholismo (Figuras 7 y 8).

La ginecomastia comúnmente es vista durante tres períodos distintos de desarrollo normal: en el recién nacido, en la temprana pubertad, y en la edad avanzada.² Durante cada uno de estos intervalos, los cambios fisiológicos hormonales causan un predominio relativo de estrógenos sobre andrógenos, causando la proliferación de tejido mamario hormonalmente sen-

sible. La ginecomastia en infantes jóvenes, adolescentes y hombres ancianos, sin embargo, es considerada un hecho normal, y por esta razón se la denomina como ginecomastia fisiológica.

Dentro de la población pediátrica la ginecomastia es un problema común. Y hasta el 65% de pacientes jóvenes masculinos tienen algún grado de ginecomastia fisiológica durante la pubertad. Así, en hombres púberes generalmente no requiere seguimiento extenso, pero la historia y el examen físico son necesarios para la exclusión de otras etiologías.

La incidencia de ginecomastia puede depender de su definición, pero en la literatura ha sido relatada en el 10-65% de jóvenes adolescentes normales. Sin embargo, no toda ginecomastia es fisiológica.

En pacientes pediátricos con agrandamiento mamario pero carentes de otros signos de desarrollo puberal, se dice que tienen ginecomastia prepuberal. A diferencia de la ginecomastia fisiológica, la ginecomastia prepuberal es una condición rara, que debería apuntar a un estudio cuidadoso por posible aumento patológico o iatrogénico de niveles de estrógeno.

Las enfermedades asociadas con ginecomastia prepuberal incluyen la esclerosis tuberculosa, cáncer testicular, cáncer de glándula suprarrenal y desórdenes de síntesis de hormona esteroide, como el exceso de aromatasa. Las drogas que aumentan los niveles de estrógeno o los niveles de prolactina, como los antipsicóticos, también pueden causar ginecomastia.

De vez en cuando, la ginecomastia prepuberal puede ser idiopática, sin el aumento observable del estrógeno. Por lo tanto, debería hacerse una historia cuidadosa y el examen físico con la atención particular a la historia general médica y medicaciones, así como un examen físico mamario y testicular.

O bien, el paciente puede tener hipogonadismo por varios motivos, incluyendo criptorquidia, atrofia testicular o función testicular pobre secundaria a torsión o infección. Si cualquiera de estas posibilidades etiológicas son sugeridas,

das por la historia o el examen físico, está indicada la derivación al especialista médico correspondiente.

Histológicamente, la ginecomastia es caracterizada por dos fases distintas de desarrollo de tejido. Al principio, el tejido mamario es estimulado por el estrógeno para sufrir la proliferación de la arquitectura ductal y vascularización del tejido circundante conectivo del estroma. Esto es llamado fase florida. Después de aproximadamente 6 meses, hay un cambio gradual a una histología más fibrosa y el tejido circundante conectivo del estroma se hialiniza.

No parece haber una correlación entre la etiología de la ginecomastia y el patrón histológico.

En la evaluación de los pacientes masculinos pediátricos con ginecomastia, es importante diferenciar ginecomastia verdadera de pseudoginecomastia y malignidad mamaria. Pseudoginecomastia es simplemente tejido adiposo que da aspecto de mamas. Generalmente es visto en pacientes con obesidad generalizada o con obesidad relacionada con medicación o desórdenes endocrinos. Por el contrario, los pacientes con ginecomastia verdadera tienen tejido firme de más sustancia que el tejido simple adiposo, a menudo con un área firme formada de tejido en la región subareolar.

La ginecomastia es calificada según la clasificación de Simon, basado en conclusiones del examen físico:¹⁶

- 1 Agrandamiento menor de la mama sin redundancia de piel.
- 2 Agrandamiento moderado sin redundancia de piel.
- 3 Moderado agrandamiento con redundancia menor de piel.
- 4 Severo agrandamiento con redundancia de piel que simula una mama oscilante femenina.

Una vez que las causas patológicas e iatrogénicas han sido excluidas, el tratamiento defini-

tivo es quirúrgico. Sin embargo, ya que la ginecomastia es por lo general una condición benigna, autolimitada, el reaseguro y la observación a menudo comprenden el tratamiento apropiado inicial. Mientras entre el 75% y 95% de los casos de ginecomastia fisiológica se resuelven espontáneamente, el tratamiento puede ser indicado por motivos psicológicos, para el alivio sintomático o casos persistentes.

Los tratamientos médicos para ginecomastia todavía están siendo estudiados de manera intensiva y sólo algunos ensayos grandes controlados han sido completados. Tratamientos corrientes incluyen drogas antiaromatasa como anastrozol y agentes antiestrógeno como tamoxifeno y raloxifeno.

La terapia médica es en particular importante para el paciente con hipogonadotropismo. Después de la corrección de desequilibrios hormonales, si los síntomas persisten el paciente puede ser un candidato a la cirugía; sin embargo, la terapia hormonal será la llave a la prevención de la futura recidiva.

Actualmente, la corrección quirúrgica es el tratamiento primordial para la ginecomastia. Los objetivos quirúrgicos son corregir la deformidad reduciendo al mínimo las evidencias de la cirugía. Los accesos quirúrgicos varían dependiendo del grado de severidad.

Para el grado 1 de ginecomastia, la liposucción o la liposucción asistida por ultrasonido, es el tratamiento preferido. Debería notarse que la resección directa por una incisión infraareolar es también aceptable; si después de la liposucción permanece un disco fibroso, la resección también puede ser útil junto con la liposucción.

El grado 2 de ginecomastia, caracterizado por una distribución de tejido mamario más difusa que el grado 1, puede requerir una liposucción más agresiva. Generalmente, la liposucción requiere dos incisiones.

La liposucción por ultrasonido es útil en el grado 1 y el grado 2, porque permite mayor remoción de tejido graso comparado con la lipo-

succión estándar.

En general, se prefiere la liposucción sobre la resección directa en la enfermedad leve, por varios motivos, ya que la liposucción permite mejor retracción de la piel, reduciendo la deformidad posoperatoria. Sin embargo, debería ser notado que mientras el ultrasonido puede permitirse ventajas en la emulsión de tejido graso y fibroso, esto conlleva un riesgo aumentado de quemaduras de la piel. Hasta el 50 % de pacientes requieren de la resección para quitar completamente el tejido en exceso.

Ginecomastia grado 3, con tejido difuso y la piel en exceso, requerirá no sólo el retiro del tejido, sino también el retiro de piel excedente y reimplantación del complejo areola-peazón.

La liposucción sola es por lo general insuficiente para tratar los grados más altos de ginecomastia, especialmente cuando hay estrías o ptosis significativas. En estos casos, con mayor probabilidad se requiere la supresión de la piel y el reemplazo del pezón. Existe una amplia gama de opciones de tratamiento, desde la liposucción con la supresión de la piel y el reemplazo del pezón, hasta la mastectomía con injertos libres de pezón. La mastectomía con injertos libres de pezón es reservada para los casos más severos, con piel de mala calidad para recubrir o para la enfermedad recurrente.

En la colocación del injerto libre de pezón, el cirujano debería alinear el pezón con la línea media clavicular, al nivel de la cuarta costilla, equidistante del borde esternal contralateral y la horquilla esternal.

Preoperatoriamente el paciente debería ser marcado en la posición derecha, indistintamente sentado o de pie.

Es importante marcar el pliegue submamario y los círculos concéntricos que delimitan las áreas del tejido más denso o la mayor proyección.

El medio de la mama y el límite externo del tejido mamario deberían marcarse también. El paciente después debería ser examinado en posición supina para compararse con las marcas derechas. Si se planea una mastopexia o el re-

emplazo del pezón, estas marcas pueden hacerse preoperatoriamente, pero pueden ser ajustadas intraoperatoriamente.

Shulman y col. han propuesto un método para localizar correctamente el complejo areola-peazón en los procedimientos de reemplazo del pezón. Este método está basado en tres proporciones constantes entre los puntos fijos de medida:¹⁷

- Proporción entre la altura del pezón y la altura del paciente.
- Proporción entre la distancia entre los pezones y la circunferencia de la mama.
- La proporción entre la distancia del hueco supraesternal a pezón y la altura del paciente.

Los autores usaron los dos primeros parámetros para colocar el complejo areola-peazón, y luego usaron la tercera proporción como una comprobación para confirmar la colocación correcta.

Ellos notaron que si bien los pacientes de los cuales obtuvieron datos no eran obesos, la obesidad masculina tiende a implicar la región abdominal, dejando las dimensiones del pecho relativamente intacto. Así sugirieron que este método puede ser usado para pacientes moderadamente obesos también.

Fruhstorfer y col. han descrito una serie de casos de 48 reducciones mamarias en casos de ginecomastia, para evaluar la eficacia y la satisfacción del paciente. Los autores aconsejaron realizar la liposucción por ultrasonido como acercamiento inicial.

Después que la liposucción ha sido completada, recomiendan la resección para resolver cualquier residuo mamario.

Finalmente, los autores aconsejaron la supresión de la piel o bien mediante una pexia mamaria concéntrica o una pexia mamaria de Lejour, para quitar cualquier exceso de piel. La pexia mamaria de Lejour es más eficaz para las cantidades grandes de piel en exceso.

Las complicaciones del tratamiento quirúr-

gico de ginecomastia incluyen el hematoma o la formación de seroma, la recidiva y cicatrices antiestéticas por la contracción, la hipertrofia o la formación de queloides. Los errores de técnica incluyen sobrerresección, contornos irregulares, quemaduras de la piel o necrosis, así como la asimetría y diferentes alturas de los pezones o el tamaño de areola.

Posquirúrgicamente, la areola puede ensancharse y puede tornarse irregular más que circular. Un análisis de 174 pacientes tratados quirúrgicamente durante un período de 25 años con liposucción, liposucción y resección, o resección sola, resultó en una tasa de complicación del 20%.

Síndrome de Poland

A pesar que aparecen reportes de anomalías similares con el síndrome de Poland desde 1826, el síndrome fue descrito por primera vez por Alfred Poland en 1841 en el Guy's Hospital Report.

No fue sino hasta 1895 que el espectro completo de anomalías asociadas al síndrome fue caracterizado por Thompson.

Baudinne y col. propusieron que se agrupen estas anomalías bajo el nombre de síndrome de Poland en 1967.

La incidencia reportada es desde 1 en 7.000 a 1 en 100.000. Hay predominancia masculina de 3:1 y generalmente se desarrolla más frecuentemente del lado derecho.

Se debe distinguir entre los modos familiares y los modos esporádicos del síndrome. En el modo familiar, la proporción hombre-mujer es idéntica y no hay un aumento del lado derecho involucrado. Es muy rara, con sólo 20 casos reportados en la literatura, se cree que está asociada a una mutación tardía de un gen dominante autosómico. Más allá de estos pocos casos, el síndrome de Poland es una alteración esporádica.

Los componentes del síndrome de Poland

son:

- Hipoplasia de mama y pezón.
- Fibrosis del tejido subcutáneo en la región pectoral.
- Ausencia del músculo pectoral mayor (porción costoesternal).
- Ausencia del músculo pectoral menor.
- Deficiencias en el resto de los músculos de la pared del tórax incluyendo el dorsal ancho y serrato.
- Aplasia o deformidad de los cartílagos costales o costillas 2 a 5.
- Alopecia de la axila y regiones mamarias.
- Braquisindactilia (Figura 9).

A pesar de que se presenta de modos muy variados, a todos los pacientes con síndrome de Poland les falta al menos la porción esternocostal del músculo pectoral mayor (y a la mayoría el músculo completo). Es raro que todo lo mencionado anteriormente falte en un solo paciente.

Se han propuesto muchas etiologías para el síndrome de Poland. La más ampliamente aceptada involucra la hipoplasia de la arteria subclavia por falta de suministro sanguíneo en la semana 6. El grado de hipoplasia o la rama de la arteria que sea afectada, da como resultado la amplia gama de anomalías asociadas con el síndrome de Poland. Por ejemplo, si se ve afectada la arteria torácica interna, el músculo pectoral mayor no se desarrolla. Si se ve afectada la arteria humeral, se asocia con anomalías ipsilaterales en las manos.

Asimismo se ha postulado como causa el trauma, infección y teratógenos intrauterinos. Estudios en registros basados en una población y en registros basados en casos-control hechos por Martínez Frías y col., encontraron casi duplicado el riesgo de síndrome de Poland en niños nacidos de madres que fumaban durante el embarazo.

Las anomalías mamarias asociadas al síndrome de Poland van desde la amasia total hasta moderada hipoplasia. El pezón de la mama

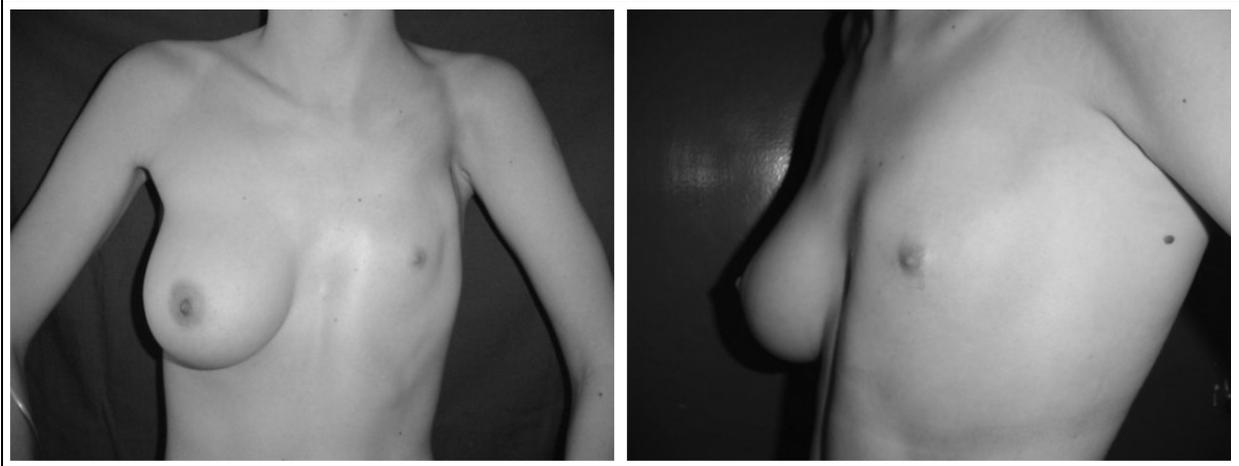


Figura 9. Síndrome de Poland.

afectada suele ser anormal, con atelia, hipopigmentación o incluso se ha reportado politelia; en tanto el pezón de la otra mama suele ser normal. Sin embargo, un caso de macromasia contralateral fue reportado.

Las anomalías mamarias del síndrome de Poland están normalmente asociadas a anomalías de las costillas subyacentes (especialmente la 2-4 ó 3-4). Las costillas son normalmente deformes e hipoplásicas, con grados variables de depresión por debajo de la pared pectoral. Puede haber también una baja en la capacidad vital pulmonar debido a la malformación de la costilla. El síndrome de Poland en el lado izquierdo está asociado con un aumento de la incidencia de dextrocardia. Al contrario de la dextrocardia aislada, en el síndrome de Poland hay dextroposición pero no hay inversión, y no tiene asociadas anomalías vasculares.

Las anomalías en las manos son comunes en el síndrome de Poland, sucediendo en alrededor del 50% de los pacientes; puede haber también ausencia de una mano. Las falanges medias de la mano ipsilateral son las más afectadas.

Una de las anomalías renales más vistas es la duplicación del sistema de recolección o agenesia renal unilateral. Las anomalías renales pueden afectar la función renal o causar hiper-

tensión renovascular. Por eso, los pacientes con anomalías en los músculos pectorales deben ser estudiados por problemas renales coexistentes. El síndrome de Poland coexiste con muchos otros síndromes congénitos, pero está particularmente asociado con el síndrome de Mobius y el síndrome de Kippel-Feil.

Muchos pacientes que sólo tienen hipoplasia moderada de los músculos pectorales pueden funcionar correctamente sin corrección quirúrgica. Las indicaciones quirúrgicas incluyen:

- Depresión de la pared del tórax.
- Protección inadecuada del mediastino.
- Movimiento paradójico de la pared del tórax.
- Aplasia-hipoplasia de la pared del tórax.
- Defectos cosméticos.

El manejo quirúrgico depende de la extensión de la anomalía. Los procedimientos correctivos del síndrome de Poland van desde los implantes subcutáneos con reconstrucción del complejo areola-pezón en el caso de enfermedad moderada, hasta la reconstrucción completa con colgajos musculares libres.

En pacientes con formas moderadas de la enfermedad, la reconstrucción debe ser dilatada hasta luego de la pubertad. La mayoría de los pacientes con síndrome de Poland tienen mús-

culos pectorales e hipoplasia mamaria. Así, la reconstrucción puede emplear tanto implantes o colgajo muscular con aumento mamario para crear simetría en pacientes mujeres.

Sin embargo, en los niños con malformaciones severas de la pared pectoral, la corrección puede ser más urgente, especialmente en los casos en los cuales está comprometida la función cardíaca o pulmonar. En estos casos un procedimiento en dos etapas resulta efectivo. En la primera etapa se repara el defecto de la parrilla costal. Esto restaura la estructura de la pared pectoral y puede mejorar el volumen pulmonar y la protección del mediastino. En un procedimiento más tardío, habitualmente demorado hasta luego de la pubertad, puede efectuarse un colgajo músculo-cutáneo y aumento mamario.

Dilatar este segundo paso hasta pasada la pubertad permite que la mama reconstruida se parezca más a la mama no afectada. El colgajo TRAM o el dorsal ancho, son los más comúnmente usados para la reconstrucción.

Beer y col. recomendaron que debe tenerse cuidado en la elección del sitio donante para el colgajo músculo-cutáneo, para asegurar que la anatomía y el suministro vascular del colgajo sean adecuados.¹⁸

Esto es particularmente relevante cuando se considera el *latissimus dorsi ipsilateral* como área donante, ya que muchos pacientes con síndrome de Poland tienen hipoplasia o malformaciones vasculares asociadas con el *latissimus dorsi*.

Los autores indicaron que el examen clínico era poco confiable en la anatomía del *latissimus dorsi* y recomendaron TAC o RMN si la integridad del músculo estuviera en duda. La TAC helicoidal con reconstrucción 3D puede aportar datos valiosos previos a la reconstrucción de la pared pectoral, pero la RMN tiene la ventaja de proveer vistas con multiplanos y evitar la exposición a radiación ionizante.

CONCLUSIONES

Esta monografía resumió cada una de las anomalías mamarias más frecuentes, así como la anatomía y embriología asociadas. Las malformaciones mamarias son responsables de significativa morbilidad debido a su enorme impacto social y psicológico en los pacientes afectados. El cirujano plástico y el mastólogo deben estar preparados para tratar a estos pacientes médica y quirúrgicamente, así como para enfocarse en el impacto psicológico asociado de la enfermedad y su tratamiento.

A pesar de esto, o tal vez por esto, por la amplia gama de temas en los que debe enfocarse el tratamiento de las anomalías mamarias, es tanto un desafío para el cirujano como para el equipo multidisciplinario de pediatras, ginecólogos y psicólogos infantiles.

Agradezco al Dr. Eduardo González por facilitarme las fotos de los pacientes incluidos en esta monografía.

REFERENCIAS

1. Bland K, Copeland E. The Breast: Comprehensive Management of Benign and Malignant Breast Diseases. Harcourt Brace. Jovanovich inc 1991.
2. Einav-Bacher R, et al. Gynecomastia: etiology, course, and outcome. *Clin Endocrinol* 2004; 61: 55-60.
3. Harris J, Lippman M, Morrow M, et al. Diseases of the Breast, 2nd ed. Lippincott Williams and Wilkins, 2000.
4. Leung A, Robson W. Polythelia. *Int J Dermatol* 1989; 28: 429-433.
5. Kajava Y. The proportions of supernumerary nipples in the Finnish population. *Duodecim* 1915; 31: 143-170.
6. Kenny R, Flippo J, Black E. Supernumerary nipples and renal anomalies in neonates. *Am J Dis Child* 1987; 141: 987-988.
7. Hosokawa K. Unilateral athelia with subcutaneous dermoid cyst. *Plast Reconstr Surg* 1987; 80: 732-733.
8. Beer G, Budi S, Seifert B, et al. Configuration of the nipple areolar complex in men. *Plast Reconstr Surg* 2001; 108: 1947-1952.

9. Chatterjee A, Kumar M. Supernumerary breast. *J Indian Med Assoc* 1980; 75: 202-203.
10. Deaver J, McFarland J. *The Breast: Its Anomalies, its Diseases, and their Treatment*. P Blakiston's Son and Co., Philadelphia, 1917.
11. Hanson E, Segovia J. Dorsal supernumerary breast: a case report. *Plast Reconstr Surg* 1978; 61(3): 441-445.
12. Rees T, Aston S. The tuberous breast. *Clin Plas Surg* 1976; 3: 339-347.
13. Grolleau J, Lanfrey E, Lavigne B, et al. Breast base anomalies: treatment strategy for tuberous breast deformities and asymmetry. *Plast Reconstr Surg* 1999; 104: 2040-2048.
14. Heimburg D. Refined version of the tuberous breast classification. *Plast Reconstr Surg* 2000; 2269-2270.
15. Ryan R, Pernoll M. Virginal hypertrophy. *Plast Reconstr Surg* 1985; 75: 737-742.
16. Simon B, Hoffman S, Kahn S. Classification and surgical correction of gynecomastia. *Plast Reconstr Surg* 1973; 51: 48-52.
17. Shulman O, Badani E, Wolf Y, et al. Appropriate location of the nipple-areola complex in males. *Plast Reconstr Surg* 2001; 108: 348-351.
18. Beer G, Kompatscher P, Hergan K. Poland` syndrome and vascular malformations. *Br J Plas Surg* 1996; 49: 482-484.