



Olgu Sunumu: Memenin Paget Hastalığı

Case Report: Mammary Paget's Diseases

Dr. Gülcan Saylam Kurtipek, Dr. Fatma Gökşin Cihan***

Geliş/Received: 30.04.2014

Kabul/Accepted: 12.07.2014

Öz

Paget hastalığı (PH) tüm meme kanserlerinin yüzde 3'ten azını oluşturan ve sıklıkla meme dokusunda altta yatan bir in situ veya invaziv karsinomla birliktelik gösteren meme başı-areola bölgesinin nadir bir malinitesidir. Klinik olarak PH meme başı-areola bölgesinde malin ülserleşme veya kabuklanmanın yanı sıra, sürekli ağrı veya kaşıntının eşlik ettiği kronik egzamalı değişiklikler ile kendini göstermektedir. Memede kitle veya mammoğrafide anormal bulgular eşlik edebilir. Hastalığın erken dönem bulguları benin cilt lezyonlarına benzediği ve nadir görülen bir meme kanseri türü olduğu için tanı kolaylıkla atlanabilir. Tanının erken konulması hastaya total mastektomi yerine meme koruyucu cerrahi ile daha uzun süre kaliteli yaşam şansı sağlayacaktır. Bu olgu sunumunda, birinci basamak hekimlerinin konuyla ilgili farkındalığını artırmak amacıyla, ilk belirtilerden 2 yıl sonra tanı konan, sol meme Paget hastalığı ve intraduktal karsinomu olan 55 yaşındaki bir kadın hasta sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Memenin Paget hastalığı, Meme kanseri, Egzama, Meme koruyucu cerrahi.

Abstract

Paget disease (PD) is a rare malignancy of the nipple-areola complex, comprising less than 3 percent of all breast cancers and often associated with an underlying in situ or invasive carcinoma in the breast parenchyma. Clinically, PD is manifested by chronic eczematous changes with malignant crusting or ulceration of the nipple-areola complex and persistent soreness or itching. There may be an associated breast mass or mammographic abnormality. As it is a rare condition and presenting symptoms can be mixed with benign skin lesions, it can easily be misdiagnosed. If it is diagnosed early, breast-conserving surgery can be performed instead of total mastectomy and this will increase the patient's quality of life. In this case report, a 55-year-old woman with left breast Paget's disease and intraductal carcinoma is presented in order to raise the awareness of primary care physicians about Paget's disease, which was diagnosed after 2 years after the initial symptoms.

Key words: Mammary Paget's disease, Breast cancer, Eczema, Breast conserving surgery.

* Uzm.; Konya Eğitim ve Arş. Hast. Dermatoloji Bölümü, Konya

** Yrd. Doç.; Necmettin Erbakan Ü. Meram Tıp Fak. Aile Hekimliği AD, Konya

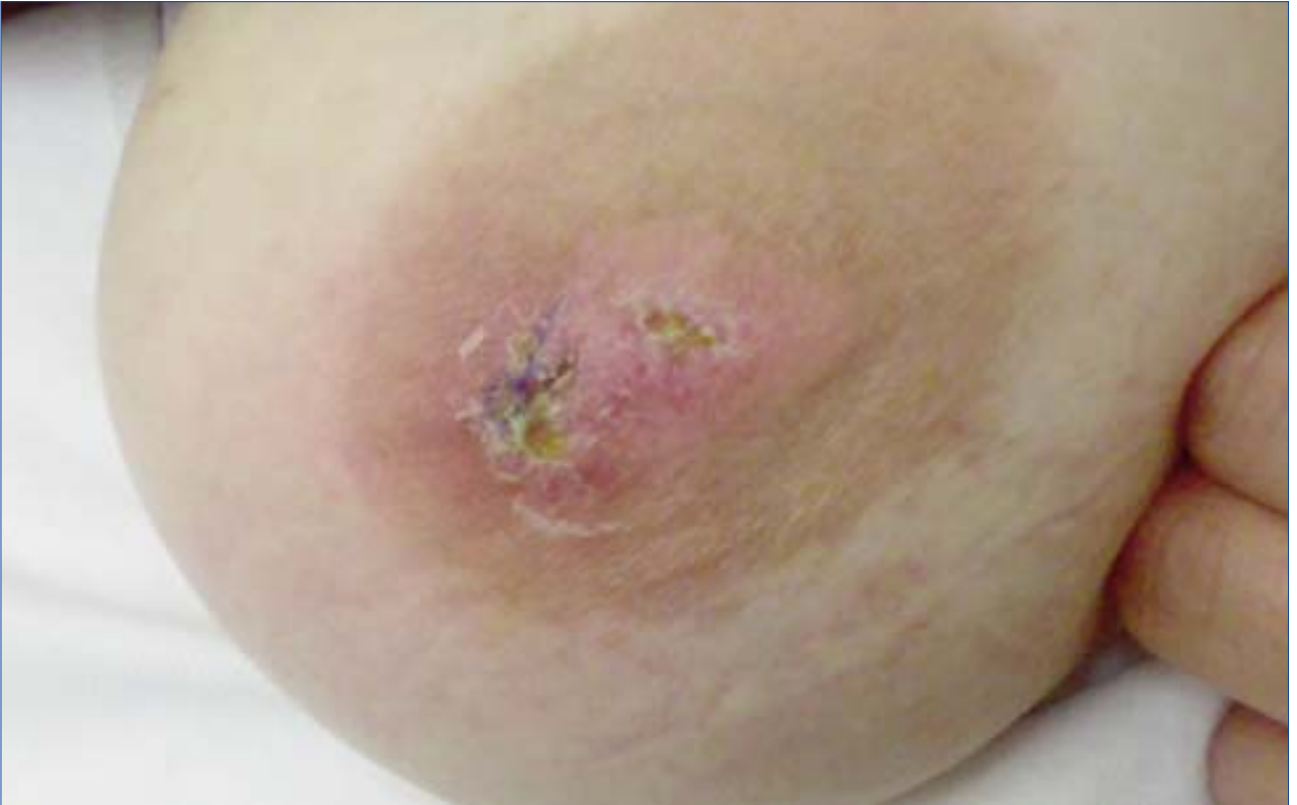
Giriş

Paget hastalığı (PH) ilk olarak 1874 yılında İngiliz patolog cerrah Sir James Paget tarafından meme başı ve areolada, altta yatan meme kanseri ile ilişkili kronik egzamatöz veya psöriyazise benzer cilt döküntüsü olarak tanımlanmıştır (1).

Lezyonların egzama ve psöriazis gibi enflamatuvar deri hastalıkları ile karıştırılabilmesi ve in situ veya invaziv duktal karsinom ile birlikte olması nedeniyle klinik önem taşımaktadır. Hastalığın erken dönem bulguları benin cilt lezyonlarına benzediği ve hastalık nadir görüldüğü için başta tanı atlanabilir. İnatçı meme başı lezyonlarında birinci basamak hekimlerinin memenin Paget hastalığını ayırıcı tanıda düşünüp hastalarını geciktirmeden sevk etmeleri, total mastektomi ve daha ağır tedaviler yerine meme koruyucu cerrahi ile hastaya daha kaliteli ve uzun bir yaşam şansı verecektir. Bu yazıda, yaklaşık iki yıl süreyle çeşitli sağlık kuruluşlarında egzama tanısı ile izlenip lezyonun tedaviye yanıtı olmayan ve meme başının silinmesi nedeniyle 3. basamak bir sağlık kuruluşunun dermatoloji polikliniğine başvurup tanı alan, 55 yaşında, sol memede Paget hastalığı ve intraduktal karsinom olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

55 yaşında kadın hasta, sol meme başı ve areolada yaklaşık 2 yıldır süren kaşıntılı lezyon nedeniyle daha önce farklı sağlık merkezlerine başvurmuş. Genellikle egzama tanısıyla farklı topikal tedaviler uygulanmış. Fakat bu tedavilere yanıt alınamaması ve areolanın silinmesi üzerine olgu hastanemiz dermatoloji polikliniğine başvurdu. Hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Hastanın dermatolojik muayenesinde, sol meme başı neredeyse kaybolmuş görünümde ve areolada keskin sınırlı, eritemli, üzerinde sarı krut ve seröz akıntının gözlendiği 3-4 cm çaplı plak belirlendi (Resim 1). Memenin Paget hastalığı ve kronik egzama ön tanısı ile alınan deri biyopsisinin histopatolojik incelemesinde epidermiste özellikle bazal tabakada iri atipik hücreler (Paget hücreleri) izlendi. Klinik ve histopatolojik bulgularla memenin Paget hastalığı tanısı konulan hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla genel cerrahi kliniğine yönlendirildi. Hastanın yapılan bilateral meme ve aksilla muayenesinde ek patoloji saptanmadı. Her iki memenin ultrasonografik incelemesinde ve mamografide sol meme üst dış kadranda yaklaşık 1,5 cm'lik bir alanda grup oluşturmuş, pleomorfik



Resim 1. Memenin Paget hastalığı. Sol meme başı neredeyse kaybolmuş görünümde ve areolada keskin sınırlı, eritemli, üzerinde sarı krut ve seröz akıntı olan 3-4 cm çaplı plak bulunuyor.

mikrokalsifikasyonlar izlendi. Malinite açısından yüksek kuşkulu alandan mamografi kılavuzluğunda vakum destekli biyopsi yapıldı. Alınan bu biyopsinin histopatolojik inceleme sonucu intraduktal karsinom gelmesi üzerine hastaya total mastektomi ve lenf nodu diseksiyonu uygulandı. Patolojik incelemede sağ meme üst dış periferik ve santral kadran yerleşimli intraduktal karsinom izlendi, ayrıca tümöral alanlarda yaygın duktal karsinoma in situ odakları ve komedonekrozlar vardı.

Tartışma

Paget hastalığı (PH) tüm meme kanserlerinin yüzde1-3'ünü oluşturur. Erkeklerde de olabilmekle birlikte kadınlarda daha sıktır. Olguların yüzde 15'inde tipik meme başı bulguları görülmez. Ortalama tanı yaşı 62 (27-88 yaş aralığında) olup doğum sayısı fazla olan kadınlarda daha sık görülür. Son doğumdan 2 ila 5 yıl sonrası dönemde daha sık görülmektedir. Bu da PH'nin gebelik ve laktasyondan sonra meme dokusunun yeniden şekillenmesi sırasındaki enflamasyonla ilişkili olduğunu düşündürmektedir (2). Yüzde 87-100 olguda altta yatan duktal karsinoma in situ veya infiltratif duktal karsinomla ilişkili olabilir. Tümör büyüklüğü ve lenf nodu varlığı mortalite riskini belirler (3,4).

Bu olguda da olduğu gibi, ana başvuru yakınması meme başı ve areolada yanma ve kaşıntılı egzamatöz kızarıklığa bağlı cilt değişiklikleridir. Hastalık ilerledikçe kabuklanma, kanama, ülserasyon ve seröz veya kanlı akıntı ortaya çıkar. Meme başı kalınlaşıp deforme olabilir ya da içe dönebilir. Meme tutulumu çoğunlukla tek taraflıdır, ancak çift taraflı tutulum da olabilir. Hastalık ektopik yerleşimli meme dokusu ve fazla sayıda meme başı olanlar gibi tüm meme dokularında görülebilir. PH'nin pigment formunda "genişleyen areola", meme başında asemptomatik pigment maküller veya melanoma benzeyen tek bir lezyon görülebilir.

Olguların yaklaşık yüzde 50'sinde memede elle palpe edilebilen bir kitle vardır. Koltukaltı lenf nodu tutulumu memede kitle olanların yüzde 57-69'unda, yalnızca meme başı lezyonu olanların yüzde 11-29'unda belirlenmiştir. Ele gelen kitlesi olan hemen tüm hastalarda infiltratif karsinom vardır. Hastalığın erken dönem bulguları benin deri lezyonlarına benzediği ve hastalık nadir

görüldüğü için başta tanı atlanabilir. PH olan hastaların yakınmaları genellikle tanı almadan 6-12 ay öncesinde başlamıştır. Olgumuzda hastanın yakınmalarının yaklaşık 2 yıl önce başladığı görülmektedir.

Klinik görüntüleme ve tanı

Meme başı veya areolada birkaç haftadan uzun süren tek taraflı eritemli plak varlığı biyopsi alınmasını gerektirir. Tanı için en iyi yöntem cilt zımba (punch) veya insizyonel biyopsidir. Mikroskobide epidermiste geniş yuvarlak görünümlü tek ya da küçük gruplar halinde Paget hücreleri görülür. Mamografi ve / veya ultrason meme parankimini değerlendirmek için yapılır. Mamografilerde meme başı ve areolada kalınlaşma, subareolar kitle, meme başında kalsifikasyonlar izlenir. Meme başının altındaki duktuslar dilatedir. Tipik klinik bulguları olan olguların yüzde 45'inde mamografi ve ultrasonografi bulgusu yoktur; bu durumda manyetik rezonans görüntüleme yapılması düşünülebilir. Prognoz altta yatan tümör varlığına, tümörün tipine ve evresine göre değişir. Etkilenen memede invazif kanser varlığı ve lenf nodu tutulumu beklenen yaşam süresini kısaltır.

Ayırıcı tanı

PH egzamatöz durumlar (alerjik kontakt dermatit, atopik dermatit veya numuler dermatit gibi) veya psöriyazis gibi enflamatuvar papüllosquamöz lezyonları taklit edebilir (Tablo 1). Topikal ürünlere (sabunlar, nemlendiriciler ve klor gibi) bağlı lokal irritasyon; uyuz, tinea corporis ve molluskum contagiosum gibi enfeksiyonlar; Fox-Fordyce hastalığı (apokrin miliaria) da meme başı ve areolayı etkileyen ayırıcı tanıda akla gelmesi gereken durumlardır. Bunlarda tutulum genellikle meme başı-areola ile sınırlı değildir. Meme başının eroziv adenomatozisi (benin karakterli ülseratif bir tümördür), yüzeysel bazal hücreli karsinom ve squamöz hücreli karsinoma in situ ayırıcı tanıda akla gelmesi gereken neoplastik durumlardır ve kesin tanı için histopatolojik inceleme gerekir.

Tedavide total mastektomi veya lenf nodu tutulumu ve eşlik eden kitle yoksa meme koruyucu cerrahi şeklindedir. Tümörün evresine göre kemoterapi ve/veya hormonal tedavi de önerilebilir.

Tablo 1. Memenin PH ve Egzamanın ayırıcı tanısı (7)

Egzama	Paget hastalığı
Genellikle bilateral Aralıklı olarak hızlı gelişim Deri nemli Belirsiz sınırlar Meme başı tutulmayabilir, areoladan başlar Sıklıkla kaşıntı olur	Unilateral Sürekli yavaş gelişim Nemli veya kuru İrregüler fakat belirgin sınırlar Meme başı her zaman tutulur, ilerlemiş olgularda meme başı kaybolabilir Sıklıkla kaşıntı olur

Sonuç

Memenin Paget hastalığı nadir görülmekle birlikte erken dönem bulguları benin cilt lezyonlarına benzediği için başta tanı atlanabilir ve lokal tedavilerle uzun süre oyalanılabilir. Hasta yarar görmediği için her seferinde başka doktora başvurursa, bu da tanıyı geciktirebilir. Birinci basamak hekimleri meme başını tutan lezyon yakınması ile başvuran hastalarında, tam meme muayenesi ve aksiller muayene de yapmalı, lokal tedavi verdikleri hastayı gidişat açısından kontrollere çağırıp lezyonun tedaviye yanıtını değerlendirmelidir. Tedaviye yanıtız olgular PH ayırıcı tanısı için 2. ve 3. basamağa yönlendirilmelidir. Böylece tanının erken konması sağlanıp hastaya meme koruyucu cerrahi ya da daha uzun süre kaliteli yaşam şansı verilebilir.

İletişim: Dr. Fatma Gökşin Cihan

E-posta: goksincihan@yahoo.com

Kaynaklar

1. Paget J. On disease of mammary areola preceding cancer of the mammary gland. St Barth Hosp Rep 1874; 10: 87-89.

2. Albrektsen G, Heuch I, Thoresen SO. Histological type and grade of breast cancer tumors by parity, age at birth, and time since birth: a register-based study in Norway. BMC Cancer 2010; 10: 226.
3. Caliskan M, Gatti G, Sosnovskikh I et al. Paget's disease of the breast: the experience of the European Institute of Oncology and review of the literature. Breast Cancer Research and Treatment 2008; 112(3): 513-21.
4. Chen CY, Sun LM, Anderson BO. Paget disease of the breast: changing patterns of incidence, clinical presentation, and treatment in the U.S. Cancer 2006;107: 1448-58.
5. Franceschini G, Masetti R, D'Ugo D et al. Synchronous bilateral Paget's disease of the nipple associated with bilateral breast carcinoma. Breast J 2005;11: 355-6.
6. Kijima Y, Owaki T, Yoshinaka H, Aikou T. Synchronous bilateral breast cancer with Paget's disease and invasive ductal carcinoma: report of a case. Surg Today 2003;33: 606-8.
7. Tezel E. Aile hekimleri için meme kanseri tanı algoritmaları. Pembe Kurdele Derneği 2013, Ankara. Erişim 19 Nisan 2014, http://www.ekmeltezel.com/meme_kanseri_tani_argoritmalari.pdf