

Multimed 2020; 24(1)

Enero-Febrero

Caso clínico

## Enfermedad de Paget. A propósito de un caso

Paget's disease. About a case

Doença de Paget. Sobre um caso

Arlene Arias Aliaga. \*<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-0118-3369>

Juan Manuel Vargas Oliva.<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-5657-4976>

<sup>1</sup> Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Hospital General Universitario Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo. Granma, Cuba.

\* Autor para la correspondencia. Email: [arlenearias@infomed.sld.cu](mailto:arlenearias@infomed.sld.cu)

### RESUMEN

La enfermedad de Paget se define como una lesión neoplásica del epitelio escamoso de la piel de areola y/o pezón, que presenta unas células de citoplasma amplio y claro con nucléolos aumentados, núcleo atípico desplazado, y que están situadas en la epidermis a lo largo de la membrana basal, que la caracterizan y se conocen como células de Paget. Clínicamente se manifiesta como una lesión eccematosa o erosiva que no responde al tratamiento convencional. Se realiza la presentación de una paciente con esta enfermedad.

**Palabras clave:** Enfermedad de paget mamaria.

### ABSTRACT

Paget's disease is defined as a neoplastic lesion of the squamous epithelium of the areola and / or nipple skin, which has large and clear cytoplasm cells with enlarged nucleoli, displaced atypical nucleus, and that are located in the epidermis along of the

basement membrane, which characterize it and are known as Paget cells. Clinically it manifests as an eczematous or erosive lesion that does not respond to conventional treatment. The presentation of a patient with this disease is made.

**Keywords:** Mammary paget's disease.

## **RESUMO**

A doença de Paget é definida como uma lesão neoplásica do epitélio escamoso da aréola e / ou pele do mamilo, que possui células grandes e claras de citoplasma com nucléolos aumentados, núcleo atípico deslocado e localizadas na epiderme ao longo da membrana basal, que a caracteriza e é conhecida como células de Paget. Clinicamente, manifesta-se como uma lesão eczematosa ou erosiva que não responde ao tratamento convencional. A apresentação de um paciente com esta doença é feita.

**Palavras chave:** Doença de paget mamária.

Recibido: 6/12/2019

Aprobado: 19/12/2019

## **Introducción**

En 1840 Velpeau y en 1854 Nelaton hicieron las primeras descripciones parciales del proceso. En 1874 Sir James Paget publica en StBartholomew's Hospital Reports la asociación en 15 pacientes de una lesión del complejo areola-pezón a un carcinoma de mama sub-yacente<sup>1</sup>. Esta entidad se conoce desde entonces por el epónimo de enfermedad de Paget del pezón (EPP).<sup>(1)</sup>

Más del 87% de pacientes con Enfermedad de Paget tienen un carcinoma de mama subyacente, invasivo o in situ. En al menos un 30% de los casos la lesión intramamaria no se encuentra en la región retroareolar.<sup>(1,2)</sup>

La enfermedad de Paget se define como una lesión neoplásica del epitelio escamoso de la piel de areola y/o pezón, que presenta unas células de citoplasma amplio y claro

con nucleolos aumentados, núcleo atípico desplazado, y que están situadas en la epidermis a lo largo de la membrana basal, que la caracterizan y se conocen como células de Paget. Clínicamente se manifiesta como una lesión eczematososa o erosiva que no responde al tratamiento convencional. <sup>(2,3)</sup> El tratamiento de la Enfermedad de Paget limitada al Complejo Areola Pezón puede ser una exéresis completa del Complejo Areola Pezón con margen suficiente de tejido sano, seguida de radioterapia sobre la mama, sin menoscabar la posibilidad de mastectomía simple. <sup>(3)</sup>

El tratamiento de la Enfermedad de Paget asociada a carcinoma intraductal intramamario dependerá de la localización de la lesión en la mama, siendo aceptable el tratamiento conservador siempre y cuando incluya la exéresis del Complejo Areola Pezón, o bien la mastectomía. Las indicaciones de biopsia selectiva de ganglio centinela (BSGC) serán las mismas establecidas para el carcinoma intraductal no asociado a EPP. <sup>(3-5)</sup> La radioterapia es recomendable en caso de tratamiento conservador. <sup>(5)</sup>

El tratamiento de la EPP asociada a carcinoma infiltrante será el indicado para el tumor infiltrante añadiéndole la exéresis completa del CAP, si es posible hacerlo conservando el seno se podrá realizar un tratamiento conservador sin menoscabo del pronóstico y en caso contrario se procederá a mastectomía. <sup>(5,6)</sup>

### **Presentación de caso**

Paciente femenina de 57 años de edad, raza negra, procedencia rural con antecedentes de retraso mental. Acude a consulta acompañada de sus familiares porque refiere hace aproximadamente 1 año se notó, descamación del pezón con prurito intenso, que inicialmente era a nivel de la punta del pezón para lo cual cumplió varios tratamientos con antimicóticos sin mejoría, luego la lesión fue aumentando con el paso de los días y los meses hasta amputar el complejo areola pezón, pero además el familiar noto que a nivel del cuadrante superior externo de la misma mama existe aumento de volumen, por lo que acude a consulta de Oncomastología. Al interrogatorio muestra poco cooperativa por el antecedente de retraso mental, lo

que dificulta explorara factores de riesgos, aporta datos la hermana que vive con la paciente se realiza examen físico que muestra mama izquierda, con destrucción del complejo areola, pezón con eritema, descamación de bordes irregulares de aproximadamente 5 cm de diámetros, no dolorosa a la palpación además de lesión nodular de 2 por 2 cm de bordes irregulares, pétrea, móvil no fija a planos profundos, con adenopatías que impresionan inflamatorias (ver figura 1 y figura 2).



**Fig. 1.** Mama Izquierda. Complejo Areola Pezón Amputado por la enfermedad de Paget.



**Fig. 2.** Mama Derecha Normal y Mama Izquierda con enfermedad de Paget.

## Discusión

Suele aparecer en pacientes mayores de 50 años, con edades medias de aparición de 62 años en mujeres y 69 en varones. En casos excepcionales puede observarse en pacientes jóvenes. La Enfermedad de Paget es una entidad infrecuente tanto en varones como en mujeres, La enfermedad de Paget representa el 1% o menos de las neoplasias malignas de la mama.<sup>(3)</sup>

Se caracteriza clínicamente por eritema e irritación del pezón con prurito asociado, y es capaz de progresar a descamación y ulceración. El trastorno puede extenderse centrífugamente, desde el pezón hacia la aréola y la piel mamaria circundante. El diagnóstico diferencial de la piel descamada y el eritema del complejo pezón-aréola comprenden eccema, dermatitis por contacto, dermatitis pos radioterapia y enfermedad de Paget. Debe realizarse una biopsia de la piel del pezón; una pieza que contenga las células de Paget asegura el diagnóstico.<sup>(3)</sup>

En la anatomía patológica, la célula de Paget es una célula grande de tinción pálida con núcleo oval o redondeado y grandes nucléolos, situada entre los queratinocitos normales de la epidermis del pezón.<sup>(4,5)</sup>

Las células de Paget se extienden a los senos galactóforos bajo el pezón y hacia arriba hasta invadir la epidermis por encima del pezón. Las células de Paget no invaden a través de la membrana basal dérmica, y por tanto se clasifican como un carcinoma in situ.<sup>(4)</sup>

Más del 95% de pacientes con enfermedad de Paget tiene un carcinoma de mama subyacente. La enfermedad de Paget puede acompañarse de una masa palpable en una proporción inmediata-mente superior al 50%. Se identificará un cáncer de mama invasivo en pacientes con una masa palpable y enfermedad de Paget en más del 90% de pacientes, que representa menos del 2% del total de cánceres de mama.<sup>(6)</sup>

Ante la sospecha clínica de Enfermedad de Paget del Pezón, debe procederse a la exploración completa de mama y axila mediante palpación y obtener, o bien una impronta de la secreción para citología, o bien una biopsia de piel de la zona afecta. Si en las muestras obtenidas se identifican células de Paget, bien por medios

convencionales, bien por inmunohistoquímica (IHQ) se puede establecer el diagnóstico de Enfermedad de Paget del Pezón. <sup>(6-8)</sup>

Esto obliga a realizar un completo estudio locorregional por imagen con mamografía, ecografía y RM con contraste para verificar si existe enfermedad mamaria subyacente, siendo ésta última obligatoria si se plantea tratamiento conservador. Puede realizarse también escintimamografía con MIBI. Se realizará BAG de cualquier lesión intramamaria sospechosa y ecografía axilar con PAAF de cualquier adenopatía sospechosa. Estos tumores suelen sobre-expresar la oncoproteína HER-2/neu. <sup>(1,8,9)</sup>

Cuándo no se demuestra enfermedad más allá del complejo areola-pezón (CAP) se considerará una EPP, Tis Paget (aproximadamente 13% EPP), en caso de existir además una lesión Intraductalintramamaria será carcinoma Intraductal, intramamario asociado a EPP, y en caso de que la lesión mamaria sea infiltrante será carcinoma infiltrante asociado a EPP (en estos casos el porcentaje de tumores de alto grado, el tamaño tumoral y la negatividad a receptores hormonales es significativamente mayor que en la globalidad de pacientes con carcinoma ductal infiltrante, a pesar de ello la supervivencia a los 15 años es del 61%, pues el pronóstico viene únicamente determinado por las características del componente infiltrante, sin modificarse por estar asociado a Enfermedad de Paget del Pezón. <sup>(10)</sup>

Como mayoría de los carcinomas infiltrantes asociados sobre-expresan el HER2, se pueden beneficiar de quimioterapia asociada a bioterapia anti HER2(Tras-tuzumab). <sup>(1)</sup>

Las indicaciones de Biopsias por congelación del ganglio centinela son las mismas que en el carcinoma infiltrante no asociado a Enfermedad de Paget. La radioterapia se aplicará siguiendo los criterios habituales para tumores infiltrantes. <sup>(11-14)</sup>

## **Conclusiones**

En resumen, ante la posibilidad poco común pero siempre posible de encontrarnos con la enfermedad de Paget del Pezón, podemos llegar a la conclusión que el tratamiento exitoso depende del diagnóstico precoz.

Se requiere un conocimiento extenso acerca de las afecciones de la mama, sobre todo de aquellas afecciones dermatológicas que pudieran confundirse con la enfermedad de Paget del pezón así como un alto índice de sospecha de la lesión, ejecución de un examen clínico, radiológico e imagenológico adecuado.

### Referencias Bibliográficas

1. Hunt K, Newman LA, Copeland EM, Bland KI. Mama. En: Schwartz. Principios de Cirugía. 9.ed. México: McGrawHill; 2010. p. 446-50.
2. Matamoros LJ. Enfermedad de paget de la mama, sin carcinoma ductal asociado: Reporte de caso y revisión de literatura. Rev Colombiana Obstet Ginecol 2019; 70(1): 58-67.
3. Santaballa Bertrán A. Cáncer de mama. Sociedad Española de Oncología Médica. [Internet]. 2017 [citado 20/10/2019]. Disponible en: <https://seom.org/info-sobre-el-cancer/cancer-de-mama>
4. Enfermedad de Paget mamaria. Mayo Clinic. [Internet]. 2019 [citado 8/9/2019]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/pagets-disease-of-the-breast/symptoms-causes/syc-20351079>
5. Aguilera Martínez V, Ávila Contreras MA, Pérez Santana ME, Bautista Piña V. Enfermedad de Paget mamaria: Reporte de un caso clínico. Ginecol Obstet Mex 2019; 87(1): 60-6.
6. Hasbún Acuña P, Vial Letelier V, Correa Gutiérrez H, Lechuga Ramírez M, Pérez Rivera M, Muñoz Leyva D, et al. Metástasis cutáneas de cáncer de mama: revisión de la literatura Breast cancer cutaneous metastasis. Rev Chilena Cir 2017; 69(1): 84-8.
7. Torres Aja L. Enfermedad de Paget de la mama. A propósito de un caso. Revista Finlay 2015; 5(1): 63-66.
8. Bas Pereda A, Rodríguez Feliz T, Arias Rodríguez LC. Enfermedad de Paget de la mama. Rev Electrónica Zoilo Marinello Vidaurreta [Internet]. 2014 [citado 5/8/2019]; 39(7). Disponible en: <http://revzoilomarinellosld.sld.cu/index.php/zmv/article/view/172/311>

9. Lucas Cortés MJ. Estrés y acontecimientos vitales en mujeres con cáncer de mama. [Tesis]. Alicante, España: Universidad Miguel Hernández. Departamento de Psicología y Salud; 2017. [citado 5/8/2019]. Disponible en: <http://dspace.umh.es/bitstream/11000/4455/1/Tesis%20Lucas%20Cort%C3%A9s%2c%20Mar%20ADa%20Jos%C3%A9.pdf>
10. Kollmorgen DR, Varanasi JS, Edge SB, Carson WE. Paget's disease of the breast: 33-year experience. J Am Coll Surg 1998; 187(2): 171-7.
11. Acea-Nebril B, Cereijo-Garea C, García-Novoa A, Varela-Lamas C, Builes-Ramírez S, Bouzón-Alejandro A. The role of oncoplastic breast reduction in the conservative management of breast cancer: Complication, survival, and quality of life. J Surg Oncol. 2017; 115(6): 679-86.
12. 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(7): 1448-58.
13. Colectivo de autores. Consenso Mexicano sobre diagnóstico y tratamiento del cáncer mamario. [Internet]. México: Masson Doyma, S.A.; 2017. [citado 5/8/2019]. Disponible en: <http://juntoscontraelcancer.mx/jcc/wp-content/uploads/2017/06/152-GPC-Interinstitucional-CancerMama-Consenso-MexicanosobreDiagnosticoTratamiento2017.pdf>
14. Hunt KK, Green MC, Buchholz TA. Enfermedades de la mama. En: Colectivo de autores. Sabiston. Tratado de Cirugía Fundamentos biológicos de la práctica quirúrgica moderna. 19.ed. México: Elsevier; 2013. p. 86-69.

#### **Conflicto de intereses**

Los autores no declaran conflictos de intereses.

#### **Contribución de Autoría**

Arlene Arias Aliaga, como autor principal originó la idea del tema sobre Enfermedad de Paget. A propósito de un caso. Realizó el diseño de la investigación y en la redacción y corrección del estudio.

Juan Manuel Vargas Oliva, participó en el diseño de la investigación, búsqueda de bibliografía actualizada, recogida y procesamiento de la información del artículo, contribuyó en la parte estadística de la investigación.

Yo, Arlene Arias Aliaga, declaro la veracidad del contenido del artículo: Enfermedad de Paget. A propósito de un caso.