

CASO CLÍNICO

Adenomatosis erosiva del pezón: Reporte de un caso

Erosive adenomatosis of the nipple: A case report

Vicuña C, ^a Escalaya G, ^b Junco ML, ^c Chian C ^d

RESUMEN:

La adenomatosis erosiva del pezón es un tumor raro y benigno que se origina a partir de los conductos lactíferos del pezón y afecta principalmente a mujeres de mediana edad. Clínicamente se presenta como eritema, costras, erosiones, ulceraciones o nódulos, con o sin exudación serosa o sanguinolenta, pudiendo ser asintomática o presentar prurito, sensibilidad o dolor. La biopsia de piel es necesaria para llegar al diagnóstico, pues clínicamente puede ser indistinguible de la enfermedad de Paget. Histológicamente, su principal diagnóstico diferencial es el adenocarcinoma de mama. El tratamiento es usualmente quirúrgico. Presentamos el caso de una paciente de 32 años de edad con una lesión inicialmente eritematosa y luego costrosa en el pezón derecho de 8 años de evolución.

Palabras clave: Adenomatosis erosiva del pezón, adenoma del pezón.

ABSTRACT:

Erosive adenomatosis of the nipple is a rare and benign tumor of the lactiferous ducts of the breast that affects primarily middle-aged women. Erythema, crusts, erosions, ulcerations or nodules, with or without serous or bloody discharge, are common clinical findings; pruritus, tenderness or pain may occur or it can be asymptomatic.

Since the lesions are clinically indistinguishable from Paget's disease of the breast, a skin biopsy is mandatory for diagnosis. Adenocarcinoma of the breast is the main histologically differential diagnosis. Surgical resection is the treatment of choice. We present such a case in a 32-year-old woman with an 8-year history that began as an erythematous, crusty lesion on her right nipple.

Key words: Erosive adenomatosis of the nipple, nipple adenoma.

INTRODUCCIÓN:

La adenomatosis erosiva del pezón (AEP) es un tumor benigno poco frecuente que se origina a partir de los conductos lactíferos del pezón, que afecta principalmente a mujeres de mediana edad, siendo su presentación clínica más común la presencia de exudación, eritema, erosiones y costras, y es usualmente asintomática.¹

Desde su descripción original en 1951 por Haagensen y cols, quienes lo denominaron papiloma intraductal benigno,² ha recibido

múltiples denominaciones, siendo la más utilizada por la literatura la de adenomatosis erosiva del pezón, término acuñado por Le Gal y cols.³

Esta entidad puede ser confundida clínicamente con la enfermedad de Paget e histológicamente con el adenocarcinoma de mama, por lo que el diagnóstico correcto es fundamental para evitar tratamientos quirúrgicos innecesariamente agresivos.^{1,3-7}

Médico Dermatólogo - Clínica Ricardo Palma. ^a

Médico Asistente Servicio de Dermatología - Hospital de Emergencias Grau Es-Salud. ^{b, c}

Médico Asistente Servicio de Patología - Hospital Arzobispo Loayza. ^d

Correspondencia: Claudia Vicuña, cvicunar@hotmail.com

PRESENTACIÓN DEL CASO:

Paciente mujer de 32 años natural y procedente de Lima, sin antecedentes patológicos personales ni familiares relevantes, que consulta por presentar una lesión en el pezón derecho de 8 años de evolución. La paciente refiere que inicia como lesión eritematosa asintomática en pezón derecho que fue tratada en diversas oportunidades con corticoides y antimicóticos tópicos sin mejoría, tornándose posteriormente costrosa. Hace 3 años le realizan electrocauterización, con reaparición de la lesión. Niega sintomatología durante los 8 años de enfermedad.

Al examen físico se observa una paciente en aparente buen estado general y nutricional, que presenta una placa eritematosa con áreas costrosas y erosivas de 1 cm de diámetro en pezón derecho (Figuras 1 y 2), el cual es ligeramente más grande que el izquierdo. No se palpan adenopatías axilares.

Los exámenes de laboratorio muestran hemograma y bioquímica dentro de límites normales. En la ecografía de mamas se observa: Mama derecha: Piel sin solución de continuidad; tejido fibroglandular conservado en relación a su edad; aumento de



Figura 1: Placa eritematocostrosa en pezón derecho.



Figura 2: Erosión en región lateroinferior de pezón derecho.

tamaño del pezón (17 x 10mm) de aspecto homogéneo; región pectoral y axilar normal. Mama izquierda: Piel sin solución de continuidad; tejido fibroglandular conservado en relación a su edad; no imágenes anormales; región pectoral y axilar normales.

El estudio histopatológico de la biopsia incisional cutánea revela una proliferación circunscrita no encapsulada, a nivel dérmico, de estructuras tubulares dilatadas e irregulares que presentan una doble capa de células epiteliales: una capa externa de células mioepiteliales cuboidales y una capa luminal de células cilíndricas que muestran proyecciones secretoras en su borde luminal.

DISCUSIÓN:

La AEP fue descrita por primera vez por Haagensen y cols. en 1951 con el nombre de papiloma intraductal benigno;² Jones, en 1955, describió esta entidad como papilomatosis florida de los conductos del pezón;⁸ y debido a su carácter habitualmente erosivo, Le Gal y cols. acuñaron en 1959 el término adenomatosis erosiva del pezón,³ que es el más empleado en la literatura. También se le designa con otros nombres como: adenoma del pezón, adenomatosis papilar superficial del pezón, adenoma papilar del pezón, papilomatosis florida del pezón, papilomatosis subareolar, y papilomatosis benigna del pezón.^{3,5,7,9,10}

Es un tumor poco frecuente, aunque no excepcional. Hasta 1990 sólo 358 casos habían sido publicados¹¹ y en 1995, Montemarano y cols. recopilaron 174 casos.⁷ Moulin y cols, observaron 10 casos en 10 años, correspondiendo a un caso por cada 8500 biopsias.¹¹

La AEP ocurre fundamentalmente en mujeres de edad media, con el pico de incidencia en la quinta década de vida, aunque algunos casos han sido reportado en hombres y niñas;^{1,5,7,12-14} siendo la paciente mas joven reportada una lactante de 5 meses de edad.⁴

Su presentación clínica es variable, pudiendo aparecer como lesión erosiva o costrosa, tumefacción, induración, nódulo palpable,

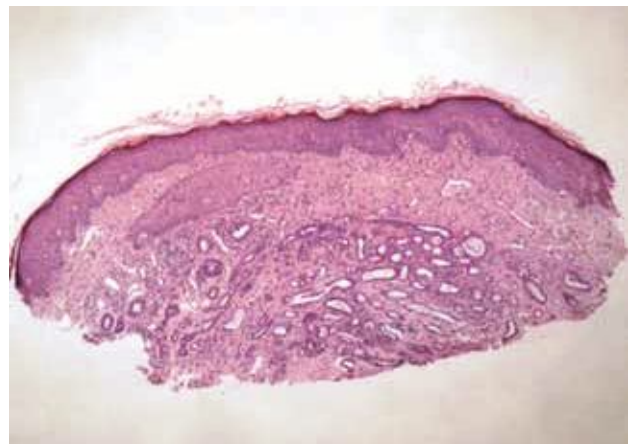


Figura 3: La foto panorámica de la biopsia incisional de piel muestra una proliferación circunscrita no encapsulada de estructuras tubulares a nivel dérmico (HE 40X).

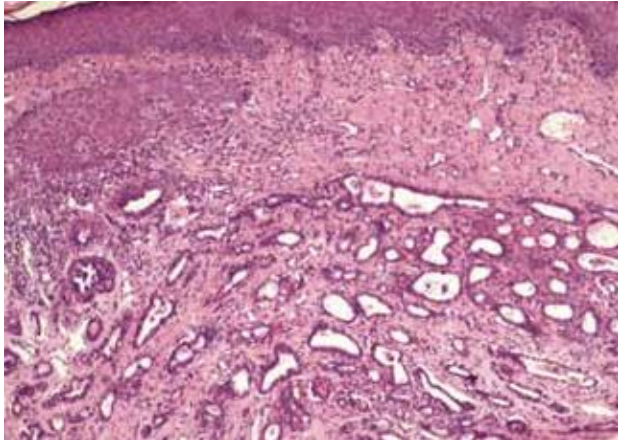


Figura 4: A mediano aumento se observa la proliferación de estructuras tubulares dilatadas e irregulares (HE 100X).

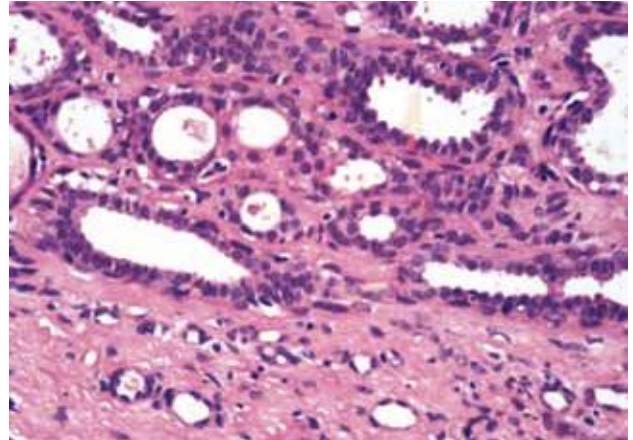


Figura 5: A mayor aumento se observa que las estructuras tubulares presentan una doble capa de células epiteliales: una capa externa de células mioepiteliales cuboidales y una capa luminal de células cilíndricas que muestran proyecciones secretoras en el borde (HE 400X).

tumor pediculado o sésil, pudiendo además producir exudación serosa y hemorragia; suele ser asintomática, aunque puede presentarse prurito, sensación de quemazón y muy raramente dolor.³ En la recopilación de 174 casos realizada por Montemaranos y cols. encontraron como hallazgos clínicos relevantes: exudación (79%), costras (68%), erosión (50%), nódulo (47%), sensibilidad o prurito (29%), edema (12%) y eritema (9%).⁷

Aunque hay reportes de neoplasias coexistentes o subsiguientes, la AEP es considerada generalmente un tumor benigno y no precanceroso, pues dada la altísima incidencia del cáncer de mama y el escaso número de casos de desarrollo de cáncer de mama sobre AEP, su asociación es difícil de interpretar significativamente. La mayoría de autores no consideran significativa la asociación entre AEP y carcinoma de mama, estimando que la probabilidad de desarrollo de cáncer de mama es similar a la de la población general.^{1,3,4,5,7,12}

La AEP tiene muchos diagnósticos diferenciales, incluyendo enfermedades inflamatorias, infecciosas y neoplásicas. Clínicamente el diagnóstico diferencial más importante es la enfermedad de Paget; otros diferenciales incluyen: dermatitis de contacto, dermatitis numular, psoriasis, piodermatitis, queratosis seborreica, queratoacantoma, carcinoma espinocelular, carcinoma basocelular y tumores primarios del pezón como leiomioma o ectasia ductal mamaria.^{4,7,12} Histológicamente, el principal diagnóstico diferencial es el adenocarcinoma invasivo bien diferenciado, otros diagnósticos diferenciales incluyen los tumores de las glándulas sudoríparas como el siringoadenoma papilífero y el hidradenoma papilífero.¹⁰

El estudio histológico es fundamental para el diagnóstico y muestra una proliferación circunscrita no encapsulada, a nivel dérmico, de estructuras tubulares circulares, ovales o irregulares que se extienden hacia abajo desde la epidermis.

Estas estructuras tubulares presentan una doble capa de células epiteliales característica: una capa externa de células mioepiteliales cuboidales y una capa luminal de células cilíndricas, que pueden mostrar proyecciones secretoras en su borde luminal, que a veces pueden ser muy pronunciadas y ocupar casi toda la luz.^{3,6,14} Los túbulos pueden estar ocupados por un material eosinófilo, aparentemente secretado por las células luminales.^{3,14} Puede encontrarse erosión y ulceración en el 50% de los casos y quistes de queratina en menos del 50%.¹ La epidermis puede mostrar hiperqueratosis y acantosis.³ No se observa atipia celular, aunque pueden encontrarse mitosis.⁶ Se describen dos patrones: uno adenomatoso y otro papilomatoso, que representan un espectro, teniendo en la mayoría de casos algún grado de superposición.¹²

Los hallazgos histopatológicos que diferencian la AEP del adenocarcinoma de mama de bajo grado de malignidad son: ausencia de atipia citológica, los dos tipos de células del epitelio tubular, la papilomatosis intraductal, la simetría, la buena delimitación y la localización superficial en el tejido subareolar.³

El tratamiento de elección es la escisión local, con resección parcial o completa del pezón, dependiendo del tamaño del tumor. Las recidivas locales son asumidas como el resultado de una resección quirúrgica incompleta.^{1,3,6,7,12} Se ha reportado un caso con buenos resultados con criocirugía, mediante técnica de spray, con aplicación durante 45 segundos y doble ciclo de congelación-descongelación, con retratamiento a las 8 semanas por presencia de erosión pequeña, con buen resultado estético y ausencia de recidivas tras 7 años de seguimiento.¹⁵ También se ha empleado cirugía micrográfica de Mohs para la remoción completa del tumor y a la vez preservar el pezón.¹⁶

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Cosechen MS, Wojcik AS, Piva FM, Werner B, Serafini SZ. Erosive adenomatosis of the nipple. *An Bras Dermatol.* 2011;86 (4 Suppl 1):S17-20.
2. Haagensen C, Stout A, Phillips J. The papillary neoplasms of the breast. I. Benign intraductal papilloma. *Ann Surg.* 1951 Jan;133:18-36.
3. Paricio J, Del Aguas C, Revenga F. Adenomatosis erosiva del pezón. *Actas Dermosifiliogr.* 2000;91:412-5.
4. Clune JE, Kozakewich HP, Vanbeek CA, Labow BI, Greene AK. Nipple adenoma in infancy. *J Pediatr Surg.* 2009;44(11):2219-22.
5. Dy B, Tortorelli C, Shah S, Boughey JC. Nipple adenoma. *J Surg Radiol.* 2011;2:86-91
6. Mattar D, Romero G, Betancourt L, Paredes R, Zéncola V, León R, Carrera Z, González L. Adenomatosis erosiva del pezón: reporte de un caso. [Erosive adenomatosis of the nipple: a case report] *Rev Venez Oncol.* 2006;18(2):115-9. Spanish.
7. Montemarano AD, Sau P, James WD. Superficial papillary adenomatosis of the nipple: a case report and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 1995;33:871-5.
8. Jones DB. Florid papillomatosis of the nipple ducts. *Cancer.* 1955;8(2):315-9.
9. Sadanaga N, Kataoka A, Mashino K, Nagashima H, Katsuta T, Mori M. An adequate treatment for the nipple adenoma. *J Surg Oncol.* 2000;74:171-2.
10. Brownstein MH, Phelps RG, Magnin PH. Papillary adenoma of the nipple: analysis of fifteen new cases. *J Am Acad Dermatol.* 1985;12(4):707-15.
11. Moulin G, Darbon P, Balme B, Frappart L. Adenomatose erosive du mamelon. A propos de 10 cas avec etude immunohistochimique. [Erosive adenomatosis of the nipple. Report of 10 cases with immunohistochemistry]. *Ann Dermatol Venereol.* 1990;117(8):537-45. French.
12. Albers SE, Barnard M, Thorner P, Krafchik BR. Erosive adenomatosis of the nipple in an eight-year-old girl. *J Am Acad Dermatol.* 1999;40(5 Pt 2):834-7.
13. Davies GL, Sacks NP, Gordon AB, Trott PA. Erosive adenomatosis of the nipple--a report of three cases. *Ann R Coll Surg Engl.* 2004;86(2):146-7.
14. Ward KA, Burton JL. Dermatologic diseases of the breast in young women. *Clin Dermatol.* 1997;15(1):45-52.
15. Kuflik EG. Erosive adenomatosis of the nipple treated with cryosurgery. *J Am Acad Dermatol.* 1998;38(2 Pt 1):270-1.
16. Lee HJ, Chung KY. Erosive adenomatosis of the nipple: Conservation of nipple by Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47(4):578-80.