

# Ectopie mammarie e carcinomi in sede atipica



Ann. Ital. Chir., 2009; 80: 389-394

Vittorio Pasta\*, Paolo Urcioli, Stella Chiarini\*\*, Massimo Vergine\*, Nino Favoriti\*\*,  
Elisabetta Santucci\*, Manuel Giofrè\*, Massimo Monti\*

\*Dipartimento di Scienze Chirurgiche, Università "Sapienza", Roma

\*\*Dipartimento di Scienza dell'invecchiamento, Università degli Studi "G. D'Annunzio", Chieti

## Ectopic breast tissue a acarcinoma in atypical positions

*AIM: The aim of the study was to considerate neoplasms of ectopic breast tissue in particular concerning the diagnostic and surgical related problems, analysing our experience in this extremely rare pathology*

*MATERIALS AND METHODS: A group of five women affected by neoplasm of ectopic breast tissue have been examined, four of them in axillary breast tissue and the other one in parasternal area. They came to our clinical observation (UOC BCG 21, UOC BCG 27 - Policlinico Umberto I, - Università "Sapienza" di Roma) between 2006 and 2008. All the patient underwent surgical intervention in our department.*

*DISCUSSION: According to the literature we can assess that this is a rare pathology and so the diagnostic and surgical choices are different from case to case depending on the size, the localization, the local invasion.*

*CONCLUSIONS: This rare pathology can occur in many different forms and areas. This fact makes impossible to create a guideline of diagnosis and treatment. This one must be acted in respect of radicality and when it is possible, of aesthetic criteria.*

KEY WORDS: Ectopic breast tissue.

## Introduzione

Le mammelle soprannumerarie, nella specie umana, possono presentarsi in ambedue i sessi ma abitualmente sono più facilmente osservate nelle donne. La loro presenza è dovuta alla mancata involuzione nel feto di porzione della cresta mammaria, che può determinare la formazione di tessuto mammario soprannumerario macroscopicamente evidente lungo la cosiddetta "linea del latte" (vedi figura 1A-E), eventualmente marcato dalla presenza di abbozzi di areola e/o capezzolo soprannumerari, come avviene invece di regola in numerose specie di mammiferi.<sup>1</sup>

Ma per "tessuto mammario ectopico", in generale, si possono indicare situazioni anatomo-cliniche differenti. Si distinguono infatti:

A) Mammelle soprannumerarie lungo la linea lattea o linea del latte (*linea ideale che dai cavi ascellari, passando per i capezzoli, arriva fino alle grandi labbra nella donna e all'inguine nell'uomo*), come già detto;

B) Aree di tessuto mammario aberrante (al di fuori della linea lattea).

Già nel 1915 Kajava (citato da R.D. Brooke 2005<sup>2</sup>) proponeva una classificazione in otto categorie delle ectopie mammarie, che evidenziava il grande polimorfismo di questa condizione (Tab. I).

Più recentemente gli Autori che si sono interessati a tale argomento hanno distinto il tessuto mammario ectopico in due grandi categorie:

– *Tessuto mammario aberrante*: non comporta la presenza del complesso areola-capezzolo e, nella maggior parte dei casi, non ha un sistema secretorio organizzato<sup>3</sup>.

– *Tessuto mammario soprannumerario*: presenza, isolata o associata, di capezzolo, areola e ghiandola mammaria che può presentarsi in un qualsiasi punto della linea lattea. Fanno parte di questa categoria sia la *politelia*, ovvero la presenza di uno o più capezzoli soprannumerari, che la *polimastia*, vera e propria mammella soprannumeraria<sup>4</sup>.

Pervenuto in Redazione Febbraio 2009. Accettato per la pubblicazione Giugno 2009.

Per corrispondenza: Prof. Vittorio Pasta, Università "La Sapienza" di Roma, Dipartimento di Scienze Chirurgiche, Policlinico "Umberto I", Viale del Policlinico 151, 00161 Roma (e-mail: vittorio.pasta@uniroma1.it).

TABELLA I - Classificazione delle ectopie mammarie proposta da Kajava nel 1915.

Gruppo	Tipo	Terminologia	Descrizione
Tessuto ghiandolare con totalità o parte del complesso areola-capezzolo  <i>Solo ghiandola</i> <i>Solo parte del complesso areola-capezzolo</i>	1	Polimastia	Mammella completa
	2	Mammella soprannumeraria(senza areola)	Capeczolo e tessuto ghiandolare
	3	Mammella soprannumeraria(senza capeczolo)	Areola e tessuto ghiandolare
	4	Tessuto mammario ectopico	Solo tessuto ghiandolare
	5	Pseudo-mammella	Solo capeczolo e areola, grasso al posto di tessuto ghiandolare
	6	Politelia	Solo capeczolo
	7	Politelia areolare	Solo areola
	8	Politelia pilifera	Solo un'area ricoperta da peli

La sua frequenza nella popolazione generale varia dallo 0,6% al 6% a seconda degli Autori<sup>3,5</sup>.

Il tessuto mammario aberrante è stato descritto più spesso nelle vicinanze della mammella normale; sede preferenziale è l'ascella mentre, meno frequenti, ma ugualmente descritte, sono localizzazioni sternali, clavicolari, epigastriche e vulvari<sup>6,7</sup>. È stato ipotizzato trattarsi di residui della ghiandola mammaria omolaterale, apparsi durante la vita fetale, ma che hanno perso connessione con la mammella originaria<sup>3</sup>; per altri Autori invece deriverebbe anch'esso dalla cresta latteata<sup>8</sup>. La frequenza di questa condizione varia dall'1,7 al 6%<sup>5</sup>. La politelia è stata, inoltre, associata quale carattere autosomico dominante a malformazioni urogenitali, cancro del rene e cancro del testicolo nei maschi<sup>9</sup> e anche alla Hailey-Hailey disease<sup>10</sup>.

La presenza di tessuto mammario aberrante, specie se di scarsa entità, spesso rimane misconosciuta (vedi fig. 1B) per rivelarsi solo in occasione del menarca o della prima gravidanza e dell'allattamento, ovvero quando è sede di una patologia.

L'insorgenza di tumori primitivi a livello delle mammelle ectopiche è un evento abbastanza raro: infatti nel 1995 D.M. Evans<sup>11</sup> (citato da E. Amsler et al. nel 2002<sup>12</sup>), in una revisione della letteratura, ne ha descritti solo 100 casi, due terzi dei quali erano insorti su ectopie in sede ascellare, seguiti statisticamente da quelli evidenziati in regione vulvare<sup>13</sup> e toracica (prevalentemente sternale o parasternale). Si ritiene che queste vadano incontro a neoplasie con una frequenza maggiore rispetto alle mammelle ortotopiche<sup>9</sup>.

L'osservazione e il trattamento chirurgico di cinque pazienti affette da neoplasia mammaria insorta su mammelle ectopiche, ci ha indotto ad alcune considerazioni, oggetto della presente pubblicazione.

## Materiale e metodo

Nel periodo compreso tra il 2004 e il 2008 sono giunti all'osservazione della UOC di fisiopatologia Chirurgica B del Policlinico Umberto I (direttore prof. V. Pasta) e della UOC BCG27 (direttore prof. M. Monti), cinque pazienti affette da carcinoma mammario insorto in sede atipica.

Quattro delle cinque pazienti avevano sviluppato una neoplasia mammaria in sede ascellare, la quinta paziente in sede para-mediana sternale sinistra. Si trattava pertanto di polimastia in quattro casi e di tessuto mammario aberrante nel quinto caso (Tab. II).

Nel primo caso, diagnosticato clinicamente e mediante esame ecotomografico (la mammografia non riusciva a evidenziare la lesione a causa della sede troppo periferica), per inesperienza si è eseguita un'ampia asportazione a losanga della cute sovrastante e della mammella ascellare, eseguendo attraverso lo stesso accesso la linfectomia dei tre livelli; l'eccessiva asportazione della cute ha determinato un risultato estetico insoddisfacente con evidente strabismo mammario (Fig. 2A).

Nel secondo caso, (anche esso diagnosticato clinicamente e mediante ecografia) essendo la neoplasia meno superficiale e di dimensioni molto più esigue, fu possibile ese-

TABELLA II

Casi	Età	Sede	Intervento eseguito	Istologia
N° 1	54	Ascellare sinistra	Escissione ampia + linfectomia	Duttale infiltrante
N° 2	72	Ascellare sinistra	Escissione ampia + linfectomia	Duttale infiltrante
N° 3	31	Ascellare destra	Escissione, lembo di transposizione + linfectomia	Duttale infiltrante
N° 4	52	Parasternale sinistra	Escissione e ricostruzione con lembo di limberg + linfectomia	Duttale infiltrante
N° 5	47	Ascellare destra	Escissione e ricostruzione con lembo di limberg + linfectomia	Duttale infiltrante

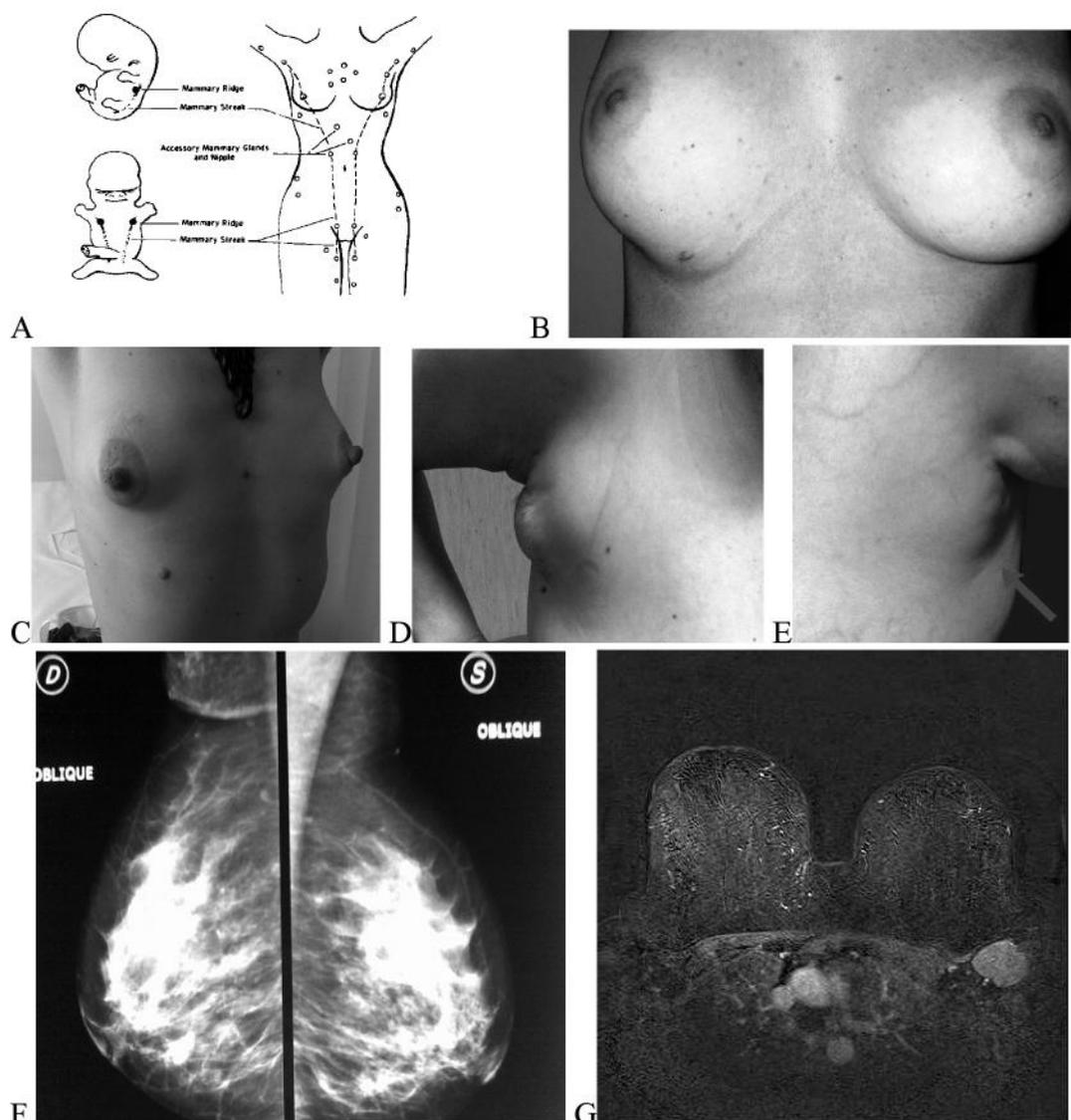


Fig. 1: A) Disegno schematico modificato da William P. Irvin e coll. (1999) che dimostra le sedi embriologiche in cui il tessuto mammario è presente; B) al di sotto della mammella destra è presente una formazione pigmentata che a un esame superficiale può sembrare un nevo, ma se si nota il diverso profilo dei solchi sottomammari si riconosce la presenza della mammella soprannumeraria; C) politelia; D) evidente mammella ascellare completa di areola e capezzolo; E) Mammella ascellare che sembra una adiposità ascellare; F) mammografia (proiezione obliqua) in cui si evidenzia bilateralmente la presenza di strutture mammarie soprannumerarie ascellari, più evidente il lato destro; G) Risonanza Magnetica che dimostra la presenza di una neoformazione su mammella ascellare sinistra.

guire l'asportazione della mammella soprannumeraria e dei linfonodi ascellari con un'unica incisione, che dal margine posteriore del pilastro anteriore dell'ascella è stata prolungata a seguire la curva del naturale disegno della mammella più distalmente; questo accesso, quando indicato, consente un'ampia luce operatoria e un buon risultato estetico (vedi figura 2B).

Il terzo caso è relativo a una giovane donna con una neoformazione su mammella ascellare, anch'esso documentato solo con ecografia, che per le dimensioni e la relativa superficialità imponeva l'asportazione della cute sovrastante la neoplasia. In questo caso, per asportare la neoformazione ascellare con la cute sovrastante evitando deformità e trazioni sulla cicatrice, è stato allestito un

lembo di trasposizione, facendo scorrere i tessuti adiacenti all'area di perdita di sostanza secondo un piano diverso da quello nel quale è situato il difetto. Il confezionamento del lembo, oltre a consentire un miglior risultato estetico, determina una maggior elasticità dell'ascella nei movimenti del braccio (Fig. 2C).

Il quarto caso è relativo a una donna di 52 anni che da circa un anno aveva una tumefazione in regione parasternale sinistra di circa 3 cm dura, con margini irregolari e fissa sia ai piani sottostanti che alla cute. Non essendo evidenziabile alla mammografia si ricorse all'ecografia e alla TC per una valutazione della stessa (vedi figura 2D). Per l'asportazione in blocco della lesione si praticava una incisione a losanga comprendendo nell'escis-

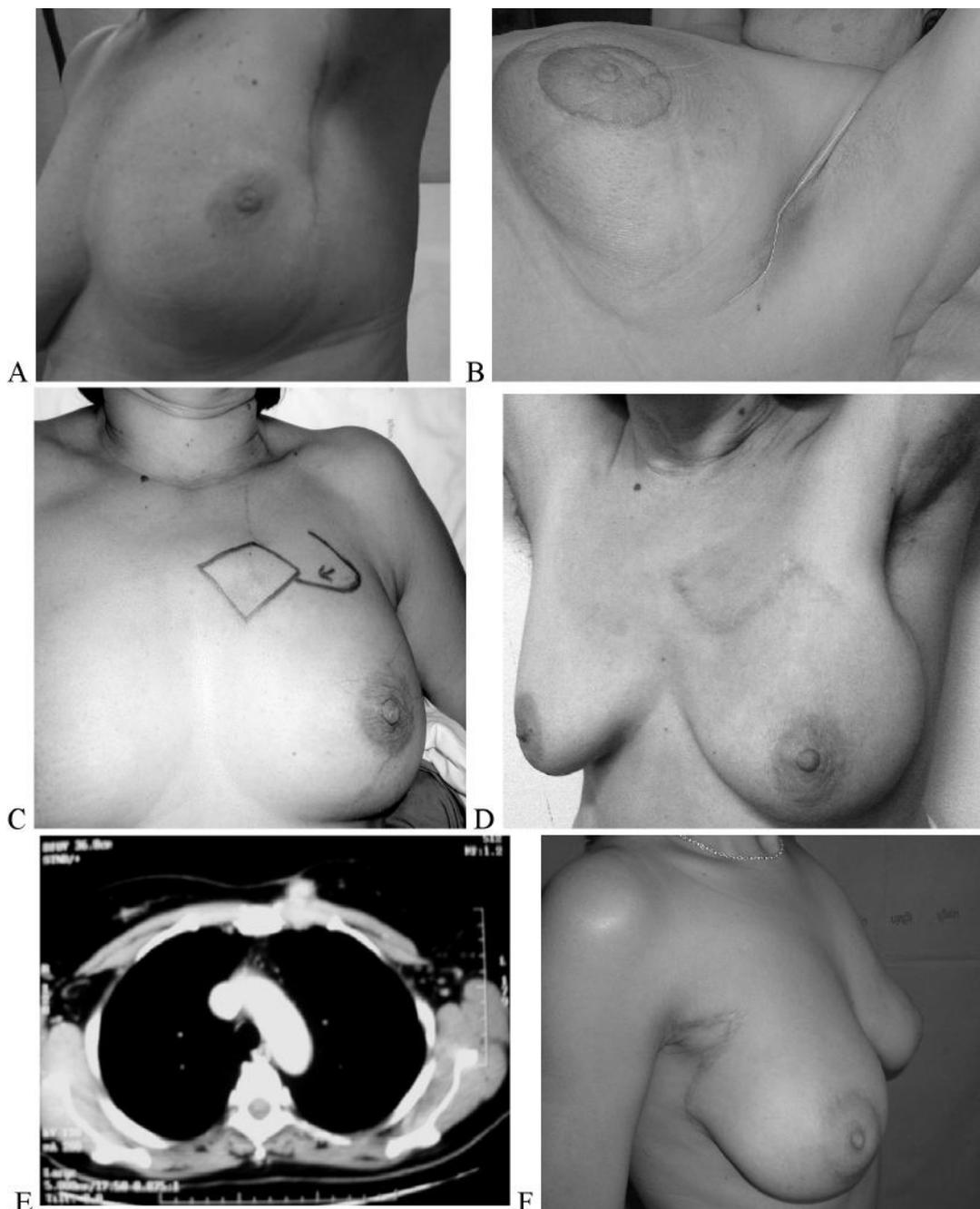


Fig. 2: Esempi dimostrativi dei tipi di interventi eseguiti a seconda delle situazioni. A) Esiti poco soddisfacenti della prima mastectomia ascellare da noi eseguita; B) mastectomia ascellare in paziente cui è stata eseguita l'incisione secondo l'andamento delle pliche cutanee; C) paziente con ectopia mammaria parasternale, disegno del programma operatorio (lembo di Limberg); D) risultato a distanza di un anno della paziente di cui al punto C; E) esame T.C. della paziente di cui al punto C che evidenzia la neoplasia in sede prosternale; F) risultato a distanza della paziente operata con lembo di trasposizione.

sione, oltre alla cute, anche i tessuti sani circostanti e un frammento del sottostante muscolo pettorale. Per risarcire l'ampia breccia chirurgica, essendo i tessuti in questa sede scarsamente elastici, si è confezionato un lembo di scorrimento secondo Limberg (Figg. 2E-F).

Il quinto e ultimo caso è relativo a una paziente di 47 anni con neoplasia su ectopia mammaria ascellare, in posizione talmente periferica da renderla anche questa volta non visibile alla mammografia neanche nelle proie-

zioni oblique; la diagnosi, oltre che ecografica, fu coadiuvata da RM con contrasto (vedi figura 1G). All'intervento, anche in questa paziente, si eseguì una ampia escissione della mammella soprannumeraria ascellare compresa la cute sovrastante e per risarcire la perdita di sostanza si confezionò un lembo di rotazione secondo Limberg.

Tutte le pazienti della nostra esperienza sono state successivamente sottoposte a chemioterapia, radioterapia e

terapia ormonale antiestrogena. Non abbiamo registrato complicanze chirurgiche, né ripresa di malattia nei follow up che sono tuttora in corso e variano dai 12 mesi ai quattro anni.

## Discussione

Il numero di donne in cui viene riconosciuta la presenza di politelia, polimastia ed ectopia mammaria è molto scarso, la sua frequenza nella popolazione generale varia dallo 0,6% al 6% a seconda degli Autori<sup>3,5</sup>.

Questo dato, però deve tener conto del fatto che talvolta politelie di minima entità possono passare misconosciute (vedi foto 1B) o essere interpretate erroneamente quali lesioni pigmentate della cute<sup>14</sup>. Queste vengono evidenziate prevalentemente a seguito di un evento patologico<sup>15</sup>.

In effetti, l'ipotesi di una maggior incidenza di neoplasie in questi pazienti, a nostro avviso, potrebbe essere la conseguenza del fatto che solo in presenza di un evento patologico queste mammelle danno segno della loro esistenza e pertanto vengono riconosciute come tali<sup>9</sup>.

Sebbene nel tessuto mammario ectopico si possano riscontrare tutte le patologie tipiche della mammella, il carcinoma in tali sedi anomale resta tuttavia un'evenienza che per quanto risulta dalla letteratura deve essere considerata piuttosto rara (0.3% di tutti i cancri della mammella)<sup>11</sup>.

La diagnostica per immagini, nel caso di tumefazioni localizzate nel prolungamento-cavo ascellare ed in corrispondenza della parete toracica (cavo ascellare e regione sternale nella nostra casistica), prevede l'utilizzo dell'ecografia come metodica di prima istanza. L'ecografia, infatti, permette la valutazione del tipo di tumefazione e la sua caratterizzazione (natura solida o liquida).

Qualora la sede sia raggiungibile, l'esame mammografico (vedi figura 1F) risulta poi indispensabile poiché può permettere il riconoscimento di alcuni aspetti (v. microcalcificazioni) necessari per la corretta caratterizzazione della lesione; nella nostra esperienza, però, non siamo mai riusciti a evidenziare con la mammografia carcinomi in sedi ectopiche.

La mammografia può tuttavia presentare limiti tecnici per l'esplorazione del cavo ascellare e risulta non utilizzabile per la valutazione di alcune sedi della parete toracica, come della regione parasternale, per le ovvie considerazioni anatomiche.

Indagini di terzo livello sono, nella diagnosi di una patologia verosimilmente di pertinenza mammaria, l'angiografico e la Risonanza Magnetica. A tali metodiche è corretto far ricorso solo nei casi in cui vi sia la necessità di effettuare una stadiazione loco-regionale della neoplasia o qualora sia necessario valutare in maniera più accurata il rapporto con le strutture muscolari. In realtà, in caso di intervento chirurgico, è la situazione della singola paziente che guiderà limiti ed estensione dell'escissione.

L'esame che più ha aiutato a formulare la diagnosi è

variato caso per caso: nelle lesioni ascellari infatti è stato sufficiente lo studio mediante l'ecografia che ha caratterizzato la presenza di lesioni sospette e suscettibili quindi di biopsia.

La mammografia è utile a diagnosticare la presenza di patologia neoplastica nelle proiezioni oblique solo per neoplasia su mammella ascellare situata in prossimità del prolungamento ascellare<sup>16</sup>.

Anche per la neoplasia in sede parasternale, che all'esame obiettivo insospettiva per la fissità della lesione sui piani sottostanti e per la retrazione della cute sovrastante, la mammografia non ha avuto alcun ruolo diagnostico non riuscendo a evidenziarla; per l'approfondimento diagnostico si fece ricorso all'ecografia prima e quindi all'esame TC, che pur avendo evidenziato la lesione con tutte le sue caratteristiche, indicandone con precisione le dimensioni e la vascolarizzazione, nulla ha potuto aggiungere da un punto di vista dell'origine mammaria delle stessa e, data la sede poco frequente, si dovette attendere l'esame istologico per una corretta tipizzazione.

Gli interventi chirurgici attuati per il trattamento di queste rare neoplasie non sono e non possono essere codificati e nella nostra esperienza clinica abbiamo studiato in ogni singolo caso la strategia più opportuna ponendoci come obiettivo fondamentale la radicalità chirurgica e il risultato funzionale ed estetico.

Al fine di individuare singolarmente l'opzione più opportuna abbiamo considerato i seguenti parametri:

- dimensioni del tumore;
- sede della lesione;
- rispetto di ampi margini di exeresi liberi da malattia nella escissione del tumore;
- rapporti del tumore con la cute e le strutture adiacenti.

L'atteggiamento nei confronti della mammella ipsilaterale, in accordo con la letteratura<sup>9</sup> deve essere conservativo nel caso in cui non si siano evidenziate lesioni rilevabili con le routinarie indagini diagnostiche.

Per quanto riguarda l'atteggiamento da tenere in presenza di tessuto ectopico o di mammella soprannumeraria in assenza di patologia evidente non esiste univocità di vedute tra i diversi Autori. La motivazione all'esecuzione di un intervento preventivo sarebbe dettata da un ipotetico maggior rischio del tessuto ectopico a sviluppare neoplasie rispetto alla mammella ortotopica. Altri Autori però ritengono che la scarsità della casistica acquisita, dovuta in realtà alla intrinseca rarità della patologia oltre che alla mancanza di un registro dei casi di ectopia mammaria, non permetta di distinguere se esista un vero incremento del rischio o viceversa non si tratti di un "reporting bias"<sup>2</sup>.

Altri Autori, poi, danno indicazione all'intervento con intenti unicamente estetici<sup>9</sup>. Questa diversità di opinioni è spiegabile in quanto una buona parte delle persone con polimastia, politelia o tessuto mammario aber-

rante, il più delle volte, non ne è a conoscenza per mancato riconoscimento, e questo rende possibile uno studio prospettico o retrospettivo che ne confermi l'entità del rischio<sup>2</sup>.

### Considerazioni conclusive

La presenza di mammelle soprannumerarie o di tessuto mammario ectopico, benché non frequente, è una eventualità che va considerata ai fini di una corretta diagnosi e valutazione di tumefazioni di dubbia natura; la sede quando corrisponde alla cosiddetta linea del latte deve indurre, quantomeno, il sospetto diagnostico.

La diagnostica clinica, il più delle volte consente di inquadrare la paziente, in particolare quando si tratta di neoplasie insorte su mammelle soprannumerarie disposte lungo la linea del latte.

In presenza, invece, di neoplasie su tessuto mammario aberrante la diagnosi definitiva è compito dell'istopatologo.

La stessa agobiopsia con ago sottile, pur riconoscendo la presenza di cellule neoplastiche, non sempre è in grado di affermarne l'origine mammaria.

La rarità delle mammelle ectopiche e pertanto delle neoplasie in esse insorte e la grande variabilità di sedi in cui possono evidenziarsi per presenza di tessuto mammario aberrante, rende impossibile codificare le scelte chirurgiche che si dovranno avvalere di una scelta personalizzata diversa tra un caso e l'altro, nel rispetto della radicalità chirurgica e, per quanto possibile, degli aspetti estetici e funzionali.

### Riassunto

La presenza di mammelle soprannumerarie o di tessuto mammario aberrante viene riconosciuta e inquadrata come tale solo quando particolarmente evidente o in occasione di un evento patologico. Per questo motivo in letteratura sono descritti pochi casi di neoplasia su mammelle ectopiche, o tessuto mammario aberrante. La grande variabilità delle sedi in cui può essere diagnosticata una neoplasia mammaria ectopica rende impossibile tracciare linee guida per la diagnosi e il trattamento di queste pazienti. Si riporta l'esperienza di alcuni casi diagnosticati e trattati con tecniche diverse a seconda della situazione anatomica.

### Bibliografia

- 1) Sadler TW: *Langman's medical embryology*. 8<sup>th</sup> ed. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins; 2000: 408-10.
- 2) Brooke RD, Blackwell: *Ectopic breast cancer: rare, treatable, and potentially curable*. *Comm Oncol*, 2005; 120-22.
- 3) Marshall MB, Moynihan JJ, Frost A, Evans SR: *Ectopic breast cancer: Case report and literature review*. *J Surg Oncol*, 1994; 3; 295-304.
- 4) Amsler E, Sigal-Zafrani B, Marinho E, Aractingi S: *Ectopic breast cancer of the axilla*. *Ann Dermatol Venereol*, 2002; 129(12):1389-391.
- 5) Aubert JP, Paulhe P, Megalon G: *Glande mammaire sur-numéraire*. *Ann Chir Plast Esthet*, 1991; 36:457-89.
- 6) Yerra L, Karnad A, Votaw ML: *Primary breast carcinoma in aberrant breast tissue in the axilla*. *South Med J*, 1997; 90: 661-62.
- 7) Cogswell HD, Czerny EW: *Carcinoma of aberrant breast of axilla*. *Am Surg*, 1961; 27:388-90.
- 8) Routiot T, Marchal C, Verhaeghe JL, Depardieu C, Netter E, Weber B, Carolus J: *Breast carcinoma located in ectopic breast tissue: A case report and review of the literature*. *Oncol Rep*, 1998; 5(2):413-47.
- 9) Tjalma WAA., Senten LL: *The management of ectopic breast cancer: Case report*. *Eur J Gynaecol Oncol*, 2006; 27(4):414-16.
- 10) DeCholnoky T: *Supernumerary breast*. *Arch Surg*, 1939; 39:926-41.
- 11) Evans DM, Guyton DP: *Carcinoma of the axillary breast*. *J Surg Oncolog*, 1995; 59:190.
- 12) Amsler E, Sigal-Zafrani B, Marinho E, Aractingi S: *Ectopic breast cancer of the axilla*. *Ann Dermatol Venereol*, 2002; 129(12):1389-391.
- 13) Irwin WP, Cathro HP, Grosh WW et al.: *Primary breast carcinoma of the vulva: A case report and literature review*. *Gynecol Oncol*, 1999, 73:155-89.
- 14) Avilés Izquierdo JA, Martínez Sánchez D, Suárez Fernández R, et al.: *Pigmented axillary nodule: Carcinoma of an ectopic axillary breast*. *Dermatol Surg*, 2005; 31(2):237-9S.
- 15) Shin SJ, Sheikh FS, Allenby PA, Rosen PP: *Invasive secretory (juvenile) carcinoma arising in ectopic breast tissue of the axilla*. *Arch Pathol Lab Med*, 2001; 125(10):1372-374.
- 16) de Andrade J M, Cosiski Marana HR, Moraes Sarmento Filho J, Murta EFC, Sanchez LLorach Velludo MA, Bighetti S: *Differential diagnosis of axillary masses*. *Tumori*, 1996; 82:596-99.