

J. E. Espinosa*
J. Plata*
E. Solís**
P. A. Ruiz**
F. Ramos*
J. Gutiérrez*

Papilomatosis juvenil de la mama

Juvenile papillomatosis of the breast

SUMMARY

Juvenile papillomatosis is a benign proliferative breast tumor that may exhibit complex intraductal hiperplasia and numerous cysts, encountered mainly in young women. The disease is of interest because of the young age of the patients and the fact that the pathological elements resemble those considered to be precancerous in older women.

The authors present a case consistent with juvenile papillomatosis occurring in a 18-years-old woman. Diagnostic and therapeutic aspects of this rare disorders are discussed.

*Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo.

**Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Infanta Margarita. Cabra (Córdoba).

Correspondencia:

J. E. Espinosa Guzmán.
Servicio de Cirugía General y Digestiva.
Hospital Infanta Margarita.
Avda. de Góngora, s/n.
14940 Cabra (Córdoba).

Palabras clave

Papilomatosis juvenil, Lesión epitelial proliferativa, Mama joven.

Key words

Juvenile papillomatosis, Proliferative epithelial lesion, Young breast.

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia papilar ductal (papiloma y/o papilomatosis) es una lesión mamaria relativamente frecuente en mujeres adultas, pero raramente es observada en las mujeres por debajo de los 30 años.

En 1980, Rosen et al¹ describen como una entidad clinicopatológica bien diferenciada a la papilomatosis juvenil, destacando sus variados aspectos histopatológicos.

La presentación en edades tempranas de esta enfermedad proliferativa florida y su asociación con una historia familiar sugieren para algunos autores la posibilidad de que en su etiología desempeñe un papel importante disturbios hormonales e incluso anomalías genéticas.²

El interés de esta patología radica en que afecta a mujeres jóvenes e incluso a niñas y que presenta elementos anatomopatológicos que en el caso de tratarse de una mama adulta se considerarían como precancerosos.

La escasez de series y casos publicados hacen que estén por definir determinados aspectos de su manejo.

Se presenta un caso de papilomatosis juvenil estudiada en nuestro Servicio y se discuten su manejo clínico, así como su posible relación con el carcinoma mamario.

CASO CLÍNICO

Mujer de 18 años de edad, sin antecedentes familiares de cáncer de mama, con menarquía tardía (a los 16 años), que consulta por presentar tumoración en unión de cuadrantes superiores de la mama izquierda de unos 2 cm de tamaño, de forma redondeada, dura y no fija a planos superficiales ni profundos, sin alteraciones dérmicas ni del pezón, ni signos inflamatorios y sin adenopatías axilares palpables.

Se realiza ecografía mamaria que pone en evidencia una tumoración heterogénea, de unos 2 cm de diámetro, con mala transmisión ultrasónica y que no presenta características claras ni de quiste ni de fibroadenoma. Se realiza punción-aspiración con aguja fina de la lesión, que viene informada como «extendido citológico con abundante celularidad ductal, aparentemente benigna, junto a aislados núcleos

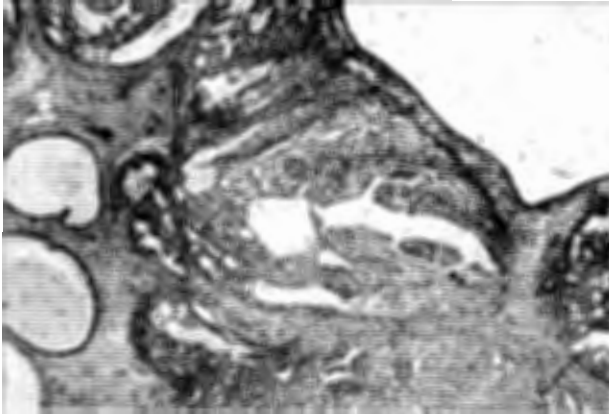


Fig. 1. Proliferación epitelial intraductal con morfología papilar. (H-E, 10x.)

desnudos y macrófagos compatible con fibroadenoma-adenosis mamaria».

Debido a la abundante celularidad observada se decide realizar biopsia del nódulo mamario. El estudio anatomopatológico de la pieza demuestra numerosas estructuras quísticas revestidas internamente por una proliferación epitelial de morfología papilomatosa y que frecuentemente es tan intensa que adopta un patrón sólido, obliterando totalmente la luz de los quistes. Citológicamente no existen atipias francas, aunque sí un cierto número de mitosis. En la proliferación intraductal existe metaplasia apocrina de distribución parcial, así como áreas epiteliales que forman «puentes», existiendo además entre las formaciones quísticas áreas de adenosis. No hay signos evidentes de malignidad histológica (Figs. 1 y 2).

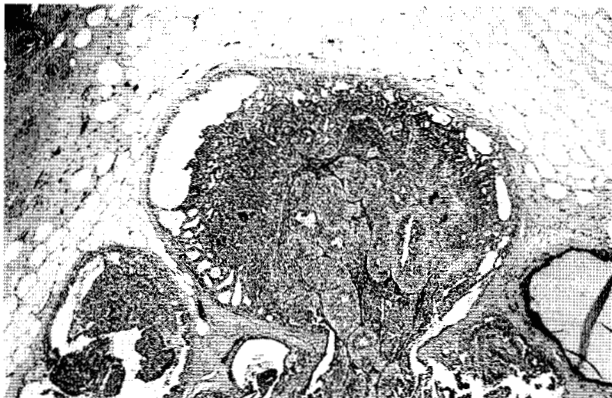


Fig. 2. Detalle de un conducto con hiperplasia intraductal compleja: sólida y pseudoadenósica, e incluso con focos de comedonecrosis. (H-E, 20x.)

Tales hallazgos son diagnosticados como «papilomatosis juvenil multiquística».

La enferma ha seguido controles evolutivos periódicos sin evidenciarse recidiva de la enfermedad en los 20 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

Desde su descripción se ha considerado a la papilomatosis juvenil una enfermedad con entidad propia, relativamente frecuente en la mujer adulta, pero de aparición rara en la mujer, en la que suele simular un fibroadenoma.

Se presenta generalmente como una masa palpable de consistencia dura y no fija a planos, usualmente unilateral y unicéntrica, aunque existen casos en que son bilaterales y multicéntricas e incluso formas gigantes de papilomatosis juvenil.³

Microscópicamente, a la hiperplasia epitelial se le añaden numerosas lesiones quísticas, con o sin metaplasia apocrina, y otros cambios proliferativos benignos tales como estasia ductal y adenosis esclerosante. Estos cambios condicionan a veces numerosos conductos dilatados con frecuente contenido líquido que resultan ser quistes grandes, a veces de 1 cm de diámetro, y que cuando predominan ocasionan la denominación de «enfermedad del queso suizo» (*Swiss cheese disease*) como se conoce también a esta enfermedad (Fig. 3).

A veces a la proliferación epitelial intraductal se asocian focos de necrosis que junto con la presencia

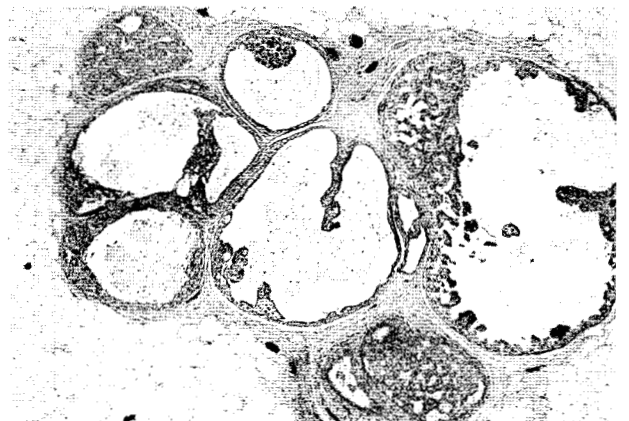


Fig. 3. Conductos dilatados con hiperplasia epitelial intraductal circunferencial y ocasionalmente cribiforme. (H-E, 4x.)

de mitosis ocasionales pueden causar confusión con respecto a la existencia de un carcinoma mamario.⁴

La mamografía no suele ofrecer buen rendimiento en el diagnóstico de estas lesiones; sin embargo, en la ecografía se muestran como masas no homogéneas, generalmente redondeadas, con áreas libres de ecos, las cuales se ven principalmente cerca de los bordes de la lesión.⁵

Recientemente se han publicado buenos resultados diagnósticos con la utilización de imágenes de resonancia magnética,⁶ las cuales se muestran en la secuencia precontraste de T1 como masas lobuladas hipointensas con intensificación marcada de los márgenes postcontraste. En la secuencia dinámica las lesiones se muestran delimitadas, lo que les otorga un perfil benigno. El hallazgo más específico es la presencia de pequeños quistes, que se observan mejor en T2.

Los hallazgos citológicos de la papilomatosis juvenil han sido descritos infrecuentemente. Tanto los hallazgos clínicos como citológicos son sugestivos de fibroadenoma, pero la amplia celularidad debe de hacer dudar este diagnóstico, así como la presencia de fluido claro durante la aspiración y la persistencia de la masa después de ella.⁷

Ha sido publicada una serie de 41 casos de papilomatosis juvenil con un seguimiento mínimo de 14 años.⁸ De ellos, cuatro casos (10%) desarrollaron cáncer de mama. Estos cuatro pacientes tenían historia familiar de cáncer de mama y presentaban afectación bilateral, multifocal y recurrente de papilomatosis juvenil. Ninguna de las pacientes con afectación unilateral, unicéntrica y no recurrente desarrolló cáncer de mama.

Algunos trabajos publicados relacionan la historia familiar de cáncer de mama y carcinoma en las pacientes con papilomatosis juvenil.^{2, 9} El significado pronóstico de la enfermedad proliferativa benigna de la mama no está totalmente claro. Recientes estudios relacionan esta enfermedad con la posibilidad de desarrollar carcinoma de mama; algunos han implicado a la hiperplasia atípica como un factor de riesgo en este sentido. Parece ser que la enfermedad proliferativa benigna de la mama reconocida en biopsias está asociada con un mayor riesgo de desarrollar cáncer de mama, pero esta asociación está condicionada por los diferentes grados de hiperplasia y atipia que en ellos se den.¹⁰

Por tanto, y a la vista de estas publicaciones, parece que el mayor riesgo de desarrollar cáncer de ma-

ma entre las pacientes afectas de papilomatosis juvenil se da entre las que presentan historia familiar de cáncer de mama y las que presentan afectación extensa (bilateral y multicéntrica) y recurrencia.

También ha sido publicada la asociación de papilomatosis juvenil y el carcinoma secretor juvenil de mama.^{11, 12}

En cuanto al tratamiento, la excisión local es suficiente en la mayoría de los casos, si bien se le debe añadir un programa de seguimiento periódico, al menos una revisión anual, sobre todo cuando hay historia familiar previa de cáncer de mama y la afectación es extensa. En el caso de papilomatosis juvenil gigante o bien de afectación bilateral y multicéntrica queda por definir en la actualidad el procedimiento terapéutico adecuado, ya que las series son escasas y los seguimientos cortos.

RESUMEN

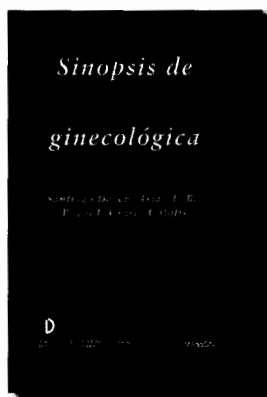
La papilomatosis juvenil es una lesión epitelial proliferativa, benigna de la mama, que presenta hiperplasia intraductal florida junto con numerosos quistes y que se da generalmente en mujeres jóvenes. El interés de esta enfermedad es debido a la juventud de las pacientes y al hecho de que esos elementos patológicos se consideran precancerosos en la mujer mayor.

Presentamos el caso de una paciente de 18 años de edad afecta de papilomatosis juvenil. Se comentan aspectos diagnósticos y terapéuticos de esta rara entidad.

REFERENCIAS

1. Rosen PP, Cantrell B, Mullen DL, De Palo A. Juvenile papillomatosis (Swiss cheese disease) of the breast. *Am J Surg Pathol* 1980;4:3-12.
2. Rosen PP, Holes G, Lesser ML, Kinne DW, Beattie EJ. Juvenil papillomatosis and breast carcinoma. *Cancer* 1985;159:1345-52.
3. Farid MK, Sarma HN, Ramesh K, Al Fituri O, Visveswara RN. Giant juvenile papillomatosis of the breast: report of two cases. *East Afr Med J* 1997;74:116-7.
4. Rosen PP, Oberman HA. Atlas of tumor pathology. Tumors of the mammary gland. Washington: AFIP (Armed Forces Institute of Pathology); 1993.
5. Kersschot EA, Hermans ME, Pauels C, Gildemyn G, Chabeau P, De Vos L, Van Hoorde P. Juvenile papillomatosis of the breast: sonographic appearance. *Radiology* 1988;169:631-3.
6. Mussurakis S, Carleton PJ, Turnbull LW. Case report: MR imaging of juvenile papillomatosis of the breast. *Br J Radiol* 1996;69:867-70.

7. Ostrzega N. Fine-needle aspiration cytology of juvenile papillomatosis of breast. *Diagn Cytopathol* 1993; 9:457-60.
8. Rosen PP, Kimmel G. Juvenile papillomatosis of the breast. A follow-up study of 41 patients having biopsies before 1979. *Am J Clin Pathol* 1990;93:599-603.
9. Nomomura A, Kimura A, Mizukami Y, Nakamura S, Ohmura K, Watanabe Y, Tanimoto K, Ikegaki S. Secretory carcinoma of the breast with juvenil papillomatosis in a 12-year-old girl. A case report. *Acta Cytol* 1995;39:569-76.
10. Bodian CA, Perzin KH, Lattes R, Hoffmann P, Abernathy TG. Prognostic significance of benign proliferative breast disease. *Cancer* 1993;71:3896-907.
11. Karl SR, Ballantine TV, Zaino R. Juvenile secretory carcinoma of the breast. *J Pediatr Surg* 1985;20:368-71.
12. Ferguson TB Jr, McCarty KS Jr, Filston HC. Juvenile secretory carcinoma and juvenile papillomatosis: diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg* 1987;22:637-9.



Sinopsis de oncología ginecológica

Protocolos de actuación del Instituto Universitario Dexeus

Directores:

S. Dexeus Trias de Bes
P.J. Grases Galofré

Autores:

S. Dexeus Trias de Bes
P.J. Grases Galofré
R. Fábregas Xauradó
X. Fabregat Mayol
B. Guix Melcior
R. Labastida Nicolau
M. Llobera Serentill
L. López Marín
M.A. Pascual Martínez
F. Tresserra Casas
I. Tusquets Trias de Bes

Formato: 16 x 24 cm
Nº de páginas: 270
Figuras en color: 113
Figuras en b/n: 17
Encuadernación: Tapa dura
ISBN: 84-458-0459-6 ©1996

ÍNDICE DE CAPÍTULOS:

1. Bases morfológicas. Diagnóstico y tratamiento (generalidades)	1
2. Cáncer de vulva	17
3. Cáncer de vagina	45
4. Cáncer de cuello uterino	59
5. Tumores del cuerpo uterino	127
6. Cáncer de trompa uterina	177
7. Cáncer de ovario	183
Apéndice	237
Índice alfabético de materias	247

● **Información de utilidad práctica en un campo del conocimiento médico, en el cual se han logrado avances significativos, resultado de la contribución de diversas disciplinas.**

● **Ofrece las bases morfológicas (Anatomía e Histología) para la mejor comprensión de la histogénesis de las modalidades del cáncer ginecológico, aspectos relevantes de la clínica, métodos diagnósticos, clasificación y estadiaje de los tumores, y pautas de tratamiento y seguimiento.**

● **Contiene un glosario y apéndices para facilitar la comprensión de los estudios complementarios.**

TARJETA DE PEDIR

Sí, deseo remitan a mi nombre esta obra

DEXEUS-GRASES:

Sinopsis de oncología ginecológica

(cód. 045)

PVP: 9.450 Ptas. con IVA y 9.087 sin IVA

FORMA DE PAGO:

Contra reembolso sin cargo alguno.

Nombre _____

1º Apellido _____

2º Apellido _____

Año nacimiento _____

Teléfono _____

Especialidad _____

Dirección _____

Localidad _____

FIRMA



Puede dirigirse a su librería habitual o remitir esta Tarjeta de Pedir

MASSON, S.A.

MASSON

Rda. General Mitre, 149
08022 BARCELONA (España)
Fax: 93-253 05 15

e-mail: grupo.masson@bcn.servicom.es