

CARTA CIENTÍFICA

Hiperplasia estromal pseudoangiomatosa mamaria bilateral

Bilateral pseudoangiomatous stromal hyperplasia of the breast

Sr. Editor:

La hiperplasia estromal pseudoangiomatosa (PASH) es una lesión estromal benigna de la mama, relativamente frecuente en mujeres en edad fértil. La clínica es variable, desde un hallazgo incidental microscópico hasta crecimiento rápido y masivo de una o ambas mamas¹.

Niña de 10 años y 7 meses con hipercrecimiento mamario bilateral de 5 meses de evolución, doloroso, con grietas y eccemas cutáneos, sin secreción por el pezón ni inversión del mismo. Sin adenopatías axilares. Inició la telarquia a los 9 años y 8 meses, y presentó la menarquia a los 10 años y 6 meses. Sin antecedentes familiares de enfermedad mamaria. Presentaba una talla de 147,4 cm (+ 1,19 SD), peso de 59,3 kg (+ 3,7 SD) y estadio puberal de Tanner V. Cada mama presentaba un peso aproximado de 2,5 kg y la distancia desde la horquilla esternal al pezón derecho era de 43,5 cm y al pezón izquierdo de 41 cm (fig. 1 A). El Hemograma, la bioquímica y el estudio hormonal (función tiroidea, estrógenos, progesterona y prolactina) fueron normales. La ecografía mamaria mostraba tejido mamario de aspecto ecográfico normal, con múltiples imágenes sólidas y ovaladas de bordes definidos y con ecogenicidad homogénea, indicativas de fibroadenomas en ambas mamas, localizándose el de mayor tamaño (33,6 × 60 mm) en la mama izquierda. La resonancia magnética (RM) mamaria presentó múltiples nódulos hipointensos en T1 e hiperintensos en T2, que ocupaban la práctica totalidad de la mama. La biopsia de las lesiones consistió en 2 piezas de resección de 2 × 2 × 1,2 cm, que en el estudio anatomopatológico mostraban parénquima mamario con marcada esclerosis, sobre el que se identificaban aislados ductos y lobulillos mamarios revestidos por un epitelio con ligera hiperplasia. El estroma presentaba múltiples hendiduras anastomosadas, revestidas por células fusiformes, sin atipias ni figuras de mitosis (fig. 2 A). La inmunohistoquímica mostró ausencia de positividad para marcadores endoteliales y linfáticos

(CD31, WT1, D240), existiendo positividad difusa para CD34, BCL2 y SMA (fig. 2 B-D). Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de PASH. Se realizó tratamiento quirúrgico, con resección completa de la lesión, extirpándose una masa de un peso de 4.200 g (derecha) y 3.200 g (izquierda), con unos diámetros máximos de 35 × 25 × 10 cm y 25 × 20 × 10 cm, respectivamente. Macroscópicamente, tenían un aspecto fascicular al corte, evidenciándose multinodularidad (fig. 1 B). Histológicamente, se observaron las mismas características descritas en la biopsia, confirmándose el diagnóstico.

La PASH fue descrita por primera vez por Vuitch et al.². El diagnóstico es histológico y se caracteriza por canales o hendiduras anastomosados y revestidos por células fusiformes u ovoideas sin atipia, que simulan endotelio sobre un estroma hipocelular fuertemente hialinizado¹. En la inmunohistoquímica, el revestimiento de las hendiduras pseudovasculares descritas muestra negatividad para CD31, factor VIII, citoqueratinas y S100 (positivos en células endoteliales), siendo positivo para CD34, SMA y BCL2 (marcadores de miofibroblastos)³. En algunos casos presenta positividad para receptores de estrógenos y progesterona, lo que apoyaría la principal hipótesis fisiopatológica: los miofibroblastos proliferan por una respuesta anormal a dichas hormonas y esto explicaría su presencia en mujeres premenopáusicas, mujeres en tratamiento con anticonceptivos por vía oral o mujeres posmenopáusicas en tratamiento hormonal sustitutivo⁴.

Se trata de una lesión benigna que, en la mayoría de los casos, constituye un hallazgo microscópico incidental en asociación con otra enfermedad mamaria. También se puede presentar como una masa solitaria palpable, bien delimitada, similar a un fibroadenoma⁴, múltiples nódulos o una masa difusa grande. Aproximadamente un 14% de los casos presenta bordes irregulares y crecimiento excesivamente rápido, que obliga a descartar malignidad. Talu et al.⁵ observan áreas de PASH en 37 de 412 piezas de biopsia de mama, asociada en un 46% a fibrosis.

La ecografía mamaria es la prueba de imagen de elección en adolescentes. En la RM mamaria se objetivan masas múltiples con baja señal en T1 y alta en T2, con bordes irregulares o microlobulados⁶. No obstante, los hallazgos de las pruebas de imagen son inespecíficos, siendo preciso realizar biopsia para establecer el diagnóstico definitivo. El diagnóstico diferencial debe plantearse clínica y radiológicamente

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.12.011>

1695-4033/© 2018 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Asociación Española de Pediatría.

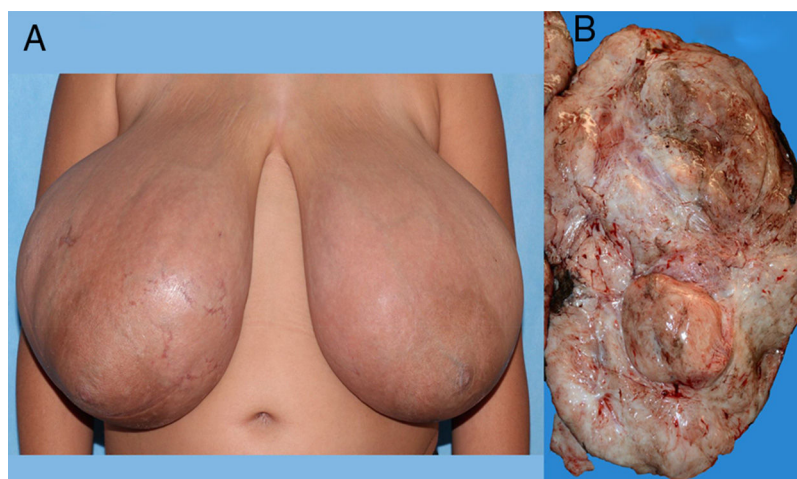


Figura 1 A: imagen de las mamas patológicas. B: imagen macroscópica de la pieza quirúrgica.

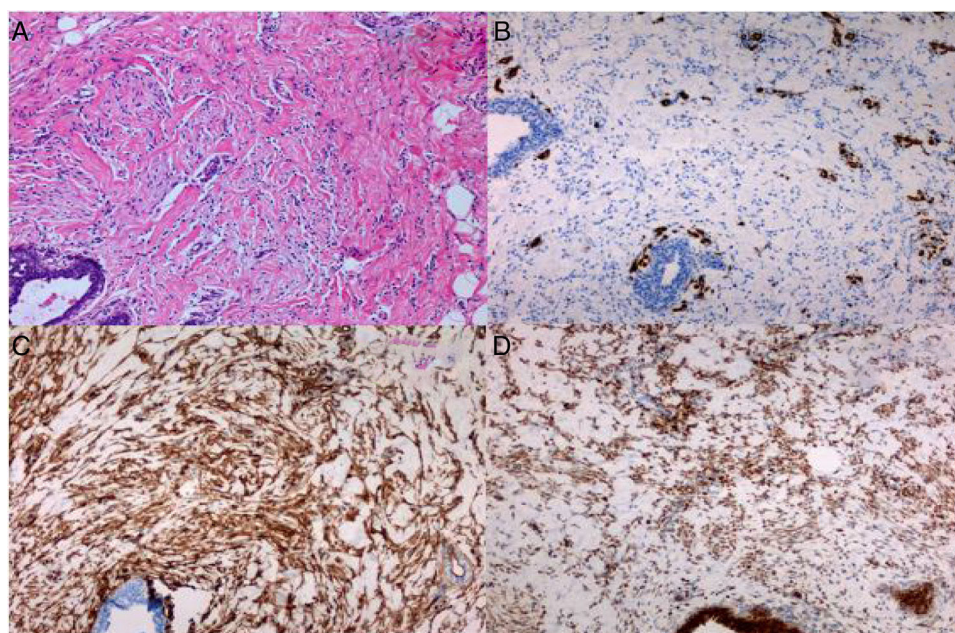


Figura 2 A: imagen microscópica: estroma con hendiduras anastomosadas, revestidas por células fusiformes sin atipias ni mitosis. B, C y D: imagen inmunohistoquímica.

con el fibroadenoma, e histopatológicamente con el angiosarcoma de bajo grado (infiltrativo y con positividad para marcadores vasculares como CD31 y factor VIII) y con el tumor filoides¹.

La cirugía es el tratamiento de elección si existe clínica o rápido crecimiento de la lesión. En las formas localizadas, si la clínica, la radiología y la histología son indicativas de benignidad, se deberá realizar un seguimiento. Se puede extirpar la lesión con márgenes amplios (si esta es nodular) o mastectomía extensa de entrada con reconstrucción posterior¹.

La PASH masiva bilateral es una enfermedad infrecuente durante el desarrollo puberal. La ecografía es la prueba, la prueba de imagen de elección y el diagnóstico es histológico. El tratamiento recomendado debe ser la cirugía.

Bibliografía

1. Dai H, Connor C, Cui W, Gatewood J, Fan F. Bilateral diffuse tumorous pseudoangiomatous stromal hyperplasia: A case of bilateral mastectomy in a 29-year-old woman. *Case Rep Pathol.* 2014;2014:250608.
2. Vuitch MF, Rosen PP, Erlandson RA. Pseudoangiomatous stromal hyperplasia. *Human Pathology.* 1986;17:185-91.
3. Powell CM, Cranor ML, Rosen PP. Pseudoangiomatous stromal hyperplasia (PASH). A mammary stromal tumor with myofibroblastic differentiation. *Am J Surg Pathol.* 1995;19:270-7.
4. Drinka EK, Bargaje A, Erşahin ÇH, Patel P, Salhadar A, Sinacore J, et al. Pseudoangiomatous stromal hyperplasia (PASH) of the breast: A clinicopathological study of 79 cases. *Int J Surg Pathol.* 2012;20:54-8.
5. Talu CK, Boyaci C, Leblebici C, Hacıhasanoğlu E, Bozkurt ER. Pseudoangiomatous stromal hyperplasia in core needle biopsies

- of breast specimens: How often and where we confronted with this lesion? *Int J Surg Pathol.* 2017;25:26–30.
6. Alikhassi A, Ensani F, Omranipour R, Abdollahi A. Bilateral simultaneous pseudoangiomatous stromal hyperplasia of the breasts and axillae: Imaging findings with pathological and clinical correlation. *Case Rep Radiol.* 2016;2016:9084820.

María Márquez Rivera^a, Beatriz Corredor Andrés^a, Daniel Azorín Cuadrillero^b, María Teresa Muñoz Calvo^{a,c,d,*} y Jesús Argente^{a,c,d,e}

^a *Servicios de Pediatría y Endocrinología, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España*

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

^c *Departamento de Pediatría, Universidad Autónoma de Madrid*

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

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

* Autor para correspondencia.

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