

Enfermedad de Paget de la mama en un varón de 96 años

J.L. del Burgo Fernández^a, A. Ruiz Serrano^a, P. Martí de la Morena^b y A. Al-Lach Mohamed^b

^aTutor de MFyC. ^bResidente de MFyC. Centro de Salud de Porzuna. Porzuna. Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

Descripción por sir James Paget en 1874 como “una dermatitis eccematiforme o psoriasiforme del pezón que acompaña a un carcinoma mamario”¹, la enfermedad de Paget de la mama (EPM) constituye una forma poco común de cáncer, suponiendo según la bibliografía entre el 1,5 y el 5%¹⁻⁴ de todos los carcinomas mamarios. Dado que, del total de carcinomas mamarios, sólo un 1% ocurre en varones es fácil comprender lo poco común de este diagnóstico en varones, y es, por tanto, fácil su olvido al realizar el diagnóstico diferencial de masas o lesiones eccematosas del pezón en el varón.

CASO CLÍNICO

Varón de 96 años de edad, agricultor, casado, con antecedentes familiares oncológicos de 3 hermanas fallecidas de cáncer de mama. No ha sido fumador ni bebedor abusivo. Presenta como antecedentes personales de interés: episodio de déficit neurológico isquémico reversible (RIND) en 1992 y herpes zoster torácico en 1997. Está diagnosticado de hipertensión arterial sistólica, hipertrofia prostática benigna, hipertrigliceridemia, diabetes mellitus tipo 2, bloqueo auriculoventricular de primer grado con extrasístoles ventriculares grado I de Lown, hipoacusia leve y artritis en carpos.

La lesión objeto de consulta es detectada por su mujer una semana antes, aunque el paciente no refiere dolor ni escozor y sí una mínima secreción serohemática. A la exploración se aprecia el pezón de la mama izquierda eccematoso, agrietado y con placas costrosas de aproximadamente 1,5 cm en su diámetro mayor, de bordes bien definidos, que alcanzan la areola, así como sangrado leve espontáneo y una ulceración central poco excavada de 1 cm de diámetro (fig. 1).

Bajo la lesión se palpa una masa dura y dolorosa a la presión, de contornos regulares y con un diámetro mayor de 2 cm. No se encuentra a la palpación nódulos linfáticos patológicos en axila ni cadenas cervicales. Tampoco se aprecian lesiones eccematosas en otras zonas del organismo.



Figura 1.

mo, como región inguinal, perianal ni genitales, aunque sí presenta diversos hemangiomas en el tronco así como lesiones de queratosis seborreica y una lesión en dorso redondeada, prominente y nacarada de menos de 5 mm de diámetro. En el abdomen no se palpa hepato ni esplenomegalia.

Con el diagnóstico de sospecha de EPM se envía al Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de Ciudad Real donde, con el diagnóstico inicial de carcinoma de mama, se realiza biopsia. Dicha biopsia es informada por el servicio de anatomía patológica como “fragmento de piel con infiltración de dermis y epidermis por adenocarcinoma ductal infiltrante bien diferenciado de mama (enfermedad de Paget). Comentarios: los receptores de estrógenos muestran una tinción nuclear del 90% y los de progesterona del 10%. El resultado del estudio del *c-erbB-2* es negativo”. La lesión descrita en dorso resulta ser un carcinoma basocelular nodular.

Posteriormente el paciente es remitido al servicio de cirugía, donde se le practica mastectomía simple subcutánea (informe de la pieza quirúrgica: “carcinoma ductal infiltrante de mama, moderadamente diferenciado [G₂] que ulceró ampliamente la epidermis”), sin indicarse ninguna otra acción terapéutica (quimio o radioterapia).

DISCUSIÓN

El cáncer de mama en el varón supone una incidencia rara, propia de la edad avanzada y que, como se ha expues-

Correspondencia: Dr. J.L. del Burgo Fernández.
Centro de Salud de Porzuna.

Juan Dorado, 2. 13120 Porzuna. Ciudad Real.
Correo electrónico: jburgo@medynet.com

SEMERGEN: 2001; 27: 444-445.

to, rara vez corresponde a una EPM. Realizada una búsqueda bibliográfica a través del Índice Médico Español (IME) (Servicio de Búsqueda Bibliográfica de la Escuela Regional de Salud Pública de Talavera de la Reina, Toledo) y en MEDLINE con los descriptores "Mammary Paget's disease and male breast", hemos encontrando 165 referencias en los últimos 25 años, de las cuales 21 son comunicaciones de un caso, cinco de ellas son series de casos documentados en la bibliografía (19 casos en 1976⁵, 22 en 1977⁶, 27 en 1988⁷ y 32 en 1996⁸; la quinta serie hace referencia a 55 casos descritos en el Reino Unido hasta 1989⁹). De las tres series españolas¹⁻³, sólo una hace referencia a 3 varones entre 106 casos de EPM desde 1961 a 1990¹.

En la bibliografía revisada se encuentra que la EPM presenta en la mujer una edad de comienzo más tardía que el resto de carcinomas de mama (quinta o sexta décadas de la vida; en los varones la edad media es de 61 años⁷), con una evolución mas lenta y un pronóstico mejor en los estadios iniciales de la enfermedad (T_{1s} y N_0 ; carcinoma *in situ* y no presencia de adenopatías axilares), comportándose posteriormente con una agresividad similar al resto de los carcinomas^{1,10}. El inicio en los varones suele ser con alteraciones del pezón (enrojecimiento, tumefacción, grietas, secreción, sangrado) en el 89,29%⁷ de los casos, encontrándose masa sub o periareolar en el 78,57%⁷ (tabla 1). El aspecto de la lesión debe hacernos plantear el diagnóstico diferencial con el eccema de la areola (normalmente bilateral y propio de embarazadas), la sarna (también bilateral y pruriginosa) y la adenomatosis erosiva del pezón¹, mientras que la palpación de masa debe hacernos sospechar, además de la adenomatosis del pezón, la presencia de un absceso del mismo y de cáncer mamario de distinta filiación.

Tabla 1. Semiología e histopatología de la enfermedad de Paget de la mama en mujeres y varones

Parámetro	Mujeres ^a	Varones ^b	Caso
Edad media	60,27 años	61,57 años	96 años
AF de cáncer de mama	11,76%	(?)	Sí
Semiología:			
Enrojecimiento	80,77%	–	Sí
Ulceración	69,23%	46,42%	Sí
Descamación	57,69%	25%	Sí
Secreción/sangrado	23,08%	39,27%	Sí
Escorzo/picor/dolor	(?)	21,42%	No
Masa sub/periareolar	42,30%	78,57%	Sí
Anatomía patológica			
Adenocarcinoma	–	17,85%	
Carcinoma	–	10,71%	
Cáncer ductal infiltrante	38,45%	46,42%	Ductal infiltrado
Cáncer intraductal infiltrante	42,31%	21,42%	
Cáncer ductal + intraductal	3,85%	21,42%	
Cáncer ductal escirroso	–	3,57%	
Cáncer lobulillar	3,85%	–	
Sólo se biopsió pezón			
o no se objetiva tumor	11,54%	–	
Tamaño medio del tumor	2,77 cm	(?)	2 cm
Adenopatías axilares	19,23%	57,14%	No

^aModificado de Sierra et al²; 26 casos, mujeres.

^bModificado de Serour et al⁷; 28 casos, varones.

En los estudios histoinmunológicos publicados se refieren diversas proporciones de positividad para el antígeno carcinoembrionario (ACE) (70,58%³), la citoqueratina 7 (95,45%)¹¹, el oncogén *c-erbB-2* (41-95%^{12,13}, en nuestro caso es negativo) y receptores hormonales (en nuestro caso un 90% para estrógenos y un 10% para progesteronas).

El tratamiento aconsejado es quirúrgico, dependiendo su agresividad de la existencia o no de adenopatías axilares, utilizando quimioterapia, radioterapia y hormonoterapia, según la existencia de lesiones linfáticas y el estudio de receptores hormonales. En nuestro caso la no existencia de adenopatías axilares, hizo aconsejable la no utilización de quimio y radioterapia, aunque el porcentaje de células con receptores nucleares para estrógenos haría útil en caso de recidiva el uso de fármacos como el tamoxifeno.

Para concluir puede decirse que en los varones la exploración física es el método diagnóstico más eficaz al igual que pasa con las mujeres, en las que alcanza un porcentaje de aciertos del 94,11%³. Por tanto, la asociación de masa sub/periareolar y cambios morfológicos del pezón (enrojecimiento, tumefacción, ulceración y/o descamación) deben sugerirnos fuertemente el diagnóstico de EPM, una entidad poco frecuente, que posteriormente se confirmará mediante biopsia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mascaró JM, Zemba MC. Enfermedad de Paget de la mama y extramamaria. A propósito de 140 casos. Med Cut ILA. 1990; 17: 301-313.
2. Sierra García A, Fernández Ferrero F, Carrillo Sánchez A, González Uriarte J, Quadros Borrajo M, Garrote Nieto E. Enfermedad de Paget de la mama. Consideraciones a propósito de 26 casos. Cir Esp 1994, 56: 117-121.
3. Rodríguez JR, Lamata E, Martínez H, Meseguer F, Cayuela J, Sánchez R. Enfermedad de Paget de la mama. Epidemiología y diagnóstico (I). Prog Obst Ginecol 1990, 33: 47-52.
4. Bodnar M, Miller OF 3rd, Tyler W. Paget's disease of the male breast associated with intraductal carcinoma. J Am Acad Dermatol 1999; 40: 829-831.
5. Nehme AE. Paget's disease of the male breast: a collective review and case report. Am Surg 1976; 42: 289-295.
6. Satiani B, Powell RW, Mathews WH. Paget disease of the male breast. Arch Surg 1977; 112: 587-592.
7. Serour F, Birkenfeld S, Amsterdam E, Treshchan O, Krispin M. Cancer 1988; 62: 601-605.
8. Desai DC, Brennan EJ Jr, Carp NZ. Paget's disease of the male breast. Am Surg 1996; 1068-1072.
9. Sano Y, Inoue T, Aso M, Hagari Y, Hattori K, Shimao S et al. Paget's disease of the male breast-report of a case and histopathologic study. J Dermatol 1989; 16: 237-241.
10. Rodríguez JR, Lamata E, Martínez H. Enfermedad de Paget de la mama. Tratamiento (II). Prog Obst Ginecol 1990; 33: 47-50.
11. Lundquist K, Kholer S, Rouse RV. Intraepidermal cytokeratin 7 expression is not restricted to Paget cells but is also seen in Toker cells and Merkel cells. Am J Surg Pathol 1999; 23: 212-219.
12. Joshi MG, Lee AKC, Loda M, Camus MG, Pedersen C, Heatley GJ et al. Male breast carcinoma: an evaluation of prognostic factors contributing to a poorer outcome. Cancer 1996; 490-498.
13. Ramachandra S, Gillett CE, Millis RR. A comparative immunohistochemical study of mammary and extramammary Paget's disease and superficial spreading melanoma, with particular emphasis on melanocytic markers. Virchows Arch 1996; 429: 371-376.