Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología Vol. 58 No. 3 • 2007 • (249-253)



REPORTE DE CASO

MACROMASTIA GESTACIONAL: ENTIDAD POCO FRECUENTE

Macromastia in advanced pregnancy: an infrequently encountered condition

Ivette Marina Romero-Pérez, M.D.*, Dairo Salazar, M.D.**, Álvaro Monterrosa-Castro, M.D.***

Recibido: octubre 27/06 - Revisado: agosto 13/07 - Aceptado: agosto 24/07

RESUMEN

Antecedentes: la gigantomastia o macromastia es una condición de etiología incierta, caracterizada por agrandamiento difuso, masivo e incapacitante de las mamas, que lleva a menudo a necrosis local, infección, úlceras y sangrado con importantes repercusiones en morbimortalidad. Ocurre con mayor frecuencia en la adolescencia no asociada al embarazo y con menor frecuencia en el embarazo con menos de 100 casos reportados.

Caso: paciente de 31 años G5 P3 A1 C0 con embarazo de 29 semanas y agrandamiento masivo bilateral de las mamas complicado por infección, úlceras y necrosis en mama derecha, en quien se realizó diagnóstico histopatológico de gigantomastia gestacional y se planeó mamoplastia de reducción, resultando en mastectomía simple derecha debido a las complicaciones hemorrágicas en la intervención. Resuelto su síndrome anémico con transfusiones, es sometida a mastectomía simple izquierda por un cuadro similar de infección, úlceras y hemorragia. La paciente presentó parto por cesárea a las 38 semanas con buenos resultados perinatales.

Conclusión: la gigantomastia asociada al embarazo es una entidad poco frecuente cuyo tratamiento es aún controvertido. El manejo quirúrgico consistente en mastectomía simple bilateral resulta en eliminación de los focos de infección y hemorragia que pueden llevar a serio compromiso materno y fetal. Palabras clave: gigantomastia gravídica, macromastia del embarazo, mastectomía simple bilateral, bromocriptina, mamoplastia.

SUMMARY

Background: gigantomastia is a condition having uncertain aetiology which is characterised by diffuse, massive and incapacitating breast enlargement, often associated with local breast necrosis, infection, ulcers and bleeding, thereby leading to important morbidity and mortality. It is usually presented in non-pregnant adolescents, being a rare condition in pregnancy (less than 100 cases have been reported).

Case: this study presents a 31-year-old woman (G5 P3 A1 C0) having a 29-week gestation with bilateral, massive breast enlargement, complicated by infection, ulcers and necrosis on the right breast diagnosed by pathologist as being gestational gigantomastia. She was offered reduction mammoplasty but intraoperative haemorrhage lead to right simple mastectomy. After resolving anaemia with transfusions, left simple mastectomy

^{*} Residente Nivel III. Departamento de Ginecología y Obstetricia. Facultad de Medicina. Universidad de Cartagena, Cartagena, Colombia.

^{**} Cirujano general. Docente Asistencial.
ESE Clínica de Maternidad Rafael Calvo, Cartagena, Colombia.

^{***} Ginecólogo Obstetra. Jefe Departamento de Ginecólogía y Obstetricia. Facultad de Medicina. Universidad de Cartagena, Cartagena, Colombia. Correspondencia: alvaromonterrosa@gmail.com

was carried out in our hospital for a similar clinical presentation in the left breast. She delivered a healthy baby at 38 weeks' gestation.

Conclusion: gestational gigantomastia is a rare condition, its management being extremely controversial. Surgical treatment consists of simple bilateral mastectomy eliminating infection and haemorrhagic sources threatening maternal and foetal life.

Key words: gravidic gigantomastia, gestational macromastia, simple bilateral mastectomy, bromocriptine, reduction mammoplasty.

INTRODUCCIÓN

La gigantomastia es una condición de etiología incierta, caracterizada por agrandamiento difuso, masivo e incapacitante de las mamas que lleva a menudo a necrosis local, infección, úlceras y sangrado masivo. Por lo tanto, está asociada con morbilidad significativa e incluso mortalidad.

Es más habitual en mujeres no embarazadas en la adolescencia (gigantomastia virginal) y con menos frecuencia en embarazadas de cualquier edad (gigantomastia gravídica). Se ha reportado asociada con drogas como la D-penicilamina, la neotetazona y la bucilamina.²

El primer caso de gigantomastia gravídica fue reportado por Palmuth en 1648 y desde entonces menos de 100 casos han sido publicados. La rareza de esta condición crea dificultades en la evaluación de la incidencia, con tasas estimadas de 1:28.000 y 1:100.000 embarazos.^{3,4} Los factores de riesgo no han sido plenamente identificados. Los casos se han reportado con más frecuencia en multíparas. Las caucásicas han resultado más afectadas que las afroamericanas en una relación de 9:4. El género fetal y la edad materna no se han encontrado relacionados con la entidad.3 El agrandamiento patológico de las mamas usualmente empieza temprano en el embarazo y la tasa de progresión varía de caso a caso. Ha habido reportes de gigantomastia que requieren aborto terapéutico en el primer trimestre, así como presentaciones críticas más tarde en el segundo o el tercer trimestre. Cuando la paciente puede ser manejada de forma conservadora, se espera regresión posparto, aunque esto está lejos de ser la regla. La condición puede complicar la historia obstétrica de una mujer en cualquier momento. Puede presentarse por primera vez en grandes multíparas con embarazos normales precedentes. Después del manejo conservador, la gigantomastia usualmente recurre en embarazos subsecuentes.1

El objetivo del presente documento es presentar un caso reciente y realizar revisión de la literatura puntualizando sobre los factores de riesgo, presentación clínica y tratamiento. Se realizó una búsqueda bibliográfica en la base de datos Medline desde 1996 hasta el 2007, con los siguientes términos de búsqueda: gravidic gigantomastia, gestational macromastia, simple bilateral mastectomy, bromocriptine, reduction mammoplasty. También se efectuó revisión manual en textos clásicos de la especialidad.

CASO CLÍNICO

Una paciente de 31 años de edad, de raza mestiza, G5 P3 A1 C0 fue hospitalizada el 4 de marzo del 2006 por presentar cuadro de siete meses de evolución coincidente con el inicio del embarazo, caracterizado por agrandamiento masivo de las mamas, no doloroso, progresivo con el avance del embarazo y complicado con ulceración y secreción purulenta. Además, marcada sensación de peso y dolor en la región dorsal. Recibió múltiples manejos con antibioticoterapia sin respuesta y biopsia incisional en ambas mamas con resultado de mastitis inflamatoria. Quince días antes del ingreso se intentó mamoplastia de reducción por cirugía plástica en otra institución, realizándose finalmente mastectomía derecha por complicaciones hemorrágicas durante el acto quirúrgico. Consulta por masa en región alveolar de mama izquierda que se presenta desde hace cuatro días con secreción purulenta. Niega fiebre, dolor u otra sintomatología. Niega síntomas a nivel obstétrico. Embarazo actual no controlado, niega amenaza de aborto o de parto pretérmino.

Antecedentes: familiares, ausencia de patologías mamarias; quirúrgicos, mastectomía simple derecha en febrero del 2006. Niega alteraciones mamarias en embarazos anteriores. Ficha ginecobstétrica: menarquia a los 13 años, ciclos de 4 x 30. No ha utilizado métodos de planificación. Fecha de última menstruación: 8-08-05, fecha probable de parto: 15-05-06. Embarazos controlados, a término, partos vaginales institucionales sin complicaciones: 1998, 2000 y 2003. Cuarto embarazo aborto espontáneo, legrado por aspiración manual endouterina en el año 2004.

Al examen físico se encontró TA: 110/70 FC: 80 x min FR: 16 x min T: 37° C, regular estado músculo nutricional, palidez mucocutánea generalizada, ingurgitación venosa dolorosa en pared torácica anterior. Tórax asimétrico, cicatriz quirúrgica transversal en hemitórax derecho. Mama izquierda con gran aumento de tamaño, piel fina, se observa solución de continuidad en areola con protrusión de masa irregular, dura, no dolorosa, con secreción purulenta y zonas necróticas. Sin adenopatías axilares ni supraclaviculares. Abdomen globoso por útero grávido. Altura uterina: 23 cm, feto longitudinal, cefálico, dorso derecho. Frecuencia cardiaca fetal: 158 por minuto, sin actividad uterina. Genitales externos normoconfigurados. Tarnier negativo. Sin cambios cervicales. Se hizo una impresión clínica de embarazo de 29 semanas, feto único vivo, tumor de mama izquierda con sobreinfección y anemia. Se hospitalizó para control del proceso infeccioso, búsqueda de etiología de base, vigilancia de bienestar fetal. Se inicia manejo con oxacilina y metronidazol. Se recibe estudio histopatológico de la mastectomía realizada que reporta: glándula mamaria que mide 40 x 25 x 9 cm con área extensa de ulceración de 20 cm de diámetro mayor.

Diagnóstico: mastectomía simple derecha, hiperplasia secretora quística, mastitis aguda y crónica ulcerada, biopsia de mama izquierda.

CONCLUSIONES

Macromastia gestacional.

Se reciben paraclínicos que revelan: hemoglobina de 8,3 g/dl, leucocitos 11.400/mm³, neutrófilos

84%, linfocitos 9%, bandas 3%. PCR 68,6 U/l. Perfil biofísico fetal de 10/10. Se instaura manejo con bromocriptina 5 mg VO/día, profilaxis antitrombótica con enoxaparina 40 mg/día y se ordena transfusión de 2 U de glóbulos rojos empacados con reserva de 2 U más para llevar a cirugía. Se programó mastectomía simple izquierda ante los riesgos de sepsis y anemia por hemorragia. Durante la evolución con mejoría del cuadro infeccioso, prosiguió un cuadro de sangrado espontáneo en la lesión y dolor. Es llevada a cirugía el 14-03-06 y se realizó mastectomía simple izquierda, cirugía laboriosa debido a las hemorragias por la vascularización aumentada. El espécimen pesó 4,4 kg. El estudio histopatológico coincidió con el diagnóstico de la mama contralateral. Hemoglobina prequirúrgica 9,6 g/dl, posquirúrgica 8,6 g/dl. Debido a su estabilidad hemodinámica no se realiza nueva transfusión y es dada de alta el 18-03-06. No mostró complicaciones obstétricas, presentando parto vaginal a las 38 semanas con resultados perinatales normales. Se planea cirugía mamaria reconstructiva posterior.

COMENTARIOS

Etiología y patogénesis

La etiología y patogénesis de la gigantomastia del embarazo son desconocidas. Existen numerosas teorías, ninguna de ellas totalmente aceptada. Debido a la aparición temprana en el embarazo, muchos investigadores apoyan una teoría hormonal, aunque el mecanismo exacto es desconocido. Lewison y cols.⁵ encontraron niveles de estrógenos elevados en el tejido mamario de una paciente con gigantomastia y reportaron detención de la hipertrofia con progestina, por lo que teorizaron sobre una hipersensibilidad de los receptores de hormonas. Lafreniere y cols.6 hallaron niveles de receptores normales para estrógenos, progesterona y prolactina en las biopsias de mamas con gigantomastia gestacional, pero con niveles elevados de prolactina con estrógenos y progesterona normales, hallando detención del crecimiento con el uso de bromocriptina, un inhibidor de la secreción

de prolactina, aunque no observó regresión. Estos hallazgos apoyarían la teoría de las anormalidades hormonales como factor contribuyente en la presentación de la gigantomastia; sin embargo, en los perfiles hormonales reportados en algunos de los casos, no se ha observado una tendencia concluyente. Otros autores proponen una teoría de estímulos mediados por autoinmunidad, por la relación de casos con enfermedades autoinmunes. Kullander sugiere una posible hipersensibilidad de los tejidos blanco a la prolactina. La etiología parece entonces multifactorial con un componente familiar.

Cuadro clínico

El cuadro clínico se caracteriza por un agrandamiento masivo, desproporcionado de las mamas con respecto al resto del cuerpo, generalmente bilateral; aunque ha sido informado un caso de macromastia gestacional unilateral. 10 A menudo limita la actividad física de la paciente, quien puede quejarse de dolor en el cuello y los hombros, cefalea, dolor lumbar, surcos profundos en la línea del brassiere, trastornos de la columna dorsal y problemas posturales.9 Con frecuencia desarrolla úlceras, hemorragia, celulitis, dolor y necrosis con riesgo de sepsis, resultando en una entidad que amenaza la vida de la madre y el feto.3,11 Incluso en los casos menos dramáticos, la presentación clínica de la gigantomastia en el embarazo es extremadamente perturbadora para el paciente, la familia y el personal de salud.¹

Dado que la gigantomastia puede estar asociada a múltiples trastornos, es necesario buscar siempre una causa subyacente autoinmune, hormonal o maligna. Se han reportado casos asociados a lupus eritematoso sistémico, pseudohiperparatiroidismo y linfomas.¹² Por lo tanto, debe realizarse un hemoleucograma completo en búsqueda de anemia y signos de infección, recuento de plaquetas, pruebas de función hepática, electrolitos y perfil hormonal (progesterona, estrógenos, prolactina).³ Sin embargo, a pesar de la identificación de anomalías de laboratorio, los resultados del manejo médico son poco satisfactorios.

Tratamiento

El manejo debe acompañarse de un estado de alerta ante la aparición de posibles complicaciones que amenazan la vida como sepsis o anemia. Se han intentado varias medidas farmacológicas en el pasado, incluyendo derivados de testosterona, estrógenos, progestinas, tamoxifeno, hidrocortisona, diuréticos y supresores de prolactina con efectividad cuestionable y el riesgo de exposición fetal.¹ Aunque no hay evidencia demostrable de que los niveles de prolactina estén aumentados en la gigantomastia, la efectividad de la bromocriptina parece ser mejor que otros agentes; Wolf y colaboradores¹³ consideran que la bromocriptina debe ser la línea inicial del tratamiento. Se ha encontrado una detención del crecimiento en algunos casos con leve regresión^{3, 14,15} La progresión continua de la gigantomastia bajo el tratamiento con bromocriptina o sin ella, requiere intervención quirúrgica urgente, preferiblemente antes del inicio de la necrosis.

Cuando el manejo médico falla y se compromete la calidad de vida o la salud de la paciente y el feto, debe recurrirse al manejo quirúrgico. La mastectomía simple bilateral con reconstrucción posterior y la mamoplastia de reducción son los procedimientos comúnmente realizados en estas pacientes.³ La primera intervención quirúrgica para la gigantomastia parece haber sido reportada por Roy en 1881. Algunos autores realizaron mamoplastia de reducción, pero Ship y Shulman en 1971 mostraron que a pesar de la mamoplastia de reducción, la gigantomastia puede recurrir en el embarazo o sin embarazo.1 Las pacientes con mamoplastia de reducción durante el embarazo tienen un 100% de recurrencia en una gestación subsecuente.3 Otra razón para preferir la mastectomía simple a la mamoplastia de reducción es la ingurgitación vascular significativa en la gigantomastia, que expone a la paciente a pérdidas sanguíneas importantes; se ha reportado que el control del sangrado es más fácil de realizar en la mastectomía simple. En la gigantomastia, la prontitud en el tratamiento quirúrgico puede salvar la vida. Aunque Wolf et al. 13 consideran

que en caso de amenaza de la vida de la paciente, el manejo debe ser terminar el embarazo y no un procedimiento quirúrgico, no se han reportado muertes maternas o fetales por mamoplastia de reducción o mastectomía bilateral, reduciendo de esta manera, la cirugía, el gran impacto psicológico de la pérdida fetal.³ Aunque después de la mastectomía simple los embarazos subsecuentes se espera que transcurran sin nuevos eventos, se han reportado algunos casos de hipertrofia de tejido mamario axilar que requiere escisión.16

CONCLUSIÓN

La gigantomastia gestacional es una entidad poco frecuente, de etiología probablemente multifactorial, a la que debe considerarse como un diagnóstico de exclusión. El manejo médico es en general inefectivo y el desarrollo de complicaciones que amenazan la vida de la madre y el feto, debe mantener alerta al médico para la realización de un procedimiento quirúrgico. La mastectomía simple bilateral con reconstrucción mamaria posterior ofrece las menores tasas de recurrencia y menor riesgo de hemorragia.

REFERENCIAS

- 1. Vidaeff AC, Ross PJ, Livingston CK, Parks DH. Gigantomastia complicating mirror syndrome in pregnancy. Obstetrics & Gynecology 2003;101 (5 Pt 2):1139-42.
- 2. Sakai Y, Wakamatsu S, Ono K, Kumagai N. Gigantomastia induced by bucillamine. Ann Plast Surg 2002;49:1935.
- 3. Swelstad MR, Swelstad BB, Rao VK, Gutowski KA. Management of gestational gigantomastia. Plast Reconstr Surg 2006;118:840-8.
- Antevski BM, Smilevski DA, Stojovski MZ, Filipovski VA, Banev SG. Extreme gigantomastia in pregnancy:

- case report and review of literature. Arch Gynecol Obstet 2007;275:149-53.
- 5. Lewison EF, Jones GS, Trimble FH, da Lima LC. Gigantomastia complicating pregnancy. Surg Gynecol Obstet 1960;110:215-23.
- 6. Lafreniere R, Temple W, Ketcham A. Gestational macromastia. Am J Surg 1984;148:413-8.
- Touraine P, Youssef N, Alyanakian MA, Lechat X, Balleyguier C, Duflos C, et al. Breast inflammatory gigantomastia in a context of immune-mediated diseases. J Clin Endocrinol Metab 2005;90: 5287-94.
- Kullander S. Effect of 2 br-alpha-ergocryptin (CB 154) on serum prolactin and the clinical picture in a case of progressive gigantomastia in pregnancy. Ann Chir Gynaecol 1976;65:227-33.
- Misirlioglu A, Akoz T. Familial severe gigantomastia and reduction with the free nipple graft vertical mammoplasty technique: report of two cases. Aesthetic Plast Surg 2005;29:205-9.
- 10. Sharma K, Nigam S, Khurana N, Chaturvedi KU. Unilateral gestational macromastia-a rare disorder. Malays J Pathol 2004;26:125-8.
- 11. Kaviani A, Hashemi E, Fathi M, Rabbani A. Pregnancyinduced gigantomastia in a 19-year-old woman. Breast J 2006;12:495-6.
- 12. Vandenberghe G, Claerhout F, Amant F. Lymphoblastic lymphoma presenting as bilateral gigantomastia in pregnancy. Int J Gynaecol Obstet 2005;91:252-3.
- 13. Wolf Y, Pauzner D, Groutz A, Walman I, David MP. Gigantomastia complicating pregnancy. Case report and review of the literature. Acta Obstet Gynecol Scand 1995;74:159-63.
- 14. Jido TA, Mohamed AZ, Alhasan SU. Gigantomastia complicating pregnancy: a case report. Niger J Med 2006;15:167-9.
- 15. Ngarwal N, Kriplani A, Gupta A, Bhatla N. Management of gigantomastia complicating pregnancy. A case report. J Reprod Med 2002;47:871-4.
- 16. Kulkarni D, Beechey-Newman N, Named H, Fentiman IS. Gigantomastia: A problem of local recurrence. Breast 2006;15:100-2.