

❖ ENFERMEDAD DE PAGET DE LA MAMA

Índice

- 1) Introducción
- 2) Diagnóstico
- 3) Tratamiento
- 4) Bibliografía

1) Introducción

La enfermedad de Paget de la mama es una forma de presentación poco habitual de un carcinoma ductal de la mama que representa del 1 al 4% de los cánceres mamarios.(1-2) Esta caracterizada por la diseminación intraepidérmica de las “Células de Paget “ que son células grandes, de citoplasma pálido , núcleos pleomórficos e hipercromáticos y nucleolo prominente(3).

2) Diagnóstico

La forma de presentación es variada y comprende desde un cuadro totalmente asintomático con hallazgo de células de Paget en las piezas de mastectomía hasta lesiones típicas con prurito (que puede preceder en meses a la aparición del resto de los síntomas), eccema, descamación, ulceración y sangrado. Las lesiones comienzan en la superficie del pezón y se extienden al resto de la areola en forma secundaria (4). El diagnóstico diferencial debe ser hecho con otras afecciones dermatológicas de la mama, circunstancia que puede retrasar el diagnóstico definitivo de esta enfermedad

En el 80 al 90 % de los casos hay una asociación con carcinoma subyacente que puede ser Invasor o In Situ (DCIS) ya sea en continuidad o no con la lesión del pezón

El diagnóstico debe incluir completo examen físico, Historia clínica e Imágenes (mamografía y ecografía) La RMN puede ser de utilidad en caso de Paget confirmado sin lesión evidente con los métodos habituales.

La confirmación diagnóstica de la Enfermedad de Paget se obtiene mediante biopsia quirúrgica “en cuña” que incluye una porción de la sección afectada del pezón y conducto subyacente.

El diagnóstico de la lesión asociada debe ser hecho según algoritmo.

3) Tratamiento

Las opciones de tratamiento incluyen:

- Mastectomía con exploración axilar
- Cirugía conservadora : incluye la resección del complejo areola – pezón con la lesión subyacente con márgenes negativos .Se agrega RT en volumen mamario
De acuerdo a la Guia NCCN 2014 : No es necesario que la exéresis del complejo A-P y el carcinoma subyacente sea en continuidad o por la misma incisión (5)
- En casos de **Paget sin tumor demostrable** clínico o imagenológico, esta indicado la exéresis del complejo A-P con margen sano de tejido mamario + radioterapia

La exploración axilar no es necesaria en caso de Paget solo o asociado a DCIS, excepto que deba realizarse una mastectomía por la extensión del mismo

En caso de tumor infiltrante asociado, la exploración axilar debe realizarse de acuerdo al status clínico de la misma (Ganglio centinela o Vaciamiento Axilar)

En caso de cirugía conservadora debe completarse con tratamiento radiante aún en ausencia de tumor subyacente. El boost puede ser considerado en el sitio de resección del complejo AP u otro sitio ocupado por tumor, si fuera posible (5).

El tratamiento sistémico esta indicado en caso de tumor infiltrante, de acuerdo a sus características y puede considerarse Tamoxifeno en caso de DCIS con RE + o sin tumor subyacente como quimioprevención (5).

4) Bibliografía

- 1- Dixon AR;Gallea MH;Ellis IO; et al . Paget disease of the nipple. Br J Surg 1991;78:722-723
- 2- Ashikari R, Park K ; Huvos AJ, Urban JA . Paget disease of the breast. .Cancer 1970;26:680-685

- 3- Blijker N, Rutgers E . Breast conserving therapy for paget disease of the nipple . A prospective European Organization for Research and treatment of cancer Study of 61 patients. Cancer 2001; 91 (3) :472-7
- 4- Kollmorgen DR, Varanasi JS, Edge SB , Carson WE.Paget`s disease of the breast :a 33 year experience. J Am Coll Surg 1998 ; 187:171-7
- 5- NCCN version 1-2014.NCCN.org