Hiperplasia estromal pseudoangiomatosa de la mama tipo nodular: reporte de un caso

Pseudoangiomatous stromal hyperplasia of the nodular type breast: A case report

Yesika J. Dávila-Zablah*, Adrián Barrios-Ruiz, Gabriela S. Gómez-Macías y Margarita L. Garza-Montemayor

Centro de Imagen Diagnóstica, Hospital San José, Tecnológico de Monterrey, Monterrey, Nuevo León, México

RESUMEN

Pseudoangiomatous stromal hyperplasia (PASH) represents a benign proliferation of myofibroblasts, classified as a benign tumor of mesenchymal tissue. Its clinical spectrum makes its diagnosis difficult. In pre-menopausal patients or under hormonal therapy it can mimic a fibroadenoma and in postmenopausal women suggest a phyllodes tumor, due to these characteristics the lesion represents a diagnostic radiological and pathological challenge. The present study describes a clinical case of PASH of nodular type, its radiological and pathological findings, as well as review of the literature.

Palabras clave: Hiperplasia estromal pseudoangiomatosa. Tumor benigno de mama. Neoplasia mesenquimatosa de la mama. Miofibroblastos. Células fusiformes.

Correspondencia:

*Yesika J. Dávila Zablah

E-mail: yesika_davila@hotmail.com

Recibido: 01-04-2019

Aceptado: 30-04-2019

DOI: 10.24875/ARM.19000119

1665-2118/© 2019 Sociedad Mexicana de Radiología e Imagen, AC. Publicado por Permayer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

ABSTRACT

La hiperplasia estromal pseudoangiomatosa (PASH) representa una proliferación benigna de miofibroblastos, clasificada como un tumor benigno de tejido mesenquimal. Su espectro clínico dificulta su diagnóstico. En pacientes premenopáusicas o bajo terapia hormonal puede imitar a un fibroadenoma y en mujeres posmenopáusicas sugerir un tumor phyllodes. Debido a estas características, la lesión representa un reto diagnóstico, radiológico y patológico. El propósito del presente artículo es la descripción de un caso clínico de PASH de tipo nodular, sus hallazgos radiológicos y patológicos, así como revisión de la literatura.

Key words: Pseudoangiomatous stromal hyperplasia. Benign breast tumor. Breast mesenchymal neoplasia. Myofibroblasts. Fusiform cells.

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia estromal pseudoangiomatosa (PASH) es una proliferación benigna del estroma mamario descrito por primera vez en 1986 por Vuitch, et al.¹⁻¹³. El término *pseudoangiomatoso* fue propuesto para enfatizar un patrón histológico que puede imitar proliferación vascular. El espectro clínico varía desde cambios microscópicos incidentales, lesión focal palpable o no palpable e involucro difuso de uno o ambos senos. En pacientes bajo una estimulación hormonal se reconoce como un gran imitador del fibroadenoma, así mismo por su patrón histológico puede confundirse con un tumor phyllodes o un angiosarcoma de bajo grado. Los hallazgos por imagen son inespecíficos, por lo que se requiere su diagnóstico definitivo por anatomía patológica para su adecuado tratamiento. El propósito del presente artículo es presentar un caso clínico de PASH, sus características radiológicas y patológicas, así como la revisión de la literatura.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 50 años, que inicia el padecimiento actual 2 meses previo a su estudio. Refiere nódulo palpable en la mama derecha. Se realiza mamografía, y se observa, en el área palpable del cuadrante superior interno, un nódulo isodenso, circunscrito y sin calcificaciones. No hay asimetrías o zonas de distorsión focal. La tomosíntesis no mostró hallazgos adicionales (Fig. 1).

Se realiza ultrasonido de complemento, en el que se identifica, en la mama derecha, hacia el cuadrante superior interno, en el radio de la 1:00, a 7 cm del pezón, una masa palpable de 3.9 cm, oval, de bordes microlobulados y avascular (Fig. 2). Se concluyó el estudio con una masa palpable en la mama derecha de apariencia indeterminada *Breast Imaging Reporting and Data System* (BI-RADS) 4A. Se sugiere resonancia magnética para descartar lesión multifocal.

Por resonancia magnética se observa una masa oval, circunscrita, hiperintensa en T2,

FIGURA 1. A: proyecciones MLO. **B:** CC, en donde se observa en la mama derecha un nódulo isodenso, circunscrito, sin calcificaciones, localizado en el cuadrante superior interno. CC: craneo-caudal; MLO: medio lateral oblicua.

localizada en el cuadrante superior interno, que muestra realce heterogéneo y ascendente (curva tipo 1), mide 3.6 cm. Se caracteriza BI-RADS 4 y se recomienda realizar biopsia (Fig. 3).

Se realiza mastectomía parcial derecha, y por anatomía patológica se reporta un tumor bien circunscrito, de 6 cm, de márgenes expansivos, sólido, blanquecino, de aspecto fibroso, rodeado por una pseudocápsula, donde se aprecia un componente estromal abundante, algunos ductos dilatados y, a nivel del estroma, espacios pseudovasculares, así como una apariencia de tipo queloide, espacios pseudo-vasculares con células estromales fusocelulares, y el epitelio que reviste los ductos presenta cambio de células columnares. Datos en relación con una PASH (Fig. 4).

DISCUSIÓN

La PASH es una patología benigna, caracterizada por una red compleja de espacios en forma de hendidura, forrados por células de huso¹⁻¹³. La presentación nodular de la PASH

se encuentra en el 0.4% de las biopsias¹¹. Usualmente se presenta como un nódulo de crecimiento rápido, con un tamaño variable entre 1 y 12 cm, con un rango de edad de 14 a 67 años, y predominio entre los 30 y 40 años^{5,8,13}.

Los grupos de poblaciones usualmente afectados son mujeres premenopáusicas, posmenopáusicas en terapia hormonal sustitutiva, posmenopáusicas sin terapia hormonal sustitutiva, varones (ginecomastia), pacientes inmunodeprimidas y asociado a neurofibromatosis tipo I^{5,7,13}.

La lesión nodular de la PASH puede ser radiológica y clínicamente indistinguible del fibroadenoma. Ambas lesiones suelen presentarse como un nódulo sólido, ovalado, bien circunscrito, sin áreas de hemorragia o necrosis. Si la lesión se manifiesta con crecimiento rápido, será indistinguible del tumor phyllodes^{1,2,9}.

La presentación clínica no es específica, se refiere una masa palpable, no dolorosa, móvil, sin asociación a cambios en la piel o descargas por el pezón^{2,6}. La paciente se presenta con un nódulo palpable no doloroso, tal como se reporta en la literatura.

La lesión mediante mamografía se describe como una masa ovalada, sin asociación a microcalcificaciones y márgenes bien circunscritos. En el presente caso se identifica un nódulo isodenso, circunscrito y sin calcificaciones, lo cual concuerda con lo reportado en diferentes artículos. Típicamente, por ultrasonido se identifica una imagen ovalada, hipoeoica, sin reforzamiento acústico o sombra acústica posterior. Algunas lesiones grandes pueden mostrar áreas reticulares con cambios quísticos^{2,4-6,9,12}. La

FIGURA 2. **A:** ultrasonido que muestra una masa palpable de 3.9 cm, localizada en el radio de la 1:00 h a 7 cm del pezón de la mama derecha, es oval y microlobulada. **B:** es avascular a la aplicación Doppler color.

FIGURA 3. **A-C:** se identifica en resonancia magnética una masa oval, circunscrita e hiperintensa en T2, mide 3.6 cm. **D-F:** muestra realce heterogéneo y ascendente (curva tipo 1).

paciente presenta una masa microlobulada y avascular.

Una tomografía de tórax simple puede demostrar de forma incidental una masa bien

FIGURA 4. **A:** la sección se ve un tumor bien circunscrito, de márgenes expansivos, sólido, blanquecino de aspecto fibroso. **B:** vista panorámica del tumor, el cual se aprecia bien circunscrito, rodeado por una pseudocápsula. **C:** vista panorámica a 8x, donde se aprecia un componente estromal abundante, algunos ductos se observan dilatados. **D:** vista a 5x, a nivel del estroma se observan espacios pseudovasculares, así como una apariencia de tipo queloide. **E:** vista 20x, se aprecia espacios pseudovasculares a nivel del estroma con células estromales fusocelulares que parecen revestir dichos espacios, por fuera de estos, de aspecto colagenoso, no se aprecia atípia ni mitosis. El epitelio que reviste los ductos, presenta cambio de células columnares.

circunscrita. La resonancia magnética evidencia la lesión isointensa al parénquima en secuencia de T1, con focos aislados hiperintensos en T2 y realce con curva persistente; sin embargo, ninguno de estos hallazgos es específico para su diagnóstico^{2,4-6,9,12}.

En este caso se identifica por resonancia una masa oval, hiperintensa en T2 con curva tipo 1.

A nivel macroscópico, la PASH nodular se describe como una lesión fibrosa, bien circunscrita, gris o blanca. Ocasionalmente con cambios quísticos. Microscópicamente, la PASH consiste en una red de espacios tipo hendidura cubiertos por miofibroblastos que recuerdan el aspecto de espacios vasculares. Su perfil de inmunofenotipo se caracteriza por la presencia de los miofibroblastos. Las células fusiformes

son positivas para vimentina, CD34, BCL2 y CD 99, y negativas para CD31 y factor VII (marcador específico del endotelio)^{5,9}.

Los diagnósticos diferenciales a nivel histopatológico incluyen lesiones benignas y malignas, como el miofibroblastoma y el angiosarcoma de bajo grado. El miofibroblastoma es una lesión nodular bien circunscrita, de crecimiento lento, usualmente periareolar. Microscópicamente se caracteriza por fascículos cortos de células fusiformes con fibras de colágeno. El perfil inmunohistoquímico no permite diferenciar entre una PASH nodular y un miofibroblastoma debido a que ambos presentan el mismo origen celular^{7,12}. En contraste, el angiosarcoma es una masa hemorrágica, con márgenes irregulares debido a la infiltración de canales vasculares, con marcadores CD31 y factor VIII positivos^{2,7}.

La biopsia con aguja gruesa es necesaria para establecer el diagnóstico y confirmar que se trate de una patología benigna^{1,4}.

Las estrategias de tratamiento incluyen: el seguimiento clínico o una intervención quirúrgica. La gama de procedimientos quirúrgicos va desde una escisión completa de la lesión hasta una mastectomía con reconstrucción¹³. Generalmente, la escisión se considera en pacientes sintomáticas, con lesiones grandes, BI-RADS 4 o 5. Los rangos de recurrencia tras la cirugía son del 15 al 22%^{2,5,7}.

Hay reportes aislados del manejo farmacológico mediante tamoxifeno; sin embargo, se sugieren pruebas apropiadas para establecer un tratamiento farmacológico y conocer los efectos a largo plazo^{2,13}.

CONCLUSIÓN

La PASH es una lesión benigna con buen pronóstico. La patogénesis continúa siendo controversial, sugiere un proceso hormonodependiente. Clínica y radiológicamente se puede confundir con fibroadenoma, sin embargo, los estudios de imagen son de suma importancia para excluir malignidad. Se recomienda realizar biopsia escisional de la lesión y su estudio por patología e inmunohistoquímica para el diagnóstico definitivo. Reportes en la literatura destacan que el 10% de los especímenes presentaban carcinoma invasor asociado.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cyrlak D, Carpenter PM. Breast Imaging Case of the Day. *RadioGraphics*. 1999;19(4):1086-8.
2. Drinka EK, Bargaje A, Er ahin ÇH. Pseudoangiomatous Stromal Hyperplasia (PASH) of the Breast. *Int J Surg Pathol*. 2011; 20(1):54-8.
3. Hargaden GC, Yeh ED, Georgian-Smith D. Analysis of the Mammographic and Sonographic Features of Pseudoangiomatous Stromal Hyperplasia. *Am J Roentgenol*. 2008;191(2):359-63.
4. Irshad A, Ackerman SJ, Pope TL, Moses CK, Rumboldt T, Panzgrau B. Rare Breast Lesions: Correlation of Imaging and Histologic Features with WHO Classification. *RadioGraphics*. 2008;28(5):1399-414.
5. Jaunoo S, Thrush S, Dunn P. Pseudoangiomatous stromal hyperplasia (PASH): A brief review. *Int J Surg*. 2011;9(1):20-2.
6. Jones KN, Glazebrook KN, Reynolds C. Pseudoangiomatous Stromal Hyperplasia: Imaging Findings With Pathologic and Clinical Correlation. *Am J Roentgenol*. 2010;195(4):1036-42.
7. Kelten C, Boyaci C, Leblebici C, Nazli MA, Aksoy , Trabulus DC, et al. Nodule-Forming Pseudoangiomatous Stromal Hyperplasia of the Breast: Report of Three Cases. *J Breast Health*. 2015;11(3):144-7.
8. Krawczyk N, Fehm T, Ruckhäberle E. Bilateral Diffuse Pseudoangiomatous Stromal Hyperplasia (PASH) Causing Gigantomastia in a 33-Year-Old Pregnant Woman: Case Report. *Breast Care*. 2016;11(5):356-8.
9. Alawi M, Harraz M, Kamr WH. Pseudoangiomatous Stromal Hyperplasia (PASH) of the Breast. *OMICS J Radiol*. 2018;7(1):291.
10. Michael P, Al-Saadi T, Jamkhandikar R, Rao L. Pseudoangiomatous Stromal Hyperplasia: A rare mimic of breast malignancy. *Sultan Qaboos University Medical Journal*. 2017;17(2):e248-9.
11. Muñoz IG, Povedano JR, Romero AS. Hiperplasia estromal pseudoangiomatosa nodular de mama en dos adolescentes. *Radiología*. 2012;54(6):549-52.
12. Shahi K, Bhandari G, Gupta R, Sawai M. Pseudoangio-matous stromal hyperplasia: A rare tumor of the breast. *J Cancer Res Ther*. 2015; 11(4):1032.
13. Testori A, Alloisio M, Errico V. Pseudoangiomatous stromal hyperplasia – a benign and rare tumor of the breast in an adolescent: a case report. *J Med Case Reports*. 2017;11(284):1-4.