

ENFERMEDAD DE PAGET

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget de la mama fue descrita por Sir James Paget en 1874, es una forma especial de cáncer que se manifiesta por la aparición en el pezón de una lesión unilateral de tipo eczematosa, erosiva o ulcerativa; que se asocia con un CDI o CDIS subyacente de un 82 %-94 % de los casos ⁽¹⁻⁵⁾.

El diagnóstico oportuno de la enfermedad de Paget requiere del buen criterio clínico del médico que observa una alteración del complejo areola-pezón (CAP). El diagnóstico clínico diferencial se plantea con las siguientes entidades: dermatitis eczematosa del pezón, psoriasis, hiperqueratosis del pezón, impétigo, carcinoma epidermoide incipiente, enfermedad de Bowen; el adenoma del pezón y los papilomas pueden ulcerarse y confundirse con una enfermedad de Paget. La biopsia cutánea despeja cualquier duda ⁽⁶⁻⁸⁾.

El diagnóstico definitivo lo suministra la biopsia de la piel del pezón la cual debe ser tomada en forma de cuña de espesor completo e incluyendo piel sana.

La enfermedad de Paget del pezón es un carcinoma ductal *in situ* en sus inicios, por lo tanto según el *AJCC*, siempre y cuando no esté asociada a tumor infiltrante se categoriza como Tis, especificando entre paréntesis la forma especial de presentación “Tis (Paget)”, es decir,

cuando no se demuestra enfermedad más allá del CAP (2 %-13 %); en caso de existir además una lesión intraductal será carcinoma ductal *in situ* (36,2 %) y de existir lesión infiltrante (56,7 %) se clasificará como carcinoma ductal infiltrante asociado a enfermedad de Paget (se categorizará de acuerdo al tamaño del componente infiltrante del tumor) ⁽⁹⁻¹²⁾.

CONDUCTA EN LA ENFERMEDAD DE PAGET SIN LESIÓN PALPABLE (SLP)

En la EP que no está asociada a cáncer mamario subyacente (examen clínico e imagenológica negativo para lesión de mama) se recomienda:

1. Cirugía conservadora de la mama que incluye extirpación del CAP también conocida como mastectomía parcial oncológica (MPO) con resección del CAP o lumpectomía central que incluya CAP o resección del CAP con cono glandular subyacente; reiterando que las pacientes deben cumplir con los criterios de CC y recibir radioterapia total a la mama.
2. Mastectomía total con o sin reconstrucción de la mama + GC, si no se cumple con los criterios para CC.
A considerar:
 - a. En pacientes con resecciones centrales sin diagnóstico de cáncer invasivo, el GC puede omitirse, especialmente después de una RM

sin evidencia imagenológica de cáncer, sin embargo, deberá individualizarse cada caso.

- b. La linfadenectomía selectiva de GC debe realizarse con los mismos criterios establecidos que para cáncer infiltrante de la mama: cuando la mastectomía total este indicada o con diagnóstico de cáncer infiltrante, reiterando que los pacientes deben tener axila negativa, es decir, sin evidencia de metástasis.

Vale recordar que esta información se refiere a la EP SLP.

CONSIDERACIONES ESPECIALES – RADIOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD DE PAGET

La imagenología se ha convertido en el principal medio de estudio de la EP ⁽¹³⁾, siendo cada técnica con un objetivo especial o definido, como se menciona a continuación:

La mamografía bilateral es importante para detectar engrosamiento de piel, pezón y areola; retracción del pezón, microcalcificaciones de sospecha, distorsión de la arquitectura, o un aumento de densidad sospechoso de malignidad. La sensibilidad de la mamografía en la detección de malignidad parece ser significativamente mayor en la presencia de un tumor palpable (97 %), en comparación con enfermedad confinada al pezón en ausencia de tumor (50 %) ⁽¹⁴⁾.

El ultrasonido mamario es de suma utilidad para realizar biopsias dirigidas de lesiones en el parénquima mamario y retro-areolar, así como en la evaluación axilar, caracterización de nódulos y valoración de la mama densa ⁽¹⁵⁾.

La RM ha adquirido mayor relevancia al momento del diagnóstico, esta es capaz de diferenciar alteraciones del pezón, tumores confinados al tejido de retro-areolar, tumores que involucran el CAP, detección cáncer de mama oculto, multicentricidad y multifocalidad lo que influenciaría el tratamiento quirúrgico ⁽¹⁶⁾.

La recomendación es realizar mamografía digital bilateral/tomosíntesis diagnóstica y ultrasonido mamario de ser necesario ⁽¹³⁾. La resonancia magnética con gadolinio se recomienda en aquellas pacientes en las cuales no hay expresión mamográfica ni ultrasonográfica de enfermedad subyacente en la mama y sean candidatas a cirugía conservadora ^(6,17-19).

REFERENCIAS

1. Paget J. On disease of the mammary areola preceding cancer of the mammary gland. *St. Bart's Hosp Rep.* 1874;10:87-89.
2. Velpeau A. On disease of the mammary areola preceding cancer of the mammary region [translation by H. Mitchell]. London: Sydenham Society; 1856.
3. Yim JH, Wick MR, Philpott GW, Norton JA, Doherty GM. Underlying pathology in mammary Paget's disease. *Ann Surg Oncol.* 1997;4:287-292.
4. Kollmorgen DR, Varanasi JS, Edge SB, Carson WE 3rd. Paget's disease of the breast: A 33-year experience. *J Am Coll Surg.* 1998;187:171-177.
5. 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;107:1448-1458.
6. Pages R, Peña J. En: Arcia Romero F, Urdaneta Leandro S, Pérez Brett R, Ravelo Pagés R, editores. *Enfermedad de Paget en Patología Mamaria Consejo de Desarrollo Científico y Humanidades, Universidad Central de Venezuela.* 2020.p.855-867.
7. Casals-Felip R, Martín-Ezquerria G, Esgueva R, Corominas JM. Enfermedad de Paget mamaria. *Med Clin (Barc).* 2007;129:440.
8. Arenas R. *Dermatología: Atlas, diagnóstico y tratamiento.* Madrid: McGraw-Hill; 2004.
9. Giuliano AE, Edge SB, Hortobagyi GN. Eighth Edition of the AJCC Cancer Staging Manual: Breast Cancer. *Ann Surg Oncol.* 2018;25(7):1783-1785.
10. Giuliano AE, Connolly JL, Edge SB, Mittendorf EA, Rugo HS, Solin LJ, et al. Breast Cancer-Major changes in the American Joint Committee on Cancer eighth edition cancer staging manual. *CA Cancer J Clin.* 2017;67(4):290-303.

11. Sinn HP, Helmchen B, Wittekind CH. [TNM classification of breast cancer: Changes and comments on the 7th edition.]. *Pathologe*. 2010;31(5):361-366.
12. Wong S, Freedman R, Stamell E, Sagara Y, Brock J, Desantis S, et al. Modern Trends in the Surgical Management of Paget's Disease. *Ann Surg Oncol*. 2015;22:3308-3316.
13. NCCN Guidelines versión 8.2021. Paget Disease. Disponible en: URL: <https://www.cancer.org/content/dam/CRC/PDF/Public/8580.00.pdf>
14. Enfermedad de Paget del Pezón. Manual de práctica clínica de Senología, Sociedad Española de senología y patología mamaria 2012. Disponible en: URL: <http://sespm.es/archivos/MANUAL-SESPM-2012.pdf>
15. Friedman EP, Hall-Craggs MA, Mumtaz H, Schneidau A. Breast MR and the appearance of normal and abnormal nipple. *Clin Radiol*. 1997;52:854-861.
16. Mezi S, Scopinaro F, Marzullo A, Sallusti E, David V, Ierardi M, et al. ^{99m}Tc MIBI prone scintimammography in breast Paget's disease: A case report. *Oncol Rep*. 1999;6:45-48.
17. National Comprehensive Cancer Network (NCCN) Guidelines Version 2.2018 Breast cancer updates. Special situations: Paget's disease. Disponible en: URL: <http://www.nccn.org>.
18. Haddad N, Ollivier L, Tardivon A, Thibault F, El Khoury C, Neuschwander S. Usefulness of magnetic resonance imaging in Paget disease of the breast. *J Radiol*. 2007;88(4):579-584.
19. National Comprehensive Cancer Network (NCCN) Guidelines Version 4.2021 Breast cancer updates. Special situations: Paget's disease. Disponible en: URL: <http://www.nccn.org>.