

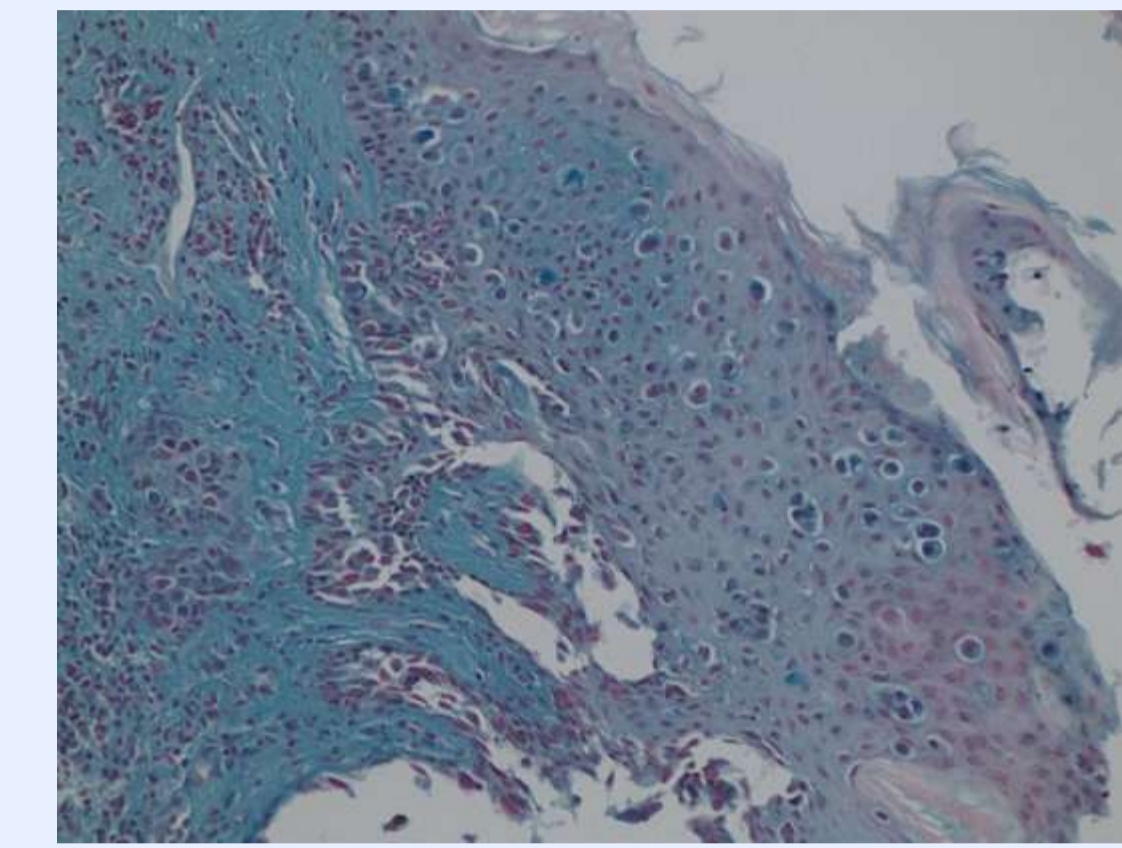
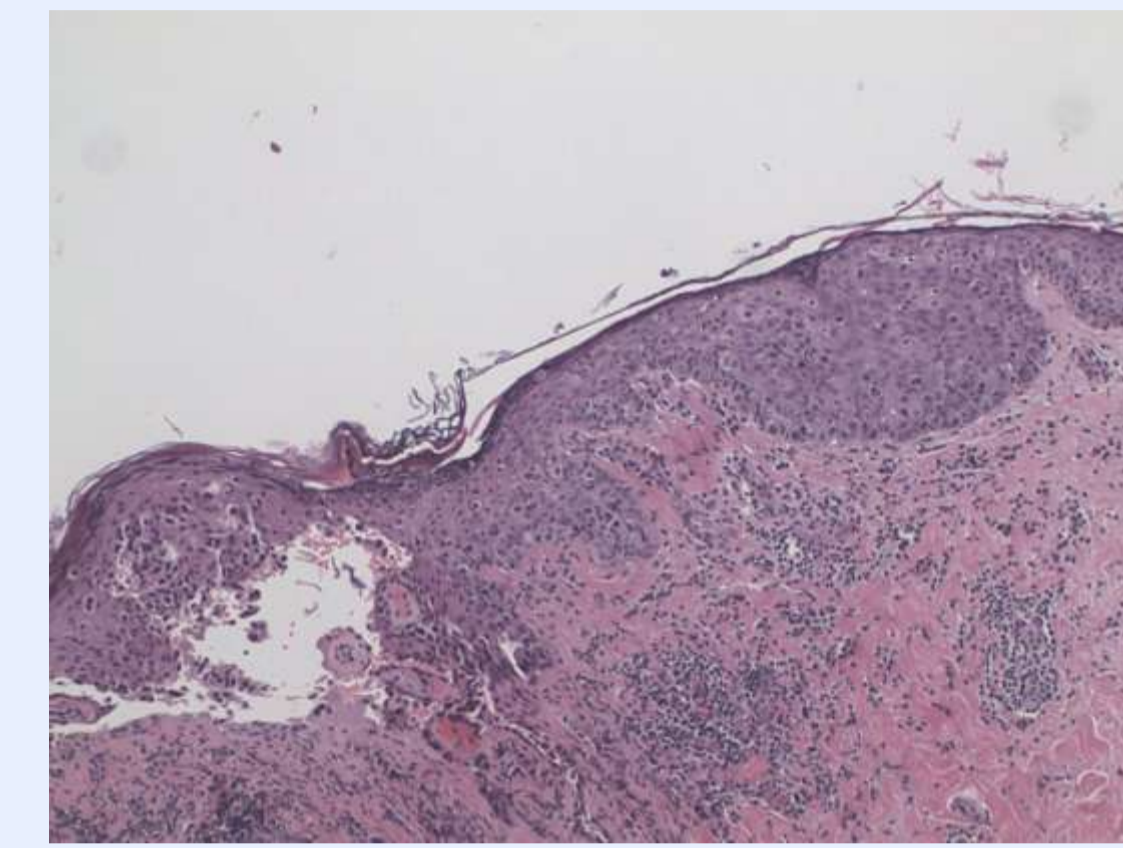
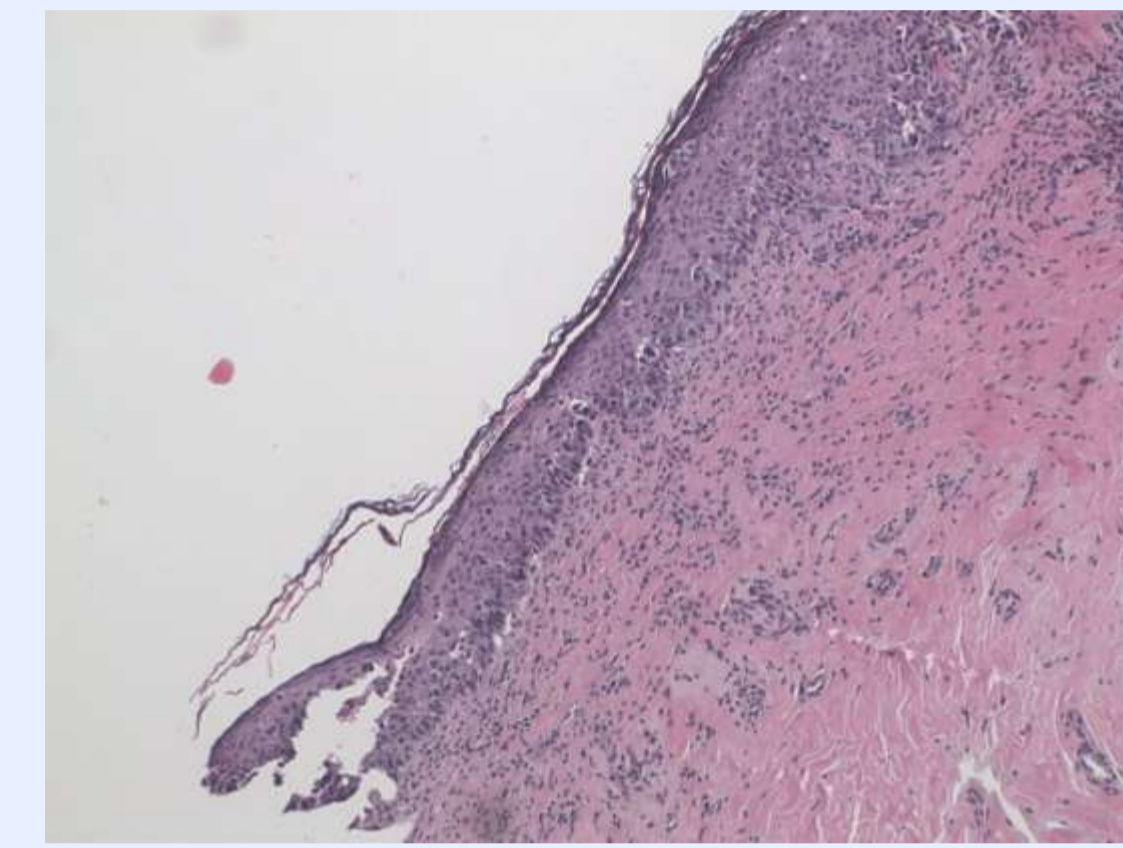
## ΕΙΣΑΓΩΓΗ:

Η νόσος Paget του μαστού (NPM) χαρακτηρίζεται από πολλαπλασιασμό κακοήθων αδενικών επιθηλιακών κυττάρων στην επιδερμίδα της θηλής. Εμφανίζεται συνήθως με μορφή εκζέματος ή ερυθρότητας και σπανιότερα με εξέλκωση, αιματηρό έκκριμα ή εισολκή. Σε 95% των ασθενών με NPM στον υποκείμενο μαστό συνυπάρχει καρκίνωμα μαστού, συνηθέστερα πορογενές, in situ ή διηθητικό. NPM αναπτύσσεται σε 1-4% των ασθενών με καρκίνωμα μαστού. Σε αποκλεισμό υποκείμενου καρκινώματος μαστού, τα κύτταρα Tokel της επιδερμίδος θεωρούνται ως πρόδρομα κύτταρα της αλλοίωσης. Τα κύτταρα της NPM είναι θετικά σε χαμηλού μοριακού βάρους κερατίνες (CK7 και EMA). 30% -40% εκφράζουν οιστρογονικούς και προγεστερονικούς υποδοχείς, ενώ το HER-2 υπερεκφράζεται σε 80% αυτών.

**ΣΚΟΠΟΣ:** Παρουσίαση περιστατικού νόσου Paget, με ασύνηθες ανοσοφαινοτυπικό profil και ασυνήθη εντόπιση.

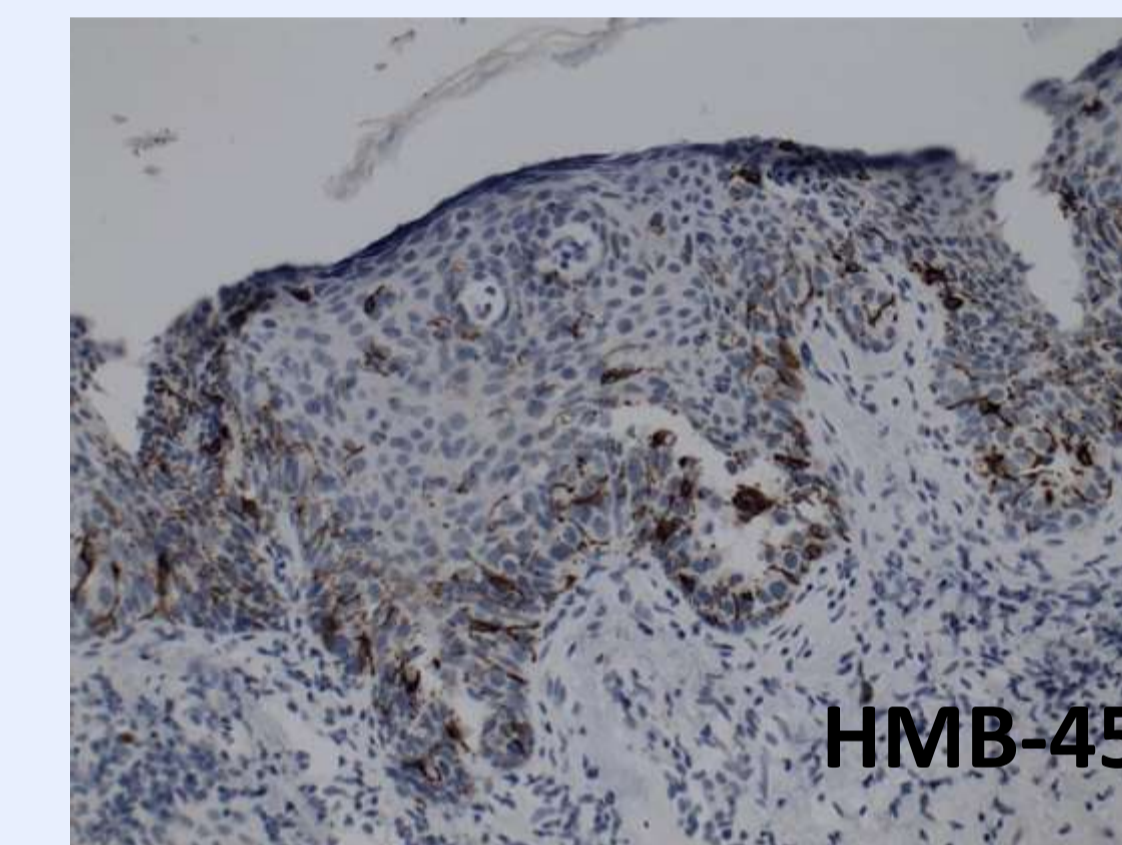
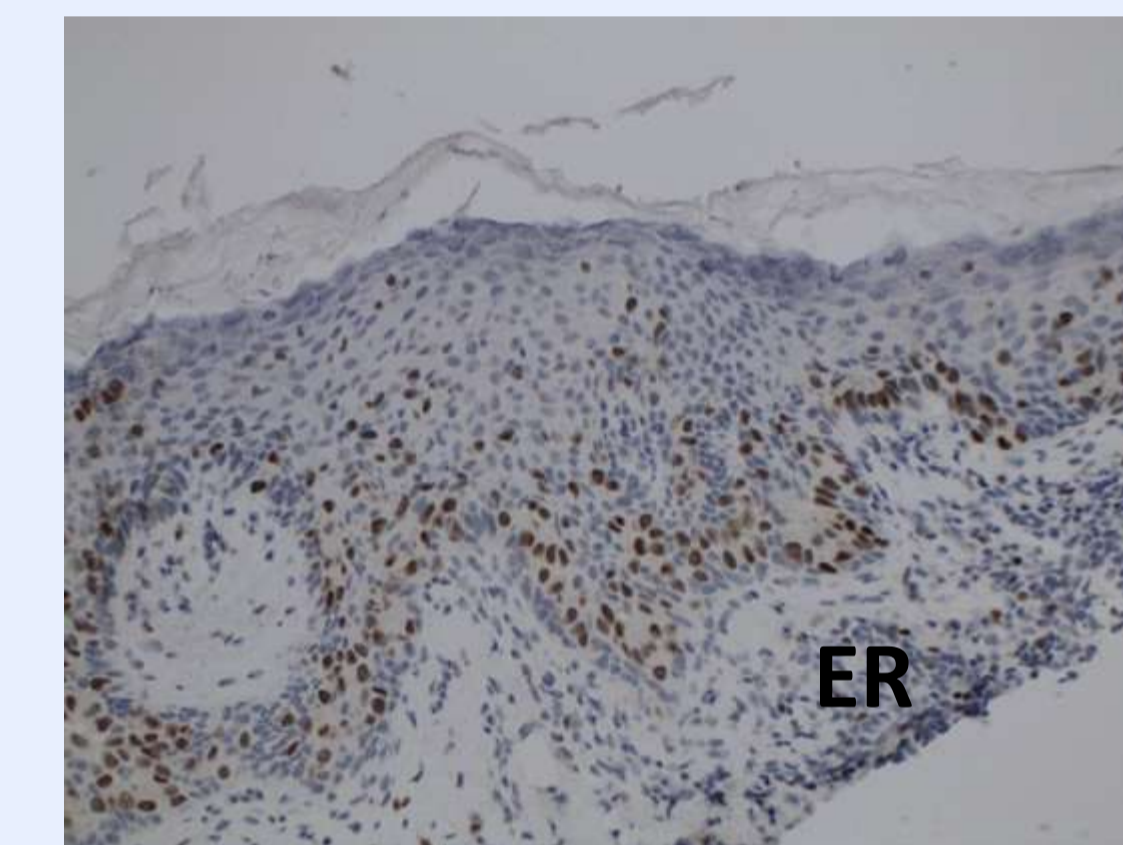
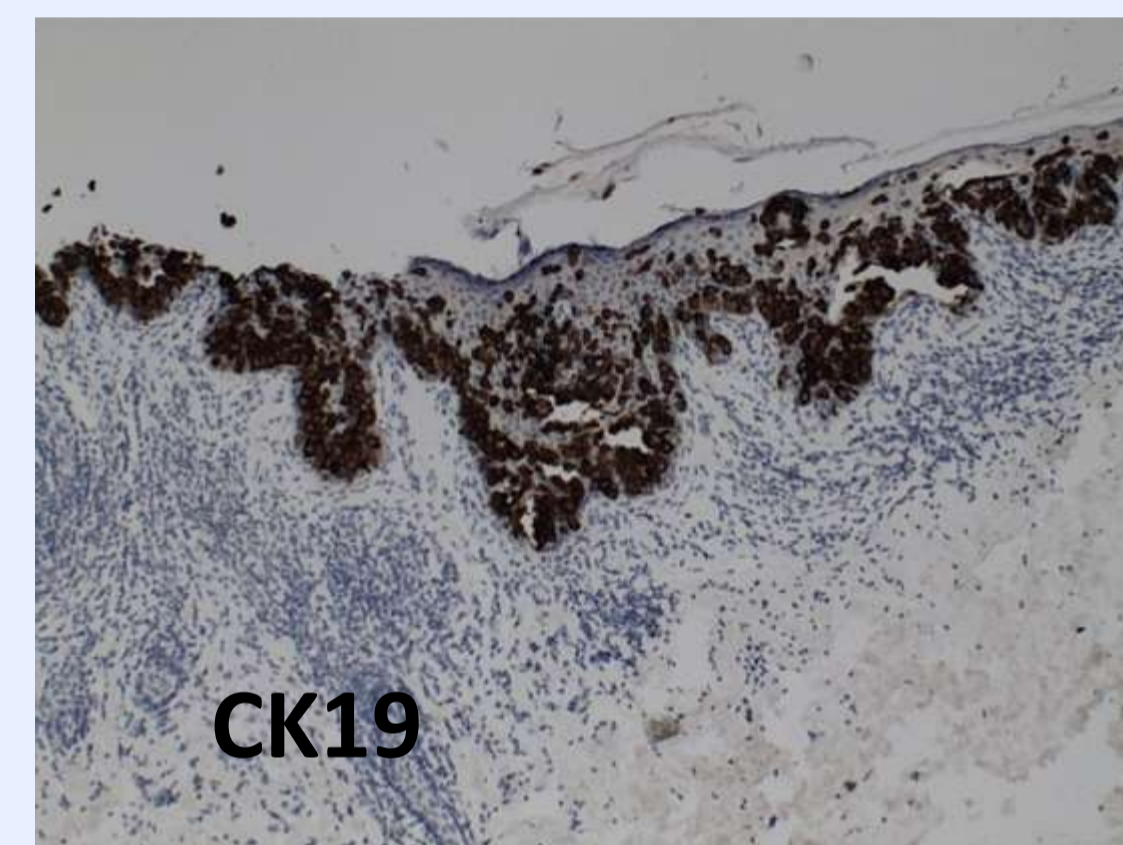
## ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ:

Το περιστατικό αφορά σε γυναίκα 75 ετών με διάγνωση διηθητικού πορογενούς καρκινώματος αριστερού μαστού, βαθμού κακοηθείας II κατά Nottingham, η οποία εμφάνισε εκζεματοειδή βλάβη στην θηλή του δεξιού μαστού. Ο δεξιός μαστός δεν εμφάνιζε στοιχεία κακοηθείας κλινικά και με απεικονιστικό έλεγχο. Έγινε βιοψία στην θηλή του δεξιού μαστού, Η μικροσκοπική εξέταση ανέδειξε διήθηση της επιδερμίδας της θηλής από συμπαγείς και αδενοειδείς καρκινωμάτωδεις βλάστες (εικ.1,2) με εστιακή παρουσία βλέννης (εικ.3). Τα καρκινικά κύτταρα στον ανοσοϊστοχημικό έλεγχο ήταν: CK7-/ CK20-/ CK19+/ p63-/ HMB45-/ ER+/ GATA3+/ HER-2-/ συναπτοφυσίνη-. Τέθηκε η διάγνωση της νόσου Paget στον ετερόπλευρο του καρκινώματος μαστού της ασθενούς. Κατά τον ανοσοϊστοχημικό επανέλεγχο του αριστερού μαστού, τα καρκινικά κύτταρα ήταν θετικά στην CK7 (εικ.4). Αν και στον πλήρη απεικονιστικό έλεγχο δεν ανευρέθησαν αλλοιώσεις στον δεξιό μαστό, αποφασίσθηκε να γίνει μαστεκτομή. Στο παρασκεύασμα της μαστεκτομής δεν αναγνωρίσθηκε κακοήθεια.



Εικόνες 1 & 2: H&A, μικροσκοπικές εικόνες από βιοψία από θηλή

Εικόνα 3: Alcian Blue – θηλή

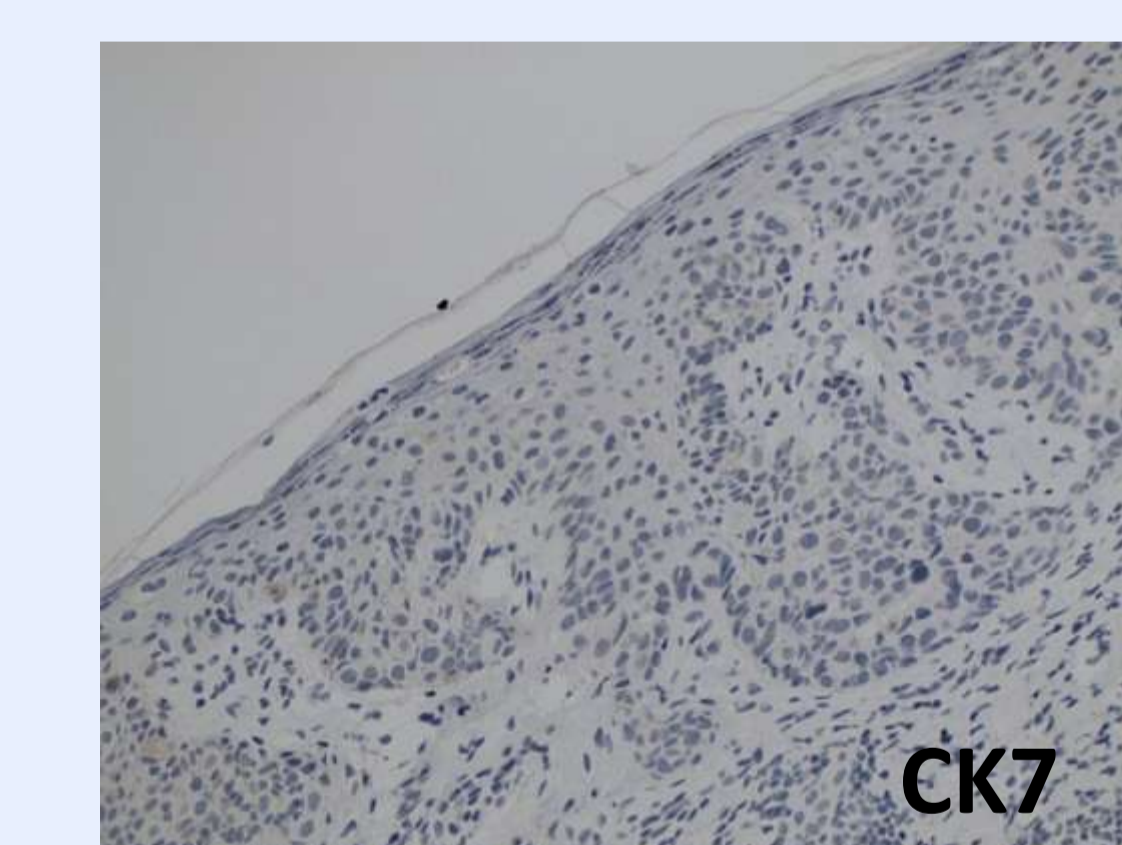
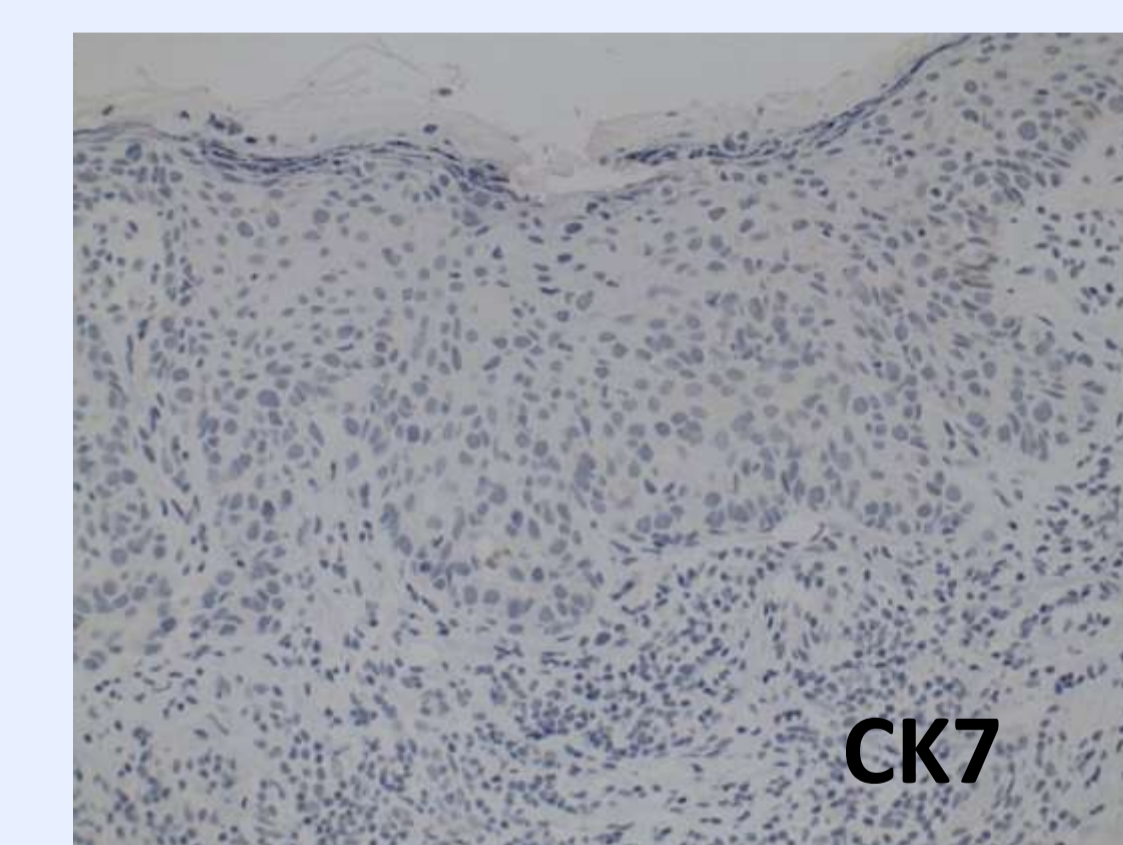
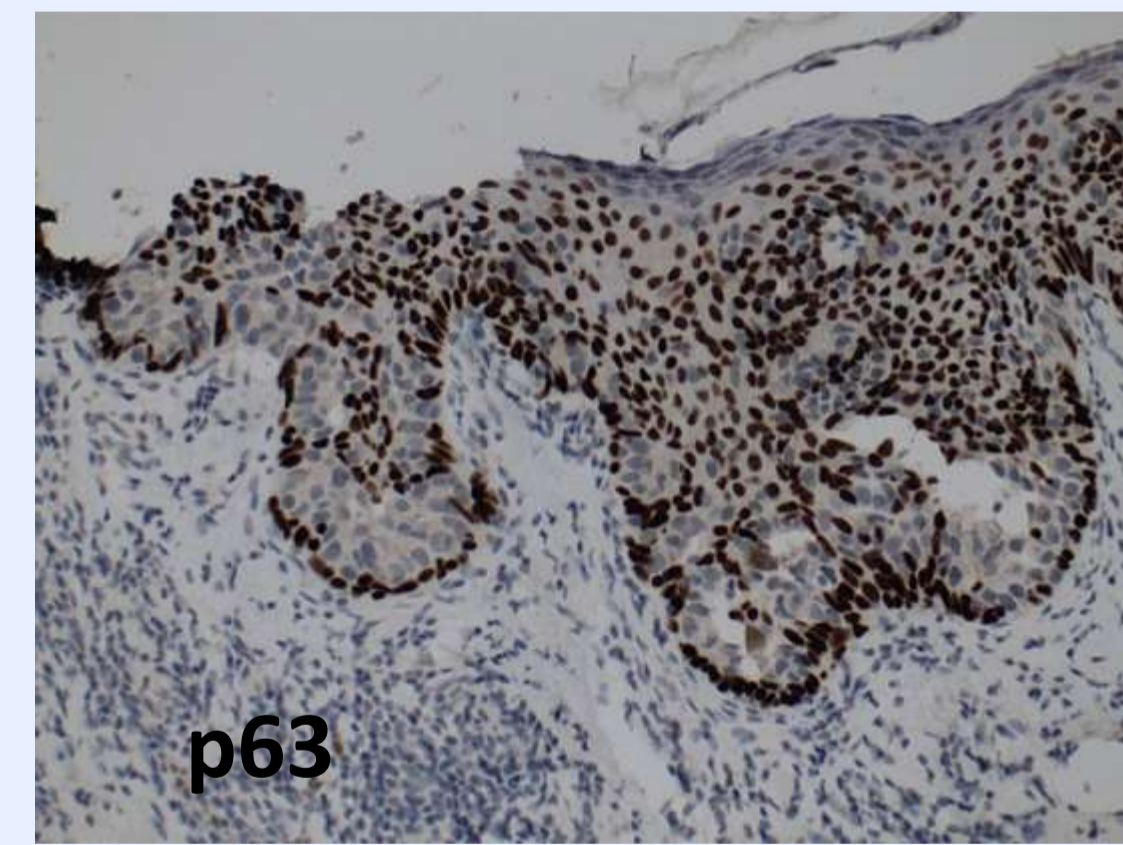


CK19

ER

HMB-45

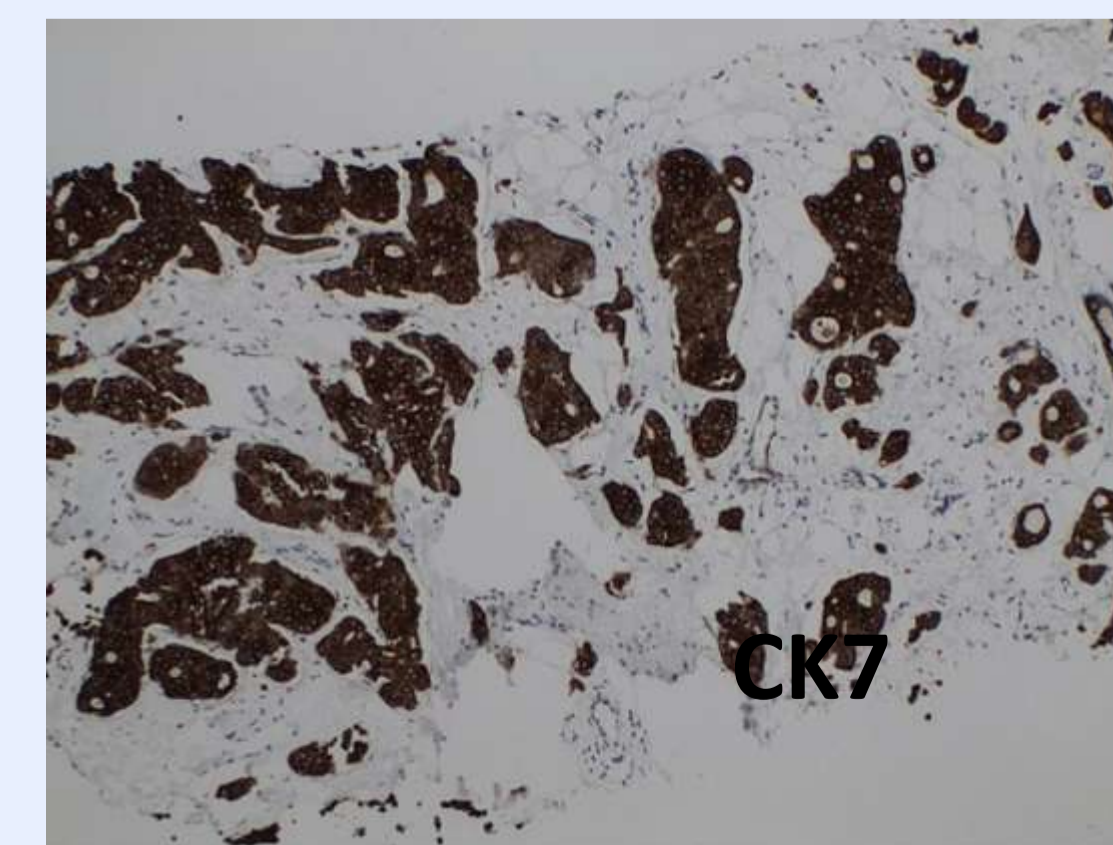
## Ανοσοϊστοχημικές χρώσεις από το υλικό βιοψίας θηλής



p63

CK7

CK7



Εικόνα 4: CK7 στο υλικό από το καρκίνωμα του δεξιού μαστού

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ:

Δύο είναι τα ενδιαφέροντα θέματα στο περιστατικό:

1. η απουσία έκφρασης CK7 στα κύτταρα της NPM, σπάνιο φαινόμενο που αναφέρεται σαν μεμονωμένα περιστατικά στην βιβλιογραφία. και προκαλεί διαγνωστική πρόκληση για την δ.δ. Η παρουσία τυπικών μικροσκοπικών χαρακτηριστικών της νόσου στην H&A, η θετική έκφραση GATA-3 και HER-2 επιβεβαιώνουν τη διάγνωση. Ωστόσο 10% των NPM είναι αρνητικές σε HER-2. Ο μοριακός μηχανισμός της αρνητικοποίησης της CK7 δεν είναι γνωστός. Είτε τα κύτταρα απώλεσαν την έκφραση της CK7 κατά την μεταναστευτική τους διαδρομή, είτε ίσως προερχόμενα από πολυδύναμο κυτταρικό πληθυσμό δεν ανέπτυξαν ποτέ θετικότητα στην κερατίνη αυτή.
2. Η εμφάνιση NPM σε ασθενή με IDC στον ετερόπλευρο μαστό. NPM αναπτύσσεται σε 1-4% των ασθενών με καρκίνωμα μαστού, ενώ σπάνια, σε ποσοστό 0-13% δεν υπάρχει υποκείμενο καρκίνωμα. Επίσης έχει περιγραφεί ανάπτυξη NPM στον ετερόπλευρο μαστό ασθενούς με ιστορικό καρκινώματος μαστού, 11 χρόνια μετά το πρωτοπαθές. Ιστολογικά, η δ.δ. της NPM πρέπει να γίνεται με μελάνωμα και πλακώδες καρκίνωμα δέρματος. Κατάλληλοι ανοσοϊστοχημικοί δείκτες και χρώσεις για βλέννη θα βοηθήσουν στην διάγνωση. Επίσης είναι σημαντική η δ.δ. της από διήθηση του δέρματος από τοπικά προχωρημένο διηθητικό καρκίνωμα μαστού. Η μαστεκτομή με ή χωρίς μασχαλιαίο λεμφαδενικό καθαρισμό, θεωρείται κλασσική θεραπεία, οστόσο σε επιλεγμένες ασθενείς συντηρητικές χειρουργικές επεμβάσεις και στενή παρακολούθηση είναι αποδεκτές.

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΙΚΑ:

Η CK7 αρνητική νόσος Paget μαστού είναι σπάνια και αποτελεί διαγνωστική πρόκληση στον παθολογοανατόμο, για τη σωστή διάγνωση. Επίσης, η παρουσία NPM στον ετερόπλευρο μαστό γυναίκας με καρκίνωμα μαστού, αφορά σε μεμονωμένα στη βιβλιογραφία περιστατικά και η αντιμετώπισή τους πρέπει να αποφασίζεται κατά περίπτωση, με την συμμετοχή όλων των εμπλεκόμενων ειδικοτήτων.