

ENFERMEDAD DE PAGET DE LA MAMA

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. Se caracteriza por la diseminación intraepidérmica de las "Células de Paget" que son células grandes, de citoplasma pálido, núcleos pleomórficos e hipercromáticos y nucleolo prominente. Su pronóstico se basa principalmente en el estadio del componente invasor. En los últimos años el tratamiento conservador con radioterapia adyuvante comenzó a tener un rol protagonista, al igual que la biopsia del ganglio centinela. Respecto a la etapa diagnóstica, suelen utilizarse los estudios de imágenes tradicionales como ser la mamografía y la ecografía. Aún no está bien definida la utilidad de la resonancia magnética.

En cuanto a su clasificación TNM, cuando no se demuestra enfermedad más allá del complejo areola pezón, se considera pTis (entre 2 %-13 % de los casos), en caso de existir además una lesión intraductal será carcinoma ductal in situ y de existir lesión infiltrante se clasificará como carcinoma ductal infiltrante asociado a enfermedad de Paget

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 .

Aproximadamente un 50% de las pacientes con enfermedad de Paget presentan un tumor palpable. Del 50% restante que no presenta tumor evidente, la mayoría tampoco presenta hallazgos mamográficos. Cuando se analizan las piezas de mastectomía, se detecta un tumor maligno subyacente en el 96-100% de los casos. Aquellas pacientes con tumor palpable presentan en su gran mayoría (90-94%) un carcinoma invasor. Aquellas pacientes sin tumor palpable suelen corresponder a enfermedad no invasora, presentando exclusivamente carcinoma ductal in situ en el 66-86% de los casos.

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 examen físico completo, 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. Si hubiera lesión palpable se podría tomar biopsia *core* de la misma.

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

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 con la Guía NCCN 2014: No es necesario que la exéresis del complejo A-P y el carcinoma subyacente sea en continuidad o por la misma incisión

- En casos de Paget sin tumor demostrable clínico o imagenológico, está 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 de este

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 areola pezón u otro sitio ocupado por tumor, si fuera posible.

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

Bibliografía

Ashikari R, Park K, Huvos AJ et al. Paget disease of the breast
Cancer
1970; 26:680-685

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

Dixon AR, Gallea MH, Ellis IO; et al Paget disease of the nipple. Br J
Surg 1991;78:722-723

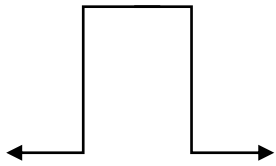
Kollmorgen DR, Varanasi JS, Edge SB et al. Paget`s disease of the
breast: a 33 year experience. J Am Coll Surg 1998; 187:171-7

NCCN version 1-2014.NCCN.org

Enfermedad de Paget

Ante sospecha clínica

- Examen clínico
- Mamografía
- Ecografía



Hallazgo positivo

Hallazgo negativo

Biopsia quirúrgica en cuña (piel, CAP), core biopsia

Biopsia quirúrgica de piel/CAP

Negativo
Seguimiento/
Rebiopsia

Paget + CDIS
Continuar
tratamiento
según guía
CDIS

Paget +
Carcinoma
invasor
Continuar
tratamiento
según
cáncer
invasor

Paget

Negativo
Seguimiento/
Rebiopsia

RMN para evaluar
lesión (opcional)

- Tumorectomía + resección del complejo areola pezón + Radioterapia