

PRESENTACIÓN DE CASO

Enfermedad de Paget de la mama

Breast Paget's disease

Dr. Alexander Bas Pereda*, Dra. Tereza Rodríguez Feliz**, Dr. Luis Carlos Arias Rodríguez***

*Especialista de Primer Grado en Oncología. Profesor Instructor. Hospital General Docente "Dr. Ernesto Guevara de la Serna". Las Tunas, Cuba. **Especialista de Segundo Grado en Medicina General Integral. Especialista de Primer Grado en Imagenología. Máster en Longevidad Satisfactoria. Profesora Asistente. Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas. Las Tunas, Cuba. ***Especialista de Primer Grado en MGI. Máster en Longevidad Satisfactoria. Profesor Instructor. Policlínico "Dr. Manuel Piti Fajardo". Las Tunas, Cuba. **Correspondencia a:** Dra. Tereza Rodríguez Feliz, correo electrónico: anlly@ltu.sld.cu

RESUMEN

La enfermedad de Paget es una neoplasia poco frecuente de la mama. El síntoma capital lo constituye el prurito en el pezón y los signos clínicos están compuestos por enrojecimiento y erosión superficial que cubren el pezón y la areola. Se presenta el único caso de enfermedad del pezón de Paget diagnosticado en la provincia Las Tunas en 2013, en una paciente femenina de 86 años de edad. Se hicieron estudios imagenológicos y citológicos que resultaron positivos a esta enfermedad. Se realizó tratamiento quirúrgico que consistió en mastectomía total, con vaciamiento axilar. En estos momentos la paciente se encuentra recuperada de la cirugía y con seguimiento en consulta de oncología.

Palabras clave: ENFERMEDAD DE PAGET MAMARIA; CÁNCER DE MAMAS.

Descriptor: ENFERMEDAD DE PAGET MAMARIA; NEOPLASIAS DE LA MAMA.

SUMMARY

Paget's disease is an uncommon breast neoplasia. The main symptom is nipple pruritus and the clinical signs are flare and superficial abrasion that cover the nipple and areola. The only case of breast Paget's disease treated in Las Tunas province appears in a 86 years old female patient. The CT and cytological scans showed positive results for such disease. A surgical treatment consisting of radical mastectomy with axillary draining was carried out. The patient is now recovered and under the oncologist's follow-up.

Key words: BREAST PAGET'S DISEASE; BREAST CANCER

Descriptors: PAGET'S DISEASE, MAMMARY; BREAST NEOPLASMS.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget del pezón es un raro tipo de cáncer, que se forma dentro o alrededor del pezón. Fue descrita por primera vez en 1856, esta condición es nombrada en honor a Sir. James Paget, un cirujano inglés, que la describió con exactitud inicialmente en 1874 y la relacionó con el cáncer de mama. Representa menos del 5% de todos los tipos de cáncer de seno. Es uno de los cánceres de mama más visibles, evoluciona con mucha lentitud y su diagnóstico es generalmente tardío, por lo que existe un retraso en su tratamiento. (1, 2)

Las características histológicas de estas células es que son grandes, ricas en mucina, con citoplasma claro, grandes vacuolas, núcleo atípico, grande e hiper cromático. (3)

Se caracteriza por una fase de molestia subjetiva inicial, pequeña erosión, y puede existir una serosidad transparente o hemorrágica que mancha la ropa. Las personas que tienen la Enfermedad de Paget del pezón con frecuencia tienen también cáncer en otra parte del seno, usualmente en los conductos del seno. No se conocen las causas de esta enfermedad pero existen dos teorías:

1. Las células cancerosas se desprenden de un tumor en el seno y se desplazan al pezón a través de los conductos lácteos.
2. Las células de la piel del pezón se vuelven cancerosas sin previo aviso.

Esta enfermedad con frecuencia se confunde con el eczema, que es mucho más común. El eczema es un salpullido con picazón y enrojecimiento de la piel que



no es cáncer. La forma eczematosa recuerda una dermatitis benigna del pezón y no siempre está asociada con una masa, resultando frecuente que sea tratada como una lesión benigna a base de pomadas. Estas dos entidades pueden ser parecidas, sin embargo, la enfermedad de Paget afecta un solo pezón y no desaparece al usarse los tratamientos habituales. (3, 4)

Cuadro clínico

El primer síntoma es usualmente una irritación de tipo eczema, que por lo general solo afecta un pezón. En la inspección puede apreciarse un pezón liso o enrojecido con exudación serosa o vesículas con costras o escamas, al desprenderlas produce un derrame sanguinolento, signo que hace sospechar una enfermedad de Paget. La piel del pezón y la areola puede estar roja o inflamada. Algunas mujeres presentan comezón, ardor o sensación de quemadura. Puede gotear un flujo líquido del área compuesta de células anormales. El pezón se puede voltear al interior (aparece invertido). Puede o no haber una tumoración en el seno, puede existir enrojecimiento, secreción o costra y una llaga que no sana. La palpación de la mama puede ser normal o puede palparse un tumor subyacente, frecuentemente un adenocarcinoma ductal, situado a nivel retroareolar o a mayor distancia. Puede presentar localizaciones extramamarias en escroto, región axilar, perianal, bronco pulmonar, uretral, vulvar, ósea esofágica y en los párpados. (5, 6)

Se deben realizar estudios de imágenes, como la mamografía, que aunque no siempre son positivos, deben realizarse en todos los casos en que se sospeche la enfermedad, a fin de registrar si existe un tumor subyacente. (7)

El diagnóstico se realiza a través de un citología por impronta, cuyo análisis demuestra una sustancia sucia con componente inflamatorio, detritus

abundante y células de Paget, que caracterizan a la lesión. Estas son células grandes, ricas en mucina, con citoplasma claro, grandes vacuolas, núcleo atípico, grande e hiper cromático. El diagnóstico definitivo lo suministra la biopsia de piel del pezón. (8)

La conducta depende del tipo y la extensión del cáncer. En los casos de Enfermedad de Paget de la mama y un tumor subyacente se tratara de acuerdo al TNM (tumor primario; ganglios regionales; metástasis a distancia) del tumor, que pudiera ser una mastectomía total, con vaciamiento axilar, seguido de radioterapia y hormonoterapia. (9)

Se presenta el único caso de enfermedad del pezón de Paget diagnosticado en la provincia en 2013.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 86 años de edad, con antecedentes de salud, que acude al consultorio médico de la familia refiriendo que desde hace algún tiempo, más o menos tres meses, viene notando enrojecimiento del pezón de la mama izquierda, acompañado de mucha picazón, para lo cual se aplicó triamcinolona y se puso compresas de hojas de guayaba, pero posteriormente observo, además, la aparición de pequeñas costras; y al no obtener mejoría decidió acudir al consultorio médico de la familia. Después de realizar un examen físico, el medico decidió remitirla a la consulta de filtro de patología mamaria, ubicada en su policlínico. De esta, fue reenviada a la Consulta Central, donde al examinarse se observa enrojecimiento y, además, la presencia de lesiones costrosas a nivel del pezón, con cierto grado de inversión del mismo. Se palpó una lesión nodular a nivel del cuadrante superior externo, de aproximadamente 2,5 x 2 cm de diámetro, además de adenopatías axilares bilaterales (**figura 1**).

FIGURA 1. Características clínicas del pezón



Se le indicó mamografía, que informó adenopatías axilares bilaterales, en las vistas medio laterales oblicuas, asimetría en tamaño y densidad mamaria, con patrón mamario que presentaba presencia de tejido fibroglandular hacia las zonas centrales. En la zona retroareolar de la mama no se definieron microcalcificaciones de aspecto patológico, observándose lesión de aspecto nodular de bordes no bien definidos, densidad intermedia, localizada en el hemisferio superior de la mama izquierda, que medía 2,5 cm x 2 cm, aproximadamente; en las vistas craneocaudales se localizaba en el cuadrante externo (**figura 2, 3, 4**).

FIGURA 2. Mamografía. Proyecciones axilares



FIGURA 3. Mamografía. Vistas mediolaterales oblicuas



En próxima consulta se le realizó CAAF (citología con aguja fina), obteniéndose como diagnóstico Enfermedad de Paget de la mama. Se tomó como conducta la realización de mastectomía total, con vaciamiento axilar. La biopsia por impronta confirmó

la presencia de una enfermedad de Paget del pezón y un adenocarcinoma mamario.

FIGURA 4. Mamografía. Vistas craneocaudales



DISCUSION

La enfermedad de Paget de la mama es una entidad poco frecuente, considerada un tipo raro de cáncer, que se forma dentro o alrededor del pezón. Puede presentarse tanto en hombres, como en mujeres, pero representa solo del 1 al 5% del total de cánceres mamarios que se reportan en mujeres pre o post menopaúsicas. Es una neoplasia que afecta fundamentalmente el sexo femenino, a razón de 99-1, coincidiendo con el caso reportado, y en las edades a partir de la quinta década de la vida, y en correspondencia con la variedad eczematosa que es la más común, acompañada con menor frecuencia, de un adenocarcinoma ductal subyacente. (1,2)

Suele ser una lesión unilateral que afecta al pezón solamente, acompañada con menor frecuencia de un adenocarcinoma ductal subyacente. Las lesiones iniciales son muy inespecíficas, pero con la evolución, el pezón puede presentar erosión superficial y aparece la situación clínica descrita por Paget de "dermatosis eczematiforme o psoriasiforme del pezón, que acompaña un carcinoma de la mama". Los síntomas clínicos son el prurito en el pezón, ardor o sensación de comezón. Comienza el proceso con una placa eritematosa-escamosa circunscrita en el pezón de bordes precisos, aunque algo sinuoso, que posteriormente avanza hacia la areola, incluso si se deja evolucionar alcanza la piel circundante de la mama. Si evoluciona durante meses o, incluso, años, aparece un enrojecimiento de la superficie del pezón, que es más liso de lo normal y que poco a poco se torna más rugoso, con engrosamiento de la epidermis para finalizar con erosión, a veces pigmentada o totalmente negra y, al final, con ulceraciones, quedando cubiertos el

pezón y la areola por una costra, que al desprenderse exuda. En este caso síntoma capital lo constituyó el prurito, acompañado de escozor y enrojecimiento del pezón. Se presentó, además, una lesión nodular, localizada en la misma mama en el cuadrante superior externo, correspondiéndose con lo descrito en la literatura, que refiere que en más del 60% de los casos puede acompañarse de una lesión nodular. (4)

Los estudios imagenológicos, dígame mamografía, no siempre resultan positivos, pero entre los hallazgos que pueden ser vistos se encuentran engrosamiento de la piel, retracción del pezón, micro calcificaciones sub-areolares y la presencia de una o varias lesiones nodulares. En este caso reveló la existencia de una

lesión nodular, localizada en la mama afectada, correspondiéndose con lo descrito en la literatura, que refiere que en más del 60% de los casos puede acompañarse de una lesión nodular. (8)

La conducta tomada fue la recomendada por los expertos, es decir, se realizó mastectomía total, con vaciamiento axilar. La cirugía conservadora de la mama puede aplicarse en los casos de Enfermedad de Paget sin tumor mamario subyacente, y la mastectomía radical es el tratamiento de elección en los casos con masas subyacentes palpables, como ocurrió en este caso estudio. (9)

Actualmente la paciente se encuentra recuperada y con seguimiento por consulta de oncología.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS:

1. Rodríguez A. Variedades especiales del cáncer mamario. La Habana: ECIMED; 2010. p.327-47.
2. Lage D, Volpini CA, Sasserón MG. Doença de Paget: a importância do especialista. An Bras Dermatol. 2010; 85(3): 365-9.
3. Albarrán JM, Tavares A, Saldivia F, Prince Enfermedad de Paget de la mama: reporte de 13 años. Rev Venez Oncol. 2010; 27(3): 194-200.
4. Sanguaza M. Mi experiencia en dermatología. Folia dermatol Perú. 2010; 21(3): 171-7.
5. Tanaka VD, Sanchez JA, Tórniz L. Mammary and extramammary Paget's disease; a study of 14 cases and the associated therapeutic difficulties. Clinics 2009; 64(6); 599-606.
6. Saavedra T, Arellano J, Orellano Y. Paget mamario gigante. Rev. Chil dermatol. 2008; 24(2): 166.
7. Sánchez Molinero JA, Ferrere JR. Enfermedad de Paget extramamaria. Semercen: revista española de medicina familiar 2011; 37(9): 504-7.
8. González JM, Gómez MM, López Z, Enfermedad de Paget: una forma especial de cáncer de mama. Rev. Médica electrón. 2004; 26(2): 1-15.
9. Jiménez AA, Rodríguez López-Calleja CA. Cirugía de la mama. In: Jiménez Cartazana AA. Manual de Técnicas quirúrgicas. La Habana ECIMED; 2008. p.237.