



## CIENCIAS QUIRÚRGICAS PRESENTACIÓN DE CASO

### Fibroadenoma como causa de tumor en la vulva. Presentación de caso

### Fibroadenoma as the cause of tumor in the vulva. A case report

Ihosvany Tapia Claro<sup>1</sup> , Ormany Soriano Torres<sup>2</sup>  , Istria Neyra Montes de Oca<sup>3</sup> 

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Holguín, Facultad de Ciencias Médicas “Mariana Grajales Coello”. Holguín, Cuba.

<sup>2</sup>Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Instituto de Ciencias Básicas y Preclínicas “Victoria de Girón”. La Habana, Cuba.

<sup>3</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Facultad de Ciencias Médicas “Dr. Serafín Ruiz de Zárate”. Villa Clara, Cuba.

#### Cómo citar este artículo

Tapia Claro I, Soriano Torres O, Montes de Oca IN. Fibroadenoma como causa de tumor en la vulva. Presentación de caso. Rev haban cienc méd [Internet]. 2020 [citado ]; 19(3):e3094. Disponible en: <http://www.revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/3094>

Recibido: 16 de diciembre del 2019.

Aprobado: 01 de abril del 2020.

#### RESUMEN

**Introducción:** El fibroadenoma es una lesión bastante común en mama, pero su localización en la región vulvar es extremadamente rara, con alrededor de sesenta casos, descritos en la

literatura. Se presenta como una masa unilateral, subcutánea y asintomática, de crecimiento insidioso. El tamaño de este tipo de lesión varía entre 1 y 12 cm en los casos reportados hasta la



fecha. A pesar de ser infrecuentes, las tumoraciones a nivel vulvar continúan siendo importante motivo de consulta. La histogénesis de este tipo de lesiones ha sido tema de discusión en los últimos años, sobresalen dos teorías: la presencia de tejido mamario ectópico, y la degeneración tumoral de un grupo de glándulas similares a tejido mamario, descritas como componente habitual de la región.

**Objetivo:** Aportar un diagnóstico diferencial polémico de tumores vulvares.

**Presentación del caso:** Se presenta una paciente de 22 años con diagnóstico histopatológico de

fibroadenoma de vulva. Se realiza exéresis de la lesión, la cual al examen macroscópico midió aproximadamente 15 cm en su eje longitudinal (la más grande reportada en la literatura).

**Conclusiones:** A pesar de su baja frecuencia de presentación, el fibroadenoma de vulva es una entidad a tener en cuenta como diagnóstico diferencial de los tumores subcutáneos de localización vulvar.

**Palabras claves:** Fibroadenoma de vulva, masa vulvar, glándulas anogenitales similares a tejido mamario, tejido ectópico mamario.

### ABSTRACT

**Introduction:** Fibroadenoma is a fairly common lesion in the breast tissue, but its location in the vulvar region is extremely rare, with about 60 specific cases in the literature. It is presented as a unilateral, subcutaneous and asymptomatic mass, with insidious growth. The size of this type of lesion is between 1 and 12 cm in the cases reported to date. Despite being infrequent, vulvar tumors continue to be important reasons for medical consultation. The histogenesis of this type of lesions has been the subject of discussion in recent years; two theories stand out: the presence of ectopic breast tissue, and tumor degeneration of a group of glands similar to breast tissue described as a common component of the region.

**Objective:** To provide a polemic differential diagnosis of vulvar tumors. **Case presentation:** We present a 22-year-old patient with histopathological diagnosis of vulvar fibroadenoma. Excision of the lesion was performed, which at the macroscopic examination measured approximately 15 cm in its longitudinal axis (the largest reported in the literature). **Conclusions:** Despite its low frequency of presentation, vulvar fibroadenoma needs to be considered as differential diagnosis of vulvar tumors.

**Keywords:** Vulvar fibroadenoma, vulvar mass, anogenital mammary-like glands, ectopic breast tissue.

### INTRODUCCIÓN

El fibroadenoma es una lesión muy frecuente en mama, sobre todo, en mujeres entre 15 y 35 años de edad, pero su localización vulvar es

extremadamente rara. Se ha descrito en mujeres en edad fértil y en la menopausia, donde se presenta como una masa unilateral y



asintomática, que puede sobrepasar los 10 cm en su eje longitudinal.<sup>(1)</sup> El primer caso de fibroadenoma vulvar fue reportado en 1932 por Friedel<sup>(2)</sup> y, hasta la fecha, solo se han documentado cerca de sesenta casos. Con independencia del posible sub-registro de este tipo de casos, el uso de distintas terminologías para referirse a una misma lesión también dificulta su estudio.<sup>(3,4,5)</sup>

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de nacionalidad angolana con 22 años de edad, de la raza negra, procedencia rural y nivel medio de escolaridad, con antecedentes personales y familiares de salud e historia obstétrica: gestaciones 0, partos 0, abortos 0 (G<sub>0</sub>P<sub>0</sub>A<sub>0</sub>), sin consumo habitual de medicamentos. Acude a consulta de Ginecología en el Hospital Regional de Camabatela, provincia de Kwanza Norte en la República de Angola, por presentar aumento de volumen en labio mayor

A pesar de su baja frecuencia de presentación, el fibroadenoma de vulva es una entidad a tener en cuenta como diagnóstico diferencial de los tumores subcutáneos de localización vulvar.

En este trabajo se presenta una paciente con diagnóstico histopatológico de fibroadenoma de vulva, con el **objetivo** de aportar un caso raro de fibroadenoma como causa de tumor en la vulva.

izquierdo de la vulva, con crecimiento insidioso de aproximadamente un año de evolución, sin otras manifestaciones clínicas aparentes.

Al examen físico se constata una tumoración de aproximadamente 12 a 13 cm en región vulvar del lado izquierdo sin cambios de coloración ni circulación colateral, de consistencia dura, bordes regulares, discretamente adherida a planos profundos y no dolorosa a la palpación ni a la movilización. (Figura 1).



**Fig. 1** - Tumoración de aproximadamente 13 cm en labio mayor izquierdo

Se realiza biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) y se obtiene como resultado fibroadenoma de vulva, por lo que se decide la exéresis quirúrgica de la lesión. Se procedió con la intervención quirúrgica de forma programada, con una incisión longitudinal en labio mayor izquierdo, se identifica plano de clivaje y se efectúa la resección completa de la masa. Curso

postoperatorio sin complicaciones. El examen macroscópico del tejido extirpado muestra una formación nodular irregular de aproximadamente 15 cm en su eje longitudinal, de superficie externa lisa y brillante. (Figura 2). Al corte se observa una superficie amarillenta homogénea, con escasos tabiques fibrosos blanquecinos.



**Fig. 2 - Aspecto macroscópico de la lesión**

## DISCUSIÓN

Las características de la lesión sugerían que se trataba de una tumoración benigna, pues a pesar de su tamaño, no había evidencias de metástasis ganglionares ni a distancia y la superficie era lisa sin infiltración de la piel que la recubría. No obstante, por el tamaño de la masa tumoral, se decidió esperar el diagnóstico histológico antes de proceder a su exéresis quirúrgica. Los tumores benignos de la vulva pueden ser quísticos o sólidos y tener un origen epitelial o

mesenquimatoso.<sup>(6)</sup> Dentro de los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta, se deben considerar quistes epidérmicos, quistes foliculares, lipomas, hidroadenoma papilar, adenomas y fibroadenomas.

El fibroadenoma de localización vulvar es una lesión rara cuya histogénesis ha sido muy debatida en las últimas décadas. La presencia en región vulvar de un tejido similar al tejido mamario fue identificada en 1872 por Hartung. Él

describió sus hallazgos como tejido mamario ectópico, remanente caudal de las líneas mamarias. El tejido ectópico mamario se presenta en 1-6 % de la población. Su localización es variable, siendo la axilar la más habitual, afecta a 60-70 % de los pacientes. Esta teoría mantuvo su vigencia, de modo incuestionable, hasta principios de la década de 1990 cuando el médico holandés Sebastian C.J. Van der Putte describió la presencia en región vulvar de un “nuevo” tipo de glándulas.<sup>(7)</sup>

En 1991 Van der Putte realizó un estudio histopatológico de la región vulvar y encontró un grupo de glándulas que imitaban al tejido glandular mamario. En un inicio las describió como glándulas “sudoríparas” anogenitales. En 1994, tras un exhaustivo análisis de la literatura sobre la incidencia de tumores vulvares que recordaban los tumores de mama, planteó la hipótesis sobre su origen en las glándulas que había detallado 3 años atrás y que ya denominaba glándulas anogenitales similares a tejido mamario (MLG, del inglés *mammary-like glands*), las cuales describía como componente habitual de la región.<sup>(8)</sup>

Van der Putte criticó la teoría anterior (tejido mamario ectópico, derivado de la línea mamaria primitiva), ya que no explica los tumores de tejido mamario en el perineo. Es válido acotar que si bien la ocurrencia de tejido mamario ectópico es infrecuente, los cambios patológicos en este tejido (ectópico) lo son más aún, por lo que desde fecha tan temprana como 1954, ya era puesto en duda el origen ectópico de los tumores vulvares.<sup>(9)</sup>

Van der Putte expuso una serie de razones que

justifica más la teoría sobre la existencia de estas glándulas (MLG) que la de tejido mamario supernumerario (ectópico) a este nivel: 1) el número de glándulas es mayor que el esperado de elementos rudimentarios de la cresta mamaria, 2) el concepto de que la cresta mamaria llega caudalmente hasta la región inguinal expresado en la literatura, no se ha podido comprobar en embriones humanos<sup>(8)</sup> y 3) la embriogénesis de la mama y la vulva están separadas en el tiempo y el espacio y, por esto, las MLG vulvares no pueden proceder de la cresta mamaria.<sup>(10)</sup>

Llama la atención que al revisar la literatura científica, los trabajos disponibles sobre la existencia de remanentes de la cresta mamaria en regiones como la ingle, se basan en modelos de ratones.<sup>(11,12)</sup> En la búsqueda realizada no se encontraron estudios en embriones humanos que avalen estos planteamientos, más cuando la descripción de las MLG por Van der Putte pone en duda este conocimiento.

Las MLG están relacionadas con las glándulas ecrinas y apocrinas y exhiben algunas características comunes; presentan, sin embargo, receptores de estrógenos, progesterona y también de andrógenos.<sup>(13)</sup>

En los últimos años, se ha aceptado la presencia de las MLG como componente habitual de la región anogenital.<sup>(13,14,15)</sup> Estas glándulas están presentes en la piel de la región anogenital tanto en hombres como en mujeres. Se encuentran distribuidas en la región periclitóridal, en el surco interlabial, en la región perineal y perianal en ambos sexos, y en la cara ventral del pene.<sup>(7)</sup>

Un estudio publicado en 2011, que incluyó más



de 300 casos con lesiones relacionadas con las MLG,<sup>(13)</sup> permitió incrementar nuestro entendimiento sobre la fisiopatología de estas glándulas, mayormente localizadas en el surco interlabial. Aunque en condiciones fisiológicas no son visibles, el reconocimiento de estas glándulas es imprescindible en el diagnóstico de lesiones tumorales en la región vulvar.

Se demostró que en cuanto a la estructura histológica y el patrón inmunohistoquímico, estas glándulas parecen idénticas a sus homólogas del tejido mamario. Las degeneraciones tumorales de estas glándulas pueden incluir adenoma papilífero, fibroadenoma, enfermedad de Paget extramamaria, hiperplasia estromal pseudoangiomatosa y otras malignizaciones similares a las vistas en el tejido mamario.<sup>(13)</sup>

En 2009, se realizó un estudio en Australia, en el cual se revisaron reportes patológicos y recuperaron cortes histológicos de 46 casos etiquetados entre 1990 y 2006 como tumores de vulva por el Departamento de Anatomía Patológica del *Royal Women's Hospital*. Se demostró que los tumores se presentaban en zonas donde se encuentran de forma habitual las glándulas similares al tejido mamario. En los cortes se evidenció la presencia de MLG normales en el tejido adyacente. El estudio concluyó que los tumores estudiados eran variantes de adenomas de las MLG.<sup>(16)</sup>

El hecho de que las lesiones que involucran a las

MLG, benignas o malignas, epiteliales o estromales, manifiestan una sorprendente similitud a sus contrapartes en tejido mamario, ha mantenido actualizada, por más de un siglo, la hipótesis sobre la existencia del tejido mamario ectópico en la región vulvar. Con independencia de su origen, al ser una lesión benigna, la escisión quirúrgica es el tratamiento de elección, sin existir, normalmente, peligro de recurrencias.

A pesar de lo expresado en este artículo, aún se publican trabajos que mencionan la existencia de tejido ectópico mamario en la región vulvar, y perpetúan así el halo ensombrecido que rodea el origen de este tipo de lesiones.<sup>(4,17,18,19,20)</sup> Se considera que este es un tema interesante, del cual falta aún mucho por investigar. Exhortamos a la comunidad científica, especialmente, a embriólogos, patólogos y ginecólogos, a profundizar los conocimientos sobre las MLG, su embriogénesis, funciones, así como la incidencia de las transformaciones tumorales de estas glándulas. Su existencia como componente habitual de la región anogenital debe incluirse en programas de estudio de materias como Embriología, a fin de generalizar los conocimientos que de ellas se tienen.

Los autores del presente trabajo desestiman la teoría del tejido ectópico mamario y apoyan la degeneración tumoral de las glándulas similares a tejido mamario como histogénesis de este tipo de lesiones.

## CONCLUSIONES

Se aporta un caso de fibroadenoma vulvar que, a pesar de su baja frecuencia, debe tenerse en

cuenta como un diagnóstico diferencial raro de tumores subcutáneos de localización vulvar.





**REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Jiménez Tobón GA, Vélez Hoyosz A. Fibroadenoma vulvar: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Médicas UIS*. 2014;27(2):93-6.
2. Friedel R. Ein Fibroadenom einer Nebenbrustdrüse im rechten Labius maius. *Virchows Archiv*. 1932;286(1):62-9.
3. Godoy Gijóna E, Yuste Chavesa M, Santos Brizb A, Esteban Velasco C, De Unamuno Péreza P. Mama ectópica vulvar. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2012;103(3):229-32.
4. Baradwan S, Al Wadi K. Unilateral ectopic breast tissue on vulva in postpartum woman. *Medicine*. 2018;97(6):1-2.
5. Niraj M, Lisa C. Fibroadenoma of ectopic breast tissue in the vulva: a case report. *J Obstet Gynecol India*. 2010;60(6):529-30.
6. Galeana Castillo C, Casas Patiño D, Rodríguez Torres A, Cantú Cuevas MA. Tumores benignos de vulva: revisión y caso clínico de acrodón. *Medwave* [Internet]. 2014 [Citado 02/06/2019];14(1):[aprox. 2 p.]. Disponible en:<https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/lil-716753?lang=en>
7. Van der Putte SC. Anogenital "sweat" glands. Histology and pathology of a gland that may mimic mammary glands. *Am J Dermatopathol*. 1991;13:557-67.
8. Van der Putte SC, Van Gorp LH. Adenocarcinoma of the mammary-like glands of the vulva: a concept unifying sweat gland carcinoma of the vulva, carcinoma of supernumerary mammary glands and extramammary Paget's disease. *Journal of cutaneous pathology*. 1994;21(2):157-63.
9. Burger RA, Marcuse PM. Fibroadenoma of vulva. *Am J Clin Pathol*. 1954;24:965-68.
10. Moreno Cid M, Moriñigo J, Alcon C, Carapeto J. Fibroadenoma de vulva. *Prog Obstet Ginecol*. 1999;42(2):157-59.
11. Howard BA. In the beginning: The establishment of the mammary lineage during embryogenesis. *Seminars in Cell & Developmental Biology*. 2012;23:574-82.
12. Macias H, Hinck L. Mammary gland development. *WIREs Dev Bio*. 2012;1:533-57.
13. Kazakov DV, Spagnolo DV, Kacerovska D, Michal M. Lesions of anogenital mammary-like glands: an update. *Adv Anat Pathol*. 2011;18(1):1-28.
14. Amalinei C, Giusca SE, Caruntu ID. Fibroadenomas of anogenital mammary-like glands: from embryogenesis anomaly to apocrine origin. *Pol J Pathol*. 2015;66(3):219-23.
15. Hedayat AA, Pettus JR, Marotti JD, Tafe LJ, Holubar SD, Lisovsky M. Proliferative lesion of anogenital mammary-like glands in the setting of Cowden syndrome: case report and review of the literature. *Journal of cutaneous pathology*. 2016;43(8):707-10.
16. Scurry J, Van der Putte SC, Pyman J, Chetty N, Szabo R. Mammary-like gland adenoma of the vulva: review of 46 cases. *Pathology*. 2009;41(4):372-8.
17. Peremateu MS, Absi ML, Sluga MC, Wernicke A, Marchitelli C. Bilateral Vulvar Ectopic Breast Tissue in a 38-Year-Old Woman Who is Breastfeeding: Case Report and Review of the Literature. *Int J Pathol Clin Res* [Internet]. 2018 [Citado 02/06/2019];4(2):[aprox. 2 p.].



- Disponible en: <https://clinmedjournals.org/articles/ijpcr/international-journal-of-pathology-and-clinical-research-ijpcr-4-071.php?jid=ijpcr>
18. Kyoungchul-chul C, Myounghwan K. Ectopic breast tissue in the vagina detected at the median episiotomy site. J Med Cases. 2018;9(8):267-69.
19. Ishigaki T, Toriumi Y, Nosaka R, Kudou R. Primary ectopic breast cancer of the vulva, treated with local excision of the vulva and sentinel lymph node biopsy: a case report. Surg C Rep. 2017;3(1):69.
20. De la Vega GA, Quereshey EJ. Active ectopic breast tissue in the vulva of a postpartum patient. A case report. Rev Peru Ginecol Obst. 2020;66(1):541

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Contribución de autoría

ITC: Concepción y diseño del trabajo, redacción del borrador del artículo, revisión y aprobación final.

OST: Diseño del trabajo, redacción del borrador del artículo, revisión crítica y aprobación final.

INMO: Redacción del borrador del artículo, revisión crítica y aprobación final.

Todos los autores participaron en la discusión de los resultados y leyeron, revisaron y aprobaron el texto final.

