

CARTAS CIENTÍFICAS

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 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

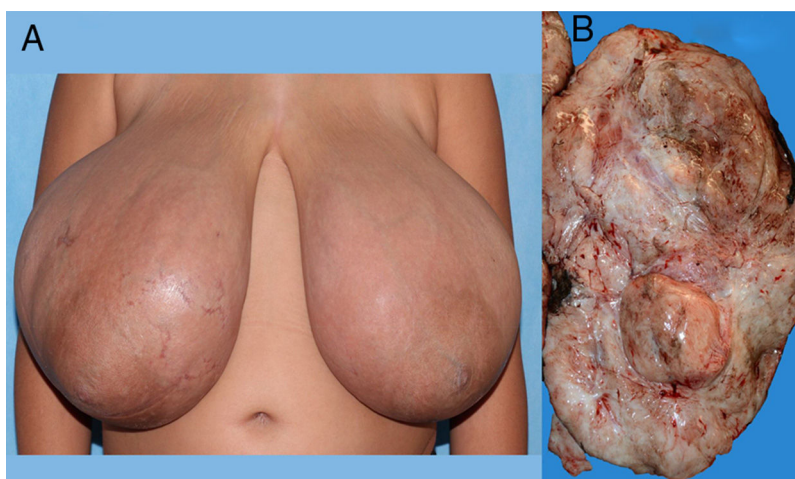


Figura 1 A: imagen de las mamas patológicas. B: imagen macroscópica de la pieza quirúrgica.

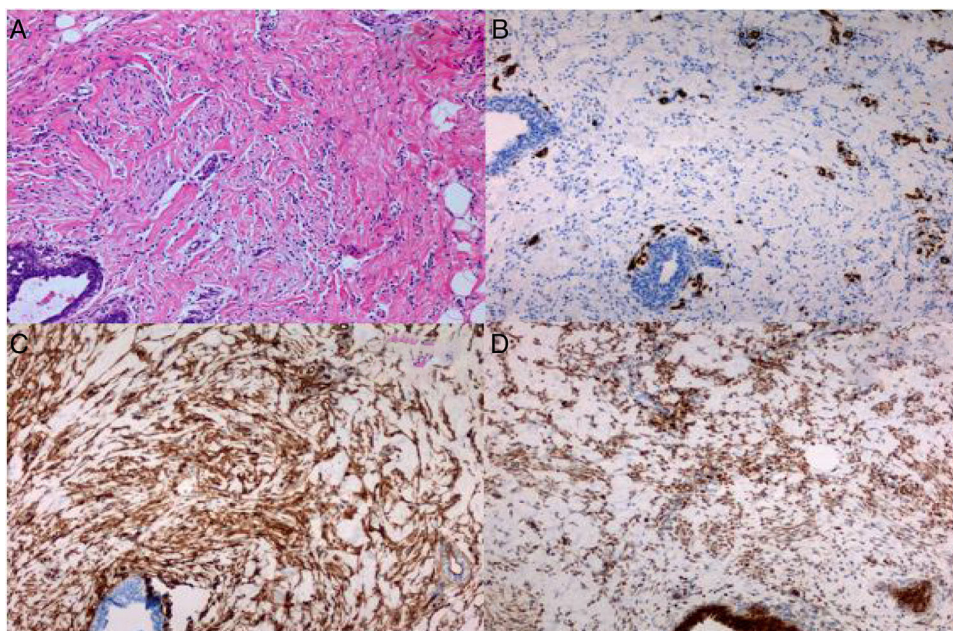


Figura 2 A: imagen microscópica: estroma con hendiduras anastomosadas, revestidas por células fusiformes sin atipias ni mitosis. B, C y D: imagen inmunohistoquímica.

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, Hacıhasanoglu 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).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.12.011>
1695-4033/

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

Síndrome de hiperemesis cannabinoide



Cannabinoid hyperemesis syndrome

Sr. Editor:

El consumo crónico de cannabis puede inducir emesis, lo cual es poco conocido en la actualidad, tanto por consumidores como por personal sanitario¹.

El síndrome de hiperemesis cannabinoide (SHC), descrito por primera vez en el 2004 por Allen et al. entre los consumidores crónicos de esta sustancia, se caracteriza por episodios recurrentes de náuseas, vómitos y dolor abdominal que ceden con baños de agua caliente, desapareciendo toda la sintomatología al cesar el consumo, reapareciendo la clínica si este se reanuda².

El SHC cursa en 3 fases bien diferenciadas: una fase prodrómica que puede durar meses o años, caracterizada por episodios de náuseas matutinas y dolor abdominal. En este periodo, los pacientes pueden aumentar el consumo, con la intención de aliviar la sintomatología. Le sigue la fase de hiperemesis, que aparece de forma cíclica y dura entre 24 y 48 h; en este periodo aparece la conducta compulsiva de realizar varios y prolongados baños o duchas de agua caliente, y una tercera fase de recuperación con resolución de la clínica regresando a la frecuencia habitual de baño si cede el consumo². La causa exacta del SHC permanece sin elucidarse con claridad.

En el diagnóstico diferencial del SHC se deben incluir entidades como el síndrome de vómitos cíclicos, migraña abdominal, hiperemesis gravídica, alteraciones del sistema gastrointestinal y pancreatobiliar, enfermedades del sistema nervioso central especialmente tumores intracraneales, y causas endocrinometabólicas, entre otras¹.

El tratamiento en la fase de hiperemesis consiste en medidas de sostén del desorden hidroelectrolítico, siendo los antieméticos habituales poco eficaces. Recientemente, se han utilizado el haloperidol por vía intravenosa u oral y la capsaicina tópica, con buenos resultados³.

El tratamiento definitivo del SHC consiste en el cese completo de consumo, siendo por ello muy importante, como elemento motivador, que el paciente acepte la relación entre el cannabis y los vómitos⁴.

Adolescente mujer de 14 años de edad, que consulta al servicio de urgencias por presentar en las últimas 24 h

vómitos incoercibles cada 30 min, acompañados de dolor abdominal cólico. Niega alteración del hábito deposicional o fiebre. Desde hace unos meses refiere dolor abdominal epigástrico, de predominio matutino, con pérdida de peso de unos 4 kg desde el inicio de la sintomatología.

Entre sus antecedentes destaca inicio del consumo de cannabis de forma esporádica a los 12 años, con un consumo regular en el último año. Niega consumo de otras sustancias o fármacos.

La exploración física no muestra alteraciones. Dada la persistencia de vómitos que no ceden con antieméticos habituales, se inicia sueroterapia por vía intravenosa y se decide ingreso. Se efectúan diversas exploraciones complementarias: análisis de sangre, prueba de embarazo, catecolaminas en orina, ecografía abdominal, endoscopia digestiva alta, tomografía computarizada abdominal y craneal, todas ellas con resultado normal. La detección de tóxicos en orina muestra positividad para cannabis.

Reinterrogada, refiere que la clínica se inicia a las pocas horas del consumo compartido de 10 cigarrillos de cannabis.

Ante la sospecha de SHC se le ofrece la posibilidad de tomar una ducha con agua caliente, con lo que cede la clínica, llegando a permanecer varias horas en el baño.

Es dada de alta aconsejándose el cese de consumo de cannabis. Unos días más tarde consulta de nuevo en urgencias con clínica similar tras haber reiniciado consumo. Solo al aceptar que su clínica se debe al cannabis cesa de forma definitiva el consumo, sin reaparición de la sintomatología.

El cannabis es la sustancia ilegal más consumida en Europa⁵. En la edad pediátrica o la adolescencia, los datos reportados de SHC en la literatura son casos aislados⁶. Podría tratarse de una entidad infradiagnosticada por su desconocimiento, siendo en ocasiones los propios pacientes los que se autodiagnostican al leer en Internet artículos divulgativos sobre el proceso⁴.

El conocimiento de esta entidad ayudaría a reducir el uso de técnicas diagnósticas, costosas, invasivas e innecesarias en aquellos pacientes con elevada sospecha de SHC tras una buena historia clínica y un examen físico. El SHC debería considerarse en todo aquel paciente joven consumidor crónico de cannabis que presenta episodios recurrentes de náuseas, vómitos y dolor abdominal, y que precisa baños de agua de caliente de forma compulsiva para el alivio de su sintomatología¹. Numerosas publicaciones en relación con esta entidad establecen unas bases para su reconocimiento y diagnóstico⁷.