

CASOS CLÍNICOS

## Papilomatosis juvenil de la mama. Enfermedad del «queso suizo»

P. Yuste, J.M. Menéndez-Rubio, P. Villarejo, J.I. Martínez-Pueyo, E. Pérez-Viejo, D. Gambí y F. de la Cruz

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

### ABSTRACT

We present a case of juvenile papillomatosis of the breast, and describe the epidemiology, clinical and anatomopathological characteristics; also diagnostic methods, types of treatment and the prognostic significance of a relatively infrequent pathology.

### INTRODUCCIÓN

La papilomatosis juvenil de la mama o enfermedad del «queso suizo», descrita por Rosen et al<sup>1</sup> en 1980, es una enfermedad poco frecuente que afecta a mujeres jóvenes, entre los 12 y 30 años, y se caracteriza por ser un proceso proliferativo epitelial benigno generalmente bien localizado, que requiere un diagnóstico preciso y un tratamiento quirúrgico.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 20 años de edad, que acude a nuestro servicio por presentar una tumoración en el cuadrante superoexterno de la mama izquierda, sin ningún tipo de sintomatología asociada. En la anamnesis ginecológica refiere menarquia a los 13 años y discretas alteraciones del ciclo menstrual. Entre los antecedentes personales destaca la realización de una biopsia en la misma localización de la tumoración actual, hace 2 años, en otro centro hospitalario y que fue etiquetada de papilomatosis juvenil. No existen antecedentes familiares de neoplasia mamaria.

En la exploración clínica destaca una tumoración de 2-3 cm de consistencia dura, bien delimitada y móvil en el cuadrante superoexterno de la mama izquierda. No se palpan adenopatías axilares.



Fig. 1. Mamografía. Patrón radiológico de mastopatía fibroquística.

Aporta mamografías donde se objetiva, junto con un patrón radiológico de mastopatía fibroquística, una zona de mayor densidad en el cuadrante superoexterno de la mama izquierda, de unos 3 cm de eje mayor, de bordes irregulares y sin signos indirectos de malignidad (fig. 1). La ecografía mamaria constata un área mal delimitada y no homogénea, que presenta múltiples microestructuras hipoecoicas y redondeadas (fig. 2). La resonancia magnética mamaria ratifica la existencia de una lesión de 2,7 cm, dentro de la cual se visualizan pequeños quistes y zonas de captación focal con realce moderado y progresivo (fig. 3). La punción-aspiración con aguja fina informa de densa celularidad epitelial con atipia citológica moderada.

Se practicó una exéresis local ampliada de la lesión a través de una incisión periareolar. El estudio anatomopatológico de la pieza informa de mastopatía fibroquística con ectasia ductal y papilomatosis. El estudio histoquímico detecta células mioepiteliales en la proliferación hiperplásica, formando una lámina continua basal y en forma salteada de la lesión, lo que

Acceptado para su publicación el 4 de septiembre de 2004.

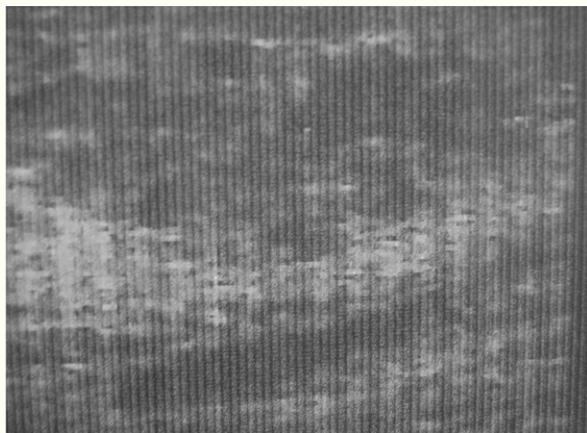


Fig. 2. Ecografía mamaria. Área no homogénea con múltiples microestructuras hipoeoicas y redondeadas.

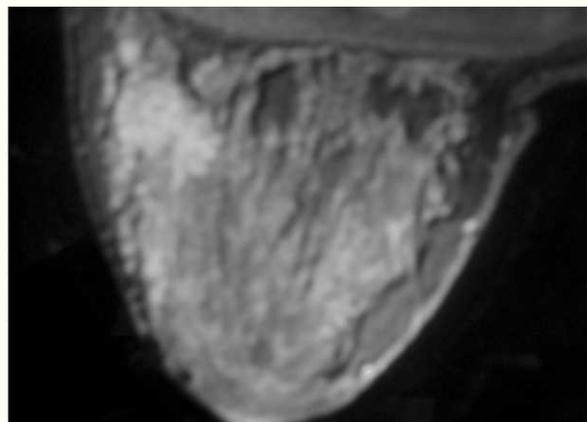


Fig. 3. Resonancia magnética. Lesión de 2,7 cm, dentro de la cual se visualizan pequeños quistes y zonas de captación focal con realce moderado y progresivo.

apoyaría el diagnóstico de papilomatosis juvenil de la mama (figs. 4-6).

En la actualidad la paciente sigue revisiones periódicas y, después de 3 años desde la última cirugía, está libre de enfermedad.

## DISCUSIÓN

En un análisis de las biopsias mamarias efectuadas a mujeres jóvenes, se demuestra que la enfermedad quística y la papilomatosis raramente alcanzan, en su conjunto, un 10% de las lesiones mamarias. En la actualidad no existe información suficiente para poder conocer con exactitud la frecuencia real de la papilomatosis juvenil y su incidencia específica sobre la edad, pese a que en el 70% de los casos descritos la

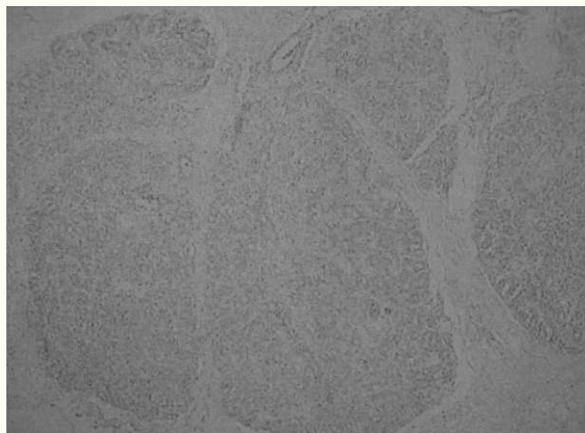


Fig. 4. Focos de adenosis.

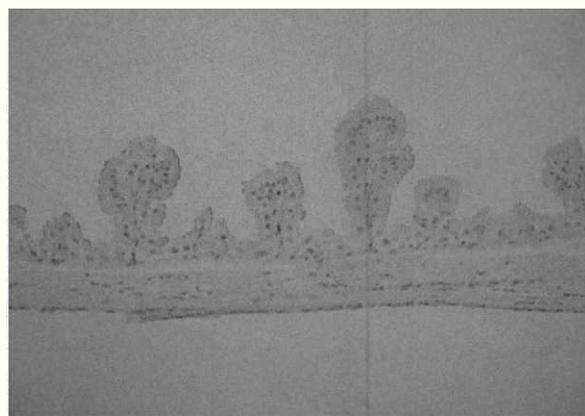


Fig. 5. Pared del conducto dilatado con proyecciones papilares hacia la luz.

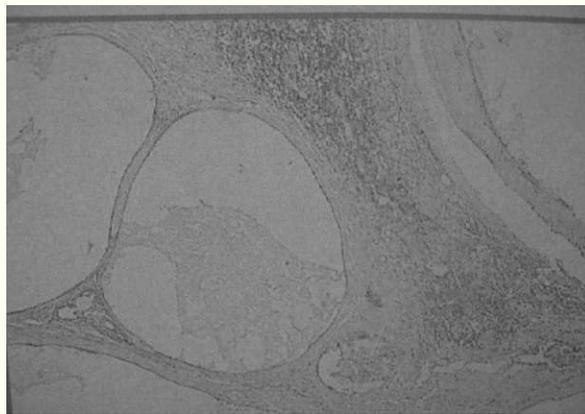


Fig. 6. Dilataciones quísticas de los conductos con la presencia de papiloma intraductal.

edad era inferior a los 20 años, o su prevalencia con respecto a otras enfermedades de la mama<sup>2-7</sup>.

La edad de presentación de la menarquia oscila entre los 10 y los 17 años, y en el 82% de los casos los ciclos menstruales son regulares. Se detectan antecedentes familiares de cáncer mamario, incluido hasta el segundo grado de parentesco, entre un 25-58% de los casos, y las madres y las tías son las afectadas prioritariamente<sup>1,8,9</sup>.

El síntoma inicial mas frecuente es la presencia de una tumoración única, móvil, dura, de tamaño variable (1-8 cm) y localizada preferentemente en cuadrantes superoexternos o intercuadrantes superiores de la mama<sup>1,8-10</sup>, descubierta por la paciente durante la autoexploración. El hallazgo es clínicamente indistinguible del fibroadenoma, tumor benigno más frecuente en mujeres jóvenes<sup>3-6</sup>.

Se han descrito alteraciones del ciclo menstrual hasta en un 15% de las pacientes diagnosticadas de papilomatosis mamaria<sup>1,2,8-11</sup>, y en un caso coexistía con hiperactividad adrenal<sup>10</sup>.

La mamografía convencional constituye un método diagnóstico necesariamente limitado dada la escasa edad de las pacientes, que podría incluso contraindicar la realización de esta exploración radiológica, y la ambigüedad de los datos aportados, en gran parte debida a la elevada densidad radiológica de la mama juvenil<sup>7-9,12,13</sup>.

La ecografía presenta una elevada especificidad en el diagnóstico al poder detectar áreas con múltiples microestructuras hipoecoicas y redondeadas<sup>12,13</sup>.

En la actualidad, la resonancia magnética de mama puede aportar datos al diagnóstico<sup>14</sup>, aunque todavía no existen estudios concluyentes que confirmen la necesidad de realizar dicho estudio.

La punción-aspiración con aguja fina orientará hacia la presencia de una proliferación epitelial con variables grados de atipia.

Los hallazgos anatomopatológicos de la papilomatosis juvenil no son específicos, ya que se presentan asociados a componentes de mastopatía fibroquística, lo que constituye un hallazgo relativamente frecuente en mujeres de cierta edad<sup>1,2,8,10</sup>.

El estudio microscópico demuestra que la lesión está constituida por formaciones nodulares y por numerosas estructuras quísticas que corresponden a ductos dilatados, con un diámetro entre 0,1 y 1 cm. La coexistencia de dilataciones quísticas ductales, delimitadas interiormente de forma lineal por un epitelio cuboideo y de tejido conjuntivo fibroso que las rodea, justifica plenamente, al remedar su aspecto, la denominación de «enfermedad del queso suizo». El tejido conjuntivo fibroso que circunda las

formaciones quísticas presenta focos de basófilos, que conducen a la formación de proliferacionesseudopapilomatosas en las áreas periquísticas. En la totalidad de los casos publicados se han constatado papilomatosis ductal, formaciones quísticas apocrinas y no apocrinas, hiperplasia papilar apocrina, adenosis esclerosante y ectasia ductal. En un 25% de los casos fue posible objetivar atipia celular moderada o grave<sup>1,5,7,8,10</sup>.

Dada la benignidad inicial de la lesión y su crecimiento localizado, se considera que una correcta exéresis local constituye el método terapéutico ideal. Sin embargo, una escisión incompleta puede predisponer a la recurrencia *in situ*, lo que obligará a una nueva exéresis mucho mas amplia que la anterior<sup>1,8-10,15</sup>.

En un grupo de 36 pacientes con enfermedad unilateral que fueron tratadas con exéresis local, tras un seguimiento superior a 10 años, en ningún caso se detectó recidiva local ni cáncer mamario ipsilateral<sup>9</sup>.

La papilomatosis juvenil raramente coexiste con el carcinoma mamario en el momento de su diagnóstico<sup>1,8,9,16</sup>. No obstante, se piensa que la existencia de antecedentes familiares de cáncer de mama, la edad y la presencia en las lesiones de proliferación atípica grave constituyen factores de riesgo para la cancerogénesis<sup>7,15,17-19</sup>. La coexistencia de atipia y de historia familiar en mujeres añosas puede considerarse como situación precancerosa<sup>13,15,16,19,20</sup>, así como la papilomatosis juvenil es considerada por algunos autores como un marcador pronóstico en las familias con alto riesgo de desarrollar un cáncer de mama<sup>3,8,17,19</sup>. De lo expuesto anteriormente se deriva la posibilidad de plantear una mastectomía profiláctica en pacientes con historia familiar de cáncer de mama y con presencia de atipias en las lesiones<sup>1,9,15,21,22</sup>.

Una mejor comprensión de las hipotéticas relaciones entre la papilomatosis juvenil y la probabilidad de desarrollar un cáncer de mama deberá fundamentarse tanto en unos seguimientos correctos y prolongados de las pacientes ya diagnosticadas, como en la sucesiva descripción de nuevos casos de esta enfermedad tan infrecuente<sup>7-9</sup>.

## RESUMEN

Presentamos un caso de papilomatosis juvenil de la mama, describimos la epidemiología, características clínicas y anatomopatológicas, así como los métodos diagnósticos, tipos de tratamiento y el significado pronóstico de una patología relativamente infrecuente.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Rosen PP, Bantrell B, Muller DL. Juvenile papillomatosis (Swiss cheese disease) of the breast. *Am J Surg Pathology*. 1980;4:3-12.
2. Bartow SA, Pathak DR, Black WC. Prevalence of benign atypical and malignant breast lesions in populations at different risk for breast cancer. A forensic autopsy study. *Cancer*. 1987;60:2751-60.
3. Bower R, Bell MJ, Ternberg JL. Management of breast lesions in children and adolescents. *J Pediatr Surgery*. 1976; 11:337-46.
4. Daniel WA, Mathews Md. Tumors of the breast in adolescent females. *Pediatrics*. 1968;41:743-9.
5. Farrow JH, Ashikari R. Breast lesions in young girls. *Surg Clin North America*. 1969;49:261-9.
6. Gogas J, Sechas M, Skalkeas G. Surgical management of diseases of the adolescent female breast. A clinico-pathological study. *Am J Surgery*. 1979;137:634-6.
7. Rosen PP, Holmes G, Lesser ML. Juvenile papillomatosis and breast cancer. *Cancer*. 1985;55:1345-52.
8. Bazzochi F, Santiny D, Martinelli G. Juvenile papillomatosis (epitheliosis) of the breast. A clinical and pathologic study of 13 cases. *Am J Clinical Pathology*. 1986;86:745-8.
9. Rossen PP, Kimmel M. Juvenile papillomatosis of the breast. A follow-up study of 41 patients having biopsies before 1979. *Am J Clin Pathology*. 1990;93:599-603.
10. Talisman R, Nissimi F, Rothstein H, Pfeffermann R. Juvenile papillomatosis of the breast. *Eur J Surgery*. 1993;159: 317-9.
11. Ferguson BT, McCarty KS Jr, Filston HC. Juvenile secretory carcinoma and juvenile papillomatosis diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg*. 1987;22:637-9.
12. Hidalgo F, Llano JM, Marhuenda A. Juvenile papillomatosis of the breast (Swiss Cheese Disease). *Am J Radiology*. 1997;169:912.
13. Kersschot EA, Hermans ME, Pauwels C. Juvenile papillomatosis of the breast: sonographic appearance. *Radiology*. 1988;169:631-3.
14. Mussarakis S, Carleton PJ, Turnbull LW. Case report: MR imaging of juvenile papillomatosis of the breast. *Br J Radiology*. 1996;69:867-70.
15. Page DL, Dupont WD, Rogers LW. Atypical hiperplastic lesions of the female breast: a long term follow up study. *Cancer*. 1985;55:2698-708.
16. Munitiz V, Illana J, Sola J, Piñero A, Ríos A, Parrilla P. A case of breast cancer associated with juvenile papillomatosis of male breast. *Eur J Surg Oncology*. 200;26:715-6.
17. Bain C, Speizer FE, Rosner B. Family history of breast cancer as a risk indicator for the disease. *Am J Epidemiol*. 1980;111:301-8.
18. Dupont WD, Page DL. Risk factors for breast cancer in women with proliferative breast disease. *N Eng J Med*. 1985; 312:146-51.
19. Page DL, Vander Zwagg R, Rogers LW. Relation between component parts of fibrocystic disease complex and breast cancer. *J Natl Cancer Inst*. 1978;61:1055-63.
20. Gallager HS, Martin JF. Early phases in the development of breast cancer. *Cancer*. 1969;24:1170-8.
21. McCarty KS, Kestersen GH, Wilkinson WE. Histopatologic study of subcutaneous mastectomy specimens from patients with carcinoma of the contralateral breast. *Surg Gynecol Obstet*. 1978;147:682-8.
22. Rossen PP, Lyngholm B, Kinne DW. Juvenile papillomatosis of the breast and family history of breast carcinoma. *Cancer*. 1982;49:2591-5.

### FE DE ERRATAS

En el artículo «La frecuencia cardíaca fetal en pacientes con diagnóstico de diabetes pregestacional y gestacional», *Clin Invest Gin Obst*. 2005;32(1):19-26, el orden correcto de los autores es: G. Romero-Salinas, M. Gutiérrez-Cárdenas, C. Castillo, M. Torres, R. Cruz, N.A. Hernández-Vázquez, O. Martínez-López y J.A. Bustos.