

**TITULO: Enfermedad de Paget bilateral de la mama, una presentación inusual. A propósito de un caso.**

**AUTORES: Dra. C Lidia Torres Aja <sup>I</sup>**

**Dr. José Alberto Puerto Lorenzo <sup>II</sup>**

**MSc Lic Neylin Caballero Aja <sup>III</sup>**

<sup>I</sup>Dra. en Ciencias Médicas, Máster en Educación Médica, Máster en Atención Integral a la Mujer. Especialista de segundo grado en Cirugía General. Profesora Titular. Investigadora Titular. Hospital Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos. Email: [lijiata@jagua.cfg.sld.cu](mailto:lijiata@jagua.cfg.sld.cu)

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8335-5437>

<sup>II</sup> Especialista de segundo grado en Cirugía General y primer grado en M.G.I. Profesor Asistente. Investigador Agregado.

Email: [jose.puerto@gal.sld.cu](mailto:jose.puerto@gal.sld.cu)

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1686-1844>

<sup>III</sup> Máster en Psicología de la Salud. Especialista de primer grado en Enfermería Comunitaria. Licenciada en Enfermería. Policlínico "Manuel Pity Fajardo".

Cruces. Email: [neylinca720906@minsap.cfg.sld.cu](mailto:neylinca720906@minsap.cfg.sld.cu)

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1922-7574>

.  
.  
Dra.C. Lidia Torres Aja

.Calle Heredia 1215. Cruces

.Teléfono 43-572310

.Email: [lijiata@jagua.cfg.sld](mailto:lijiata@jagua.cfg.sld).

## RESUMEN

**Fundamento:** la enfermedad de Paget de la mama se encuentra entre las llamadas formas especiales del cáncer de mama; siendo su incidencia de solo el 1 al 1,5% del total de los cánceres mamarios que se diagnostican. Fundamentalmente aparece en mujeres en la quinta o sexta década de la vida, siendo extremadamente rara en el varón y en forma bilateral.

**Objetivo:** presentar el caso de una paciente femenina de 32 años de edad, de procedencia urbana con una enfermedad de Paget bilateral de la mama

**.Presentacion del caso.** Paciente femenina de 32 años de edad, con antecedentes de salud anterior, que acude a consulta provincial de Mastología por presentar lesiones escamosas en el complejo areola pezón de ambas mamas, más acentuadas en la derecha, las cuales mediante biopsia son diagnosticadas como enfermedad mamaria de Paget bilateral

**Conclusiones:** la enfermedad de Paget de la mama es una enfermedad de rara aparición en todo el mundo, y en el caso que presentamos aparecen dos características pocos comunes de presentación de la misma: el tratarse de una paciente joven y la localización bilateral de la enfermedad; lo cual hace de más valor su publicación para conocimiento del personal médico dedicado a la atención de las afecciones de las mamas.

**Palabras claves:** enfermedad de Paget de la mama; carcinoma intraductal, neoplasias de mama

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget mamaria, es de rara aparición, siendo considerada por algunos autores como una forma especial de cáncer de mama y por otros como una extensión dérmica al complejo areola pezón de un carcinoma intraductal<sup>(1,2)</sup>

Fue Velpeau<sup>(3)</sup> en 1856 quien describe por primera vez su cuadro clínico, pero no fue hasta 1874 que se estableció su asociación con el cáncer de mama por el médico británico cirujano y fisiólogo Sir James Paget<sup>(4)</sup> el cual establece esta relación basado en un estudio de seguimiento que realizó de 15 pacientes que presentaban ulceraciones crónicas de las mamas, específicamente del complejo areola pezón, las cuales desarrollaron entre los 18 meses y los 2 años de evolución un cáncer mamario. El primer estudio histopatológico de esta enfermedad la realizó en 1881 el profesor Thin<sup>(3;4)</sup> Se presenta generalmente en mujeres mayores de 50 años y en forma unilateral<sup>(5)</sup> siendo extremadamente rara su aparición en los varones.<sup>(6, 7,8)</sup>

**Histogénesis patológica:** actualmente se plantean dos teorías para explicar la misma: la teoría epidermotropica que plantea que las células de Paget son originarias de un carcinoma intraductal que migran a través de los conductos galactóforos hasta la epidermis subareolar y la teoría de la transformación in situ que plantea que la enfermedad de Paget se produce por una transformación de los queratinocitos epidérmicos de la región, independientemente de la presencia o no de un carcinoma mamario<sup>(9;10)</sup>

**Cuadro clínico:** el dolor , prurito y ardor aparecen desde los inicios de la enfermedad , seguida de la aparición de una placa descamativa, eritematosa que puede acompañarse de exudación serosa o sanguinolenta.<sup>(11,12)</sup>

**Formas clínicas de presentación:** presenta dos eczematosa y ulcerativa.

**Diagnostico positivo:**<sup>(13)</sup> se hace por la biopsia de la lesión con la demostración de la presencia de las llamadas células de Paget, las cuales se caracterizan por ser redondas u ovaladas, así como de gran tamaño, con un protoplasma grueso y un citoplasma claro que presenta núcleos grandes y nucléolos con mitosis abundante y las cuales son fuertemente inmunoreactivas a la citoqueratina. El diagnostico diferencial debe realizarse con enfermedades benignas como eccema, radiodermatitis, adenoma del pezón

y enfermedades malignas como la enfermedad de Bowen, el carcinoma basocelular y el melanoma extensivo superficial.<sup>(14-)</sup>

Debe sospecharse su presencia ante las dermatosis crónicas del pezón o areola rebeldes a los tratamientos habituales.

**Tratamiento:** este depende en primera instancia de la presencia o no de un tumor subyacente y en caso de este existir la etapa clínica en que se encuentre el mismo. En décadas anteriores no estaba aceptada la cirugía conservadora en lesiones localizadas en la región mamaria central; en los momentos actuales se acepta esta cuando no existe tumor subyacente o cuando este se encuentra en etapas clínicas iniciales sin metastasis a ganglios axilares y siempre que se complete el tratamiento con una radio y quimioterapia post operatoria adecuada.<sup>(15,16)</sup>

**.Pronóstico:** depende del diagnostico temprano que se realice de la enfermedad, asi como de la presencia o no de tumor subyacente y la etapa clínica en que se encuentre el mismo en el caso de encontrarse.<sup>(16)</sup>

## PRESENTACION DEL CASO

Se presenta el caso de una paciente femenina de 32 años de edad, piel blanca y procedencia urbana, con antecedentes de buena salud anterior, que refiere que desde hace cerca de un año viene presentando unas lesiones “ como escamitas” en ambas mamas acompañadas de mucho ardor y prurito; por lo cual ha acudido en varias ocasiones al policlínico de su área de salud donde le han recetado distintos medicamentos tópicos, con los cuales no ha mejorado su cuadro, sino que nota que ha empeorado con el tiempo. Nos refiere que las lesiones comenzaron en la mama derecha y luego aparecieron también en la izquierda. Al examen físico se constata una placa escamosa con discreto exudado seroso que ocupa todo el complejo areola pezón de la mama derecha y una lesión similar pero que solo abarca el pezón y un pequeño fragmento de la areola en la mama izquierda. No se detectan adenopatías axilares ni supraclaviculares. Se le realiza radiografía de tórax, así como ultrasonido abdominal los cuales muestran resultados normales, al igual que los análisis de termoquímica. El ultrasonido mamario así como la mamografía no muestran presencia de tumor en ninguna de las dos mamas. Se le realiza biopsia de ambas regiones areolares, las cuales informan la presencia de una enfermedad de Paget bilateral sin tumor subyacente. La paciente fue discutida en consulta multidisciplinaria de Mastología, donde se decide realizarse cirugía conservadora en ambas mamas, con poliquimioterapia y Radioterapia post operatoria como complemento del tratamiento quirúrgico . Es este el primer caso de enfermedad de Paget bilateral y en una persona joven diagnosticado en nuestro centro, por lo que lo consideramos de interés para el personal dedicado al estudio de las enfermedades de las mamas.

## DISCUSION DEL CASO

La enfermedad de Paget de la mama, se cuenta para algunos autores entre las formas especiales de presentación del cáncer de mama y para otros es considerada solo una extensión a la piel del complejo areola pezón de un carcinoma mamario subyacente. Su incidencia es baja a nivel mundial, continental y nacional, refiriéndose que representa solo el 0,5 al 1% del total de cánceres de mama diagnosticado. En un estudio de los cánceres de mama diagnosticados en la provincia de Cienfuegos durante 37 años, pudo corroborarse que solamente el 1,08% correspondieron a enfermedad de Paget<sup>(5)</sup> Fundamentalmente aparece en las mujeres mayores de 50 años, lo que corroboran todos los trabajos que hemos revisado<sup>(1, 2, 12,13)</sup>, así como las investigaciones realizadas en nuestro centro en distintos periodos<sup>(5,11)</sup> Desde el año 1980 en que iniciamos nuestros estudios sobre el cáncer de mama en la provincia de Cienfuegos, solamente se ha diagnosticado una enfermedad de Paget mamaria en un hombre<sup>(8)</sup>, resultado este que coincide con los trabajos nacionales e internacionales revisados<sup>(1,2, 6,7)</sup>

En cuanto a la forma clínica en los estudios anteriores que hemos realizado predominaba la forma ulcerativa y la presencia de tumor subyacente<sup>(5, 8,11)</sup>; sin embargo en el caso que hoy presentamos la enfermedad se presenta en forma eczematosa y sin tumor subyacente.

Como característica a destacar en el caso que presentamos se encuentra la edad de la paciente, primera que detectamos en la tercera década de la vida , así como ser bilateral, condición esta última que no habíamos diagnosticado en nuestra provincia y de la cual tampoco hemos podido encontrar ningún otro caso publicado en Cuba.

**Conflicto de intereses:** los autores declaran la no existencia de conflicto de intereses relacionados con el estudio

### **Contribución de los autores:**

Idea conceptual: Lidia Torres Aja.

Revisión de la literatura: José Alberto Puerto, Neylin Caballero, Lidia Torres

Escritura del artículo: Lidia Torres Aja.

Revisión crítica: José Alberto Puerto Lorenzo. Neylin Caballero

**Financiación:** Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguia  
Lima..Cienfuegos

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.

- 1-Arias Aliaga A; Vargas Oliva J.M. Enfermedad de Pagert, a propósito de un casos. Multimed. Revista Médica. Granma. 2020; 24(1).
- 2-Aguilera Martinez V; Avila Contreras M de A; Pérez Santana M.E; Bautista Piña V. Enfermedad de Paget mamaria. Reporte de un caso clínico. Ginecol Obstet. México. 2019; 87(1):60-66.
- 3- Velpeau, A. A treatise on the diseases of the breast and mammary region. London: Sydenham Society, 1856. 608 pp
- 4-Paget J. On disease of the mammary areola preceding cancer of the mammary gland. St Barts Hospital Rep. 1874 [visitado 2021 mayo 8]; 10:87. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.3322/canjclin.21.5.303>
- 5-Torres Aja L; Puerto Lorenzo J.A; Guerra Pérez E; Caballero Aja N. Caracterización clínico epidemiología de la enfermedad de Paget de la mama. Estudio de 37 años. **Medisur** [revista en Internet]. 2017; 15(2):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/3217>
- 6- Yerushalmi R, Sulkes A. Paget`s disease and male breast cancer. Isr Med Assoc J. 2015; 17(6): 396.
- 7-Adams SJ, Kanthan R. Paget`s disease of the male breast in the 21st century: A systematic review. Breast. 2016; 29:14-23. <https://doi.org/10.1016/j.breast.2016.06.015>
- 8-Torres Aja L. Enfermedad de Paget de la mama en hombre, presentación de un caso. Rev. Finlay [revista en internet] 2014. [Citado 10 mayo de 2021]; 4(1) : [ aprox 3 p ] .Disponible en : <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/249>
- 9-Gaurav A, et al. Practical consensus recommendation for Paget´s disease in breast cancer. South Asian J Cancer 2018; 7:83-6. DOI: 10.4103/sajc.sajc 10.4103/sajc.sajc\_107\_18
- 10- 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.

- 11--Torres Aja L. Enfermedad de Paget de la mama. A propósito de un caso. Revista Finlay. [Revista en Internet].2015 [citado 10 de mayo de 2021 ]; 5(1): 63-66. . Disponible en: <http://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/351>
- 12- Dávila-Zablah Y.J; Garza-Montemayor M. L. Enfermedad de Paget, una forma especial de cáncer mamario: hallazgos clínicos, de imagen y patológicos. Revisión de seis casos Anales de Radiología México. 2018; 17:216-25
- .13-Vásquez M, Fassi MV, Garay I, Ruiz Lascano A y Kurpis, M. Enfermedad de Paget mamaria: Presentacion de dos casos. Revista argentina de dermatología, 2016; 97(1): 62-70.
- 14-Ogata H, Mitsuzuka Y, Honma N, Yoshida M, Sumazaki M, Saito F, et al. Sonographic visualization of nipple blood flow can help differentiate Paget disease from benign eczematous nipple lesions. PLoS One. 2018;13:e0197156.
- 15- Santaballa Bertrán A. Cáncer de mama. Sociedad Española de Oncología Médica. [Internet]. 2017 [citado 10/15/2021]. Disponible en: <https://seom.org/info-sobre-el-cancer/cancer-de-mama>
- 16-Wong SM, Freedman RA, Sagara Y, Stamell EF, Desantis SD, Barry WT, et al. The effect of paget disease on axillary lymph node metastases and survival in invasive ductal carcinoma. Cancer. 2015;121:4333-40.
- .
- .

TESTIMONIO GRÁFICO

FOTO 1



Lesiones eritematosas en complejo areola pezón de mama derecha.

Foto 2



Se observa lesiones dérmicas en todo el complejo areola pezón derecho y lesiones comenzantes en el areola izquierda