

PRESENTACION DE CASO**Mama supernumeraria. Presentación de un caso****Supernumerary breast. A case Presentation**

Dr. Juan Miguel Guerra Cabrera,⁽¹⁾ Dra. María Elena Antelo Gordillo.⁽¹⁾

¹ *Especialista de I Grado en Pediatría. Policlínico Universitario "Dr. Mario Muñoz Monroy". Abreus.*

¹ *Specialist Grade I in Paediatrics. University Clinic "Dr. Mario Muñoz Monroy". Abreus Municipality. Cienfuegos.*

RESUMEN

Las malformaciones congénitas de la mama aparecen hasta en un 10 % de la población. La existencia de tejido mamario en algún punto de las líneas mamarias se clasifica, según Kajava, en 8 clases, que se diferencian por la presencia o no de areola mamaria, pezón y tejido glandular. Se presenta el caso de una paciente con secreción por ambas axilas en su séptimo día de puerperio. En la exploración se detectó un pezón supernumerario en axila derecha con secreción láctea a través de este y secreción a través de la axila contra lateral por los poros de la piel, con ausencia de pezón y de areola. El estudio ecográfico demostró la presencia de tejido mamario ectópico bilateral. Este caso pertenece a la clase IV de Kajava en la axila izquierda y una variedad tipo I en axila derecha. Ante una malformación mamaria, la actitud conservadora parece ser la más correcta, aunque por razones estéticas es común la realización de cirugía. Será necesario tener en cuenta la presencia de mamas supernumerarias para el cribado del cáncer de mama. Por tales razones y por lo inusual de este caso, se decide su presentación.

Palabras clave: mama; anomalías congénitas; axila; galactorrea

Límites: Humanos; adult

ABSTRACT

Congenital malformations of the breast appear in 10 % of the population. The existence of mammary tissue at any line of the breast is classified according to Kajava's categories into eight classes which differ one from the other in the presence or absence of the areola of the breast, nipple and glandular tissue. This report presents a case of a puerpera who had delivered her child seven days before her attendance to hospital. She presented with discharge from her both axillae. On physical examination, a supernumerary nipple with milky secretion out from it was found in her right axilla and secretion throughout the contralateral axilla through the skin pores, with absence of nipple and areola in that axillary region. The echographic study revealed the presence of bilateral ectopic mammary tissue. This case belongs to Kajava's class IV classification in the left axilla and a variety of Type I in the right axilla. In facing a mammary malformation, a conservative attitude seems to be the most appropriate although esthetics requires surgery. To keep into account the presence of supernumerary breasts will be a need for the prevention of breast cancer. This case has been presented due to all these reasons and the unusual features of this case.

Recibido: 20 de abril de 2010

Aprobado: 3 de mayo de 2010

Correspondencia:

Dr. Juan Miguel Guerra Cabrera.
Policlínico Universitario "Dr. Mario Muñoz Monroy".
Calle Maceo / Severino Enríque y Joaquín Rodríguez.
Abreus. Cienfuegos.

Dirección electrónica: ccesp@polabreu.cfg.sld.cu

Key words: breast; congenital abnormalities; axilla; galactorrhea

Limits: Humans; adult

INTRODUCCIÓN

La afección mamaria accesoria engloba un amplio espectro de alteraciones que se dividen en función de la presencia o ausencia de distintos componentes del tejido mamario, según la clasificación de Kajava.⁽¹⁾ En un extremo se halla la polimastia y en el opuesto, la politelia (pezones supernumerarios). Todos estos tejidos ectópicos tienden a localizarse a lo largo de la línea embrionaria que une axila e ingle. La politelia es la alteración más frecuente de la afección de mama accesoria,⁽²⁾ de la que representa el 75 % con una prevalencia en la población general del 2-6 % según diferentes series.^(3,4)

Las malformaciones congénitas de la mama son un proceso relativamente frecuente; sin embargo, casos como el que se presenta son extremadamente raros. Este caso tiene la particularidad de presentar tejido mamario ectópico en las dos axilas, en una de ellas con pezón y areola y en otro solo tejido glandular que secreta directamente a la piel. Sí es más frecuente, y así lo demuestra la literatura médica, la secreción láctea por la axila con un pezón supernumerario o dependiente de la cola de la mama.⁽⁵⁾

Por lo anteriormente expuesto se decide la presentación de este caso.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 24 años, con antecedentes personales de buena salud, historia obstétrica de 3 gestaciones, partos 1, el actual, y 2 abortos, la cual 7 días después del parto fue visitada por el pediatra del área de salud al domicilio del menor de un año. Ante el interrogatorio, la madre refirió que había tenido fiebre dos días anteriores a la visita médica, por lo que se le diagnosticó una mastitis puerperal, para la cual tenía tratamiento médico.

Al examen físico del tórax de la púerpera, con intención de promover lactancia materna exclusiva, esta informó que había presentado desde 2 días antes secreción láctea por ambas axilas de forma espontánea, además de la secreción presente en ambos pezones.

En la exploración en decúbito supino, con las manos detrás de la cabeza, presentaba secreción, a la presión, por ambos pezones y secreción espontánea a través de varios puntos de la piel de la axila izquierda y a través de un pezón poco desarrollado en axila derecha. No se halló ningún pezón supernumerario en las 2 líneas paraesternales y sí en la axila derecha. Al tacto en ambas axilas se apreciaba una zona con bordes mal definidos, con aumento de la densidad y ligeramente dolorosa. Macroscópicamente la secreción axilar presentaba las mismas características que la de los pezones. (Figuras 1 y 2).



Figura 1. Presencia de secreción láctea por la mama y axila derechas, esta última a través de una mama pequeña con areola y pezón.



Figura 2. Secreción láctea a través de la mama izquierda y a través de poros de la piel, en región axilar izquierda.

Posteriormente, se realizó un estudio ecográfico de las mamas y axilas y una citología de la secreción de las axilas.

Ecografía de las mamas: mamas de aspecto normal. Había tejido mamario en las dos axilas y colección líquida con aspecto de galactóforo dilatado.

Anatomía patológica: frotis con fondo proteínico sobre el que se apreciaron células de características macrofágicas de citoplasma espumoso y núcleos redondos, uniformes y normocromáticos. No se observaron células atípicas; era compatible con secreción láctea.

Completado el estudio clínico y de pruebas complementarias, se llegó al diagnóstico de secreción láctea por ambas axilas a través de la piel, con un pezón supernumerario en axila derecha.

DISCUSIÓN

La existencia de las malformaciones congénitas de la mama está en su embriología. Ésta es similar a la de otras glándulas de la piel; así, su origen parece estar en el ectodermo,⁽⁶⁾ del que deriva la epidermis. En la cuarta semana de gestación se pueden observar en el embrión 2 líneas ventrales, paralelas a la línea media, que son lo que los anglosajones llaman *milk lines*; en estas líneas se encuentran las células que originarán las glándulas mamarias y se disponen desde la axila hasta los labios mayores. En los seres humanos desaparecen, excepto en la cuarta línea intercostal, donde comienza a desarrollarse la mama definitiva. A partir de la quinta semana de desarrollo embrionario se produce un divertículo de la epidermis que se hunde en la dermis (originada del mesodermo). Este divertículo empieza a crecer y en la décima semana se ramifica; al final de la gestación llega a tener de 15 a 20 lóbulos. Las células de estos nuevos canalículos entran en contacto con varias hormonas durante el desarrollo fetal; como la progesterona, la hormona de crecimiento, los estrógenos o la prolactina, sobre todo en la semana veinte de gestación.^(7,8)

Las malformaciones congénitas de la mama son frecuentes y pueden aparecer hasta en un 10 % de la población, según algunas series.⁽⁹⁾ Se pueden clasificar de muy distintas maneras, pero una forma lógica y tradicional sería en función de la existencia o no de tejido mamario supernumerario.

Malformaciones con tejido mamario supernumerario

Ocurre en el 2-6 % de las mujeres,^(3,4) y en el 1-3 % de los varones.⁽⁹⁾ Existen, a su vez, muchas subclasificaciones de este grupo. Una de las más clásicas es la de Kajava de 1915.⁽¹⁾

El caso que se presenta sería una variedad mixta con una clase IV de Kajava, en la axila izquierda ya que no tenía pezón ni aréola, pero sí tejido glandular. Y en la axila derecha estaríamos ante la variedad tipo I.

La mayoría de las veces no se diagnostica pues el paciente lo confunde con un nevo y no acude a consulta por esa causa.⁽¹⁰⁾ El diagnóstico de polimastia no parece, en principio, complicado, no obstante con frecuencia se confunde a nivel axilar con lipomas, adenopatías o hidrosadenitis; en este caso la paciente informó que desde la pubertad presentaba una lesión verrugosa en dicha axila.

Tradicionalmente se ha relacionado con la politelia la presencia de malformaciones urológicas; existen trabajos que afirman que esta relación es estadísticamente significativa.^(11,12) Así, la presencia de quistes renales, las duplicaciones o la agenesia de uno de los 2 riñones

aparece en un 1-2 % de la población general frente a un 14- 32 % de los pacientes con politelia (dependiendo de si la politelia es esporádica o familiar).⁽⁹⁾

La polimastia sería de la clase I a la IV; la última es la más común. Su frecuencia es mayor en mujeres; aparece hasta en un 1-2 % de la población femenina. Su localización más común es la axilar.⁽⁹⁾ Se ha descrito que las mamas accesorias están sujetas a los mismos cambios desencadenantes por los mecanismos hormonales, de hecho es rara su aparición antes de la pubertad y frecuente en el embarazo y la lactancia.⁽¹³⁾ Por lo tanto, pueden desarrollar enfermedades con la misma incidencia que las mamas eutópicas, fibroadenomas, quistes, mastitis, abscesos.⁽¹⁴⁻¹⁶⁾

Malformaciones con ausencia total o parcial de tejido mamario

Este grupo es mucho menos frecuente que el anterior; en estos casos puede ser unilateral o bilateral. La situación más grave es la amastia, que sería la ausencia total de tejido glandular, sin pezón y sin areola. La aplasia sería también la ausencia de tejido mamario, pero con pezón y areola, presentación clásica del síndrome de Poland, que se acompaña de otras deformidades osteomusculares. Un grado menos grave que estos dos sería la hipoplasia, que se encuentra en el síndrome de Turner.

El diagnóstico, una vez conocidos los tipos de malformaciones congénitas de la mama, en la mayoría de los casos se hace a simple vista. Aunque en algunos pacientes puede ser necesario el uso de exploraciones complementarias como la ecografía, ante la sospecha de una polimastia; la mamografía, también usada en la polimastia para hacer un cribado de cáncer de mama en otras localizaciones,⁽¹⁷⁾ y estudios urológicos complementarios, como la ecografía renal, para el cribado de malformaciones renouretrales.

En cuanto al abordaje terapéutico de estas malformaciones, es muy variable y existen en la literatura médica opiniones contrapuestas sobre qué hacer.^(4,18,19) Todos coinciden en que muchas de estas malformaciones pueden llegar a suponer, fundamentalmente, consecuencias psicológicas y estéticas en quien las presenta. Algunos autores proponen que ante una polimastia axilar como la del caso que se presenta sería adecuada la exéresis del tejido mamario accesorio. Sin embargo, existen trabajos en los que se afirma que estas exéresis, en su mayor parte basadas en la estética, conllevan a un aumento significativo de la morbilidad.

Existen varios artículos en la literatura científica que hacen referencia a la presencia de tejido ectópico en la axila,^(1,2,4,17-21) aproximadamente el 60-70 % de las polimastias se localizan en la axila, pero sólo encontramos dos casos en el que además haya secreción axilar, que es lo que también ocurre en esta paciente. Esos dos casos al que nos referimos es el de

Berman y Davis, ⁽²²⁾ publicado en 1994 y el caso publicado por la doctora Pérez –Muñusuri, en el 2007. ⁽²³⁾ Los 2 son muy similares: en ambos el tejido ectópico se pone en evidencia en el momento de la lactancia, cuando aparece secreción en la axila, sin pezón accesorio. La única diferencia es que la paciente del caso de Berman y Davis presenta anomalías urológicas y nuestra paciente no, al igual que el caso de la doctora

Pérez –Muñusuri; sin embargo nuestra paciente, a diferencia de los casos anteriormente descritos, presenta en la axila derecha tejido mamario con areola y pezón pequeño. Es, por tanto, un caso excepcional por su rareza, en el que la labor médica queda restringida al hecho de conocer su existencia y tranquilizar a la paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kajava Y. The proportions of supernumerary nipples in the Finnish population. *Duodecim*. 1915;1:143-70
2. Toumbis-Ioannou E, Cohen PR. Familial polythelia. *J Am Acad Dermatol*.1994;30:667-8.
3. Mehes K. Association of supernumerary nipples with other anomalies. *J Pediatr*.1979;95:274.
4. LeSavoy MA, Gómez-García A, Nejdil R, Yospur G, Syau TJ, Chang P. Axillary breast tissue: clinical presentation and surgical treatment. *Ann Plast Surg*.1995;35:356-60.
5. Roux JP. Lactation from axillary tail of breast. *Br Med J*.1955;1:28.
6. Robinson GW, Karpf AB, Kratochwil K. Regulation of mammary gland development by tissue interaction. *J Mammary Gland Biol Neoplasia*.1999;4:9-19.
7. D'Abrosi M, Romagnoli A. Axillary polymastia: three cases description. *G Chir*.2007;28(8-9):337-9.
8. Gilbert SF. Cell interactions at a distance: hormones as mediators of development. *Developmental Biology*. 5th ed. Sunderland:Sinauer Associates;1997.
9. Fama F, Goffre Florio MA, Villari SA, Caruso R, Barresi V, Mazzli S, et al.Breast abnormalities: a retrospective study of 208 patient.*Chir Ital*.2007;59(4):499-506.
- 10.Burdick AE, Thomas AK, Welsh E, Powell J, Elgart GW. Axillary polymastia. *J Am Acad*. 2003;49:1154-6.
- 11.Urbani CE, Betti R. Accessory mammary tissue associated with congenital and hereditary nephrouinary malformations. *Int J Dermatol*.1996;35:349-52.
- 12.Brown J, Schwartz RA. Supernumerary nipples and renal malformations: a family study. *J Cutan Med Surg*.2004;8:170-2.
- 13.Galli-Tsinopoulou A, Krohn C, Schmidt H. Familial polythelia over three generations with polymastia in the youngest girl. *Eur J Pediatr*.2001;160:375-7.
- 14.Hanson E, Segovia J. Dorsal supernumerary breast. *Plast Reconstr Surg*.1978;61:441-5.
- 15.Aughsteen AA, Almasad JK, Al-Muhtaseb MH. Fibroadenoma of the supernumerary breast of the axilla. *Saudi Med J*.2000;21:587-9.
- 16.Bertó JA, Peña L. Polimastia y tejido mamario accesorio. *Piel*.2005;20:483-4.
- 17.Addler DD, Rebner M, Pennes DR. Accessory breast tissue in the axilla: mammographic appearance. *Radiology*.1987;163:709-11.
- 18.Down S, Barr L, Baidam AD, Bundred N. Management of accessory breast tissue in the axilla. *Br J Surg*.2003;90:1213-4.
- 19.Grossl NA. Supernumerary breast tissue: historical perspectives and clinical features. *South Med J*. 2000;93:29-32.
- 20.Velanovich V. Ectopic breast tissue, supernumerary breasts, and supernumerary nipples. *South Med J*.1995;88:903-6.
- 21.Marshall MB, Moynihan JJ, Frost A, Evans RT. Ectopic breast cancer: case report and literature review. *Surg Oncol*.1994;3:295-304.
- 22.Berman MA, Davis GD. Lactation from axillary breast tissue in the absence of a supernumerary nipple. A case report. *J Reprod Med*.1994;39:657-9.
- 23.Pérez-Muñuzuri ME, Franco Fraíz T, Martínez Rodríguez T, Macía Cortiñas M, Quintana García S, Viñas Álvarez D, Novo Domínguez A. Secreción por ambas axilas sin presencia de pezón supernumerario. *Prog Obstet Ginecol*.2007;50:438-42.