



CASO CLÍNICO

Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Paget de la mama mediante técnica Grisotti. Descripción de un caso



C. Torres Morcillo, E. Martínez Gómez*, A. Cano Cuetos, F. Arnanz Velasco, C. Librán López y Á. Zapico Goñi

Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Facultad de Medicina, Universidad de Alcalá, Alcalá de Henares, Madrid, España

Recibido el 26 de junio de 2017; aceptado el 25 de septiembre de 2017
Disponible en Internet el 11 de noviembre de 2017

PALABRAS CLAVE

Enfermedad de Paget de la mama;
Cáncer de mama;
Oncoplastia;
Grisotti

KEYWORDS

Paget's disease of the breast;
Breast cancer;
Oncoplastic surgery;
Grisotti

Resumen La afectación del complejo aréola-pezones (CAP) en la enfermedad de Paget está asociada en muchos casos a un carcinoma de mama subyacente. La rareza de la enfermedad hace que no se hayan establecido niveles de evidencia ni grados de recomendación concluyentes sobre el tipo de tratamiento quirúrgico de esta enfermedad. En la actualidad el tratamiento oncoplastico más radioterapia, en casos seleccionados, supone una alternativa a la indicación de mastectomía. Se presenta el caso de una paciente con enfermedad de Paget, y carcinoma intraductal subyacente, tratada con cirugía oncoplastica patrón de Grisotti seguida de radioterapia.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Surgical management of Paget's disease of the breast using the Grisotti procedure. A case study

Abstract The involvement of the nipple-areolar complex in Paget's disease is associated in many cases with an underlying breast cancer. The rarity of the disease means that no levels of evidence or conclusive grades of recommendation have been established concerning the type of surgical treatment of this disease. Nowadays, oncoplastic surgery plus radiotherapy, in selected cases, is an alternative to the indication of mastectomy. We present the case of a patient with Paget's disease, and underlying intraductal cancer treated with Grisotti's oncoplastic surgery procedure followed by radiotherapy.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: emartinezgomez@hotmail.com (E. Martínez Gómez).

Introducción

La enfermedad de Paget de la mama es una enfermedad poco frecuente del complejo aréola-pezón (CAP) asociada en muchos casos a un carcinoma de mama subyacente. La lesión, aparentemente circunscrita a la superficie de la piel, tiene el aspecto de un eccema de bordes irregulares limitado al pezón o extendido a la aréola y la piel adyacente en los casos avanzados. El diagnóstico de esta enfermedad es muchas veces tardío debido a la escasez de los síntomas y a la demora en la realización de una biopsia diagnóstica por el intento de tratamiento tópico inicial. La realización de una biopsia permite el diagnóstico de la enfermedad, caracterizada histológicamente por la invasión de la epidermis por células glandulares malignas grandes que contienen mucina¹. Se han propuesto 2 teorías para explicar la patogénesis de la enfermedad: la epidermotrófica que postula el origen de la transformación celular en las células ductales que se extienden a través de las membranas basales al pezón y la teoría de la transformación maligna *in situ* que propone como origen la propia transformación de los queratinocitos sin asociación a un proceso neoplásico coexistente en la mama².

La enfermedad de Paget de la mama se asocia con frecuencia a un carcinoma subyacente³ que puede ser multicéntrico y/o multifocal. Hasta el 50% de las pacientes presentan un tumor palpable, en estos casos el carcinoma invasivo es el diagnóstico más frecuente, por otra parte la ausencia de tumor palpable apoya la presunción de carcinoma ductal *in situ*⁴. La resonancia magnética (RM) es la técnica más sensible en la detección del cáncer de mama y puede ayudar a identificar un carcinoma *in situ* o un carcinoma invasivo en pacientes con una mamografía y ecografía previas no concluyentes para el diagnóstico⁵. Debido al riesgo de carcinoma subyacente, la mastectomía con o sin vaciamiento ganglionar ha sido históricamente el tratamiento recomendado para esta enfermedad. En las últimas décadas hay estudios publicados que muestran una correlación en cuanto a la supervivencia libre de enfermedad con técnicas quirúrgicas conservadoras en pacientes seleccionados. Además del tratamiento quirúrgico con la escisión completa o parcial del CAP, la tumorectomía central acompañada de la evaluación del ganglio centinela en los carcinomas invasivos, abre la posibilidad a la cirugía oncológica seguida de radioterapia adyuvante. Se presenta el caso de una paciente con diagnóstico inicial de enfermedad de Paget tratada quirúrgicamente con la técnica oncológica de Grisotti en nuestro centro.

Caso clínico

Se presenta el caso de una mujer de 62 años, sin antecedentes personales de interés, que consultó en junio de 2016 por la aparición de una lesión en el pezón que persistía a pesar del tratamiento con corticoides tópicos. Había presentado la menarquia y la menopausia a los 16 y 52 años, respectivamente, y había tenido 2 partos eutócicos. Tomó anticonceptivos orales durante 3 años y posteriormente se le implantó un dispositivo intrauterino. En la exploración se observó una lesión tipo eccema a nivel del CAP, no se palpaban nódulos mamarios ni adenopatías axilares ni



Figura 1 Dibujo del patrón oncológico de la técnica de Grisotti.

supraclaviculares. Se realizó una biopsia de la lesión en la que se describió una histología compatible con enfermedad de Paget. La mamografía y la ecografía mamaria se clasificaron como BI-RADS 1. Se solicitó una RM mamaria en la que destacaba una captación sospechosa de malignidad en la aréola y el pezón de la mama derecha sin evidencia de enfermedad subyacente en el resto de mamas y axilas. Dado el resultado de la biopsia y tras explicar las diferentes opciones quirúrgicas, la paciente optó por el tratamiento conservador. Se realizó (fig. 1) una tumorectomía central con exéresis del CAP, mediante la técnica oncológica de Grisotti (fig. 2). Se solicitó un estudio anatomopatológico intraoperatorio que confirmó la presencia de un foco de enfermedad de Paget que respetaba los márgenes quirúrgicos. El estudio en diferido informó de la existencia de un área de 25 × 11 mm de carcinoma intraductal *in situ* de alto grado. Tras presentarse el caso en el comité de tumores se indicó radioterapia adyuvante (hipofraccionamiento + *boost* concomitante, dosis total 44,5 Gy) Tras un año de seguimiento, (fig. 3) la paciente está asintomática, no se han objetivado signos de enfermedad clínica ni radiológica y el resultado estético percibido por la paciente es satisfactorio. No desea realizar, hasta el momento, el tatuaje del CAP.

Discusión

Aunque la cirugía conservadora del cáncer de mama proporciona a las pacientes una mayor calidad de vida comparada con la mastectomía, sus resultados estéticos son apreciados por las pacientes como solo ligeramente superiores a la mastectomía⁶. La cirugía oncológica tiene como objetivo



Figura 2 Resultado inmediato tras la cirugía.



Figura 3 Imagen del resultado estético al año de la cirugía.

la resección tumoral con márgenes libres de enfermedad seguido de la reparación del defecto con una finalidad estética, combina por tanto los principios de la cirugía oncológica y de la plástica. De este modo, estas técnicas han ampliado las posibilidades de la cirugía conservadora ya que el volumen extirpado de la mama excede por lo general el que se reseca con la cirugía conservadora.

Los cánceres centrales de mama suponen un 5-20% del total y durante muchos años la técnica quirúrgica empleada para su tratamiento ha sido la mastectomía. Estos tumores tienen mayor frecuencia de multifocalidad y multicentricidad⁷, por lo que la cirugía conservadora requiere una resección amplia de tejido mamario con el consiguiente deterioro estético. Además, en los casos de afectación del CAP su eliminación supone la pérdida del

componente de mayor valor estético de la mama. Por tanto, evitar la mastectomía en el cáncer central de mama ha supuesto un reto para la cirugía conservadora que ha obligado al desarrollo de diferentes técnicas oncoplásticas.

El tratamiento de la enfermedad de Paget de la mama es objeto de controversia pues su rareza dificulta la posibilidad de estudios aleatorizados. Las opciones de tratamiento son diferentes siguiendo las guías clínicas internacionales e incluyen la mastectomía, la cirugía conservadora o la cirugía conservadora más radioterapia⁸. Existen estudios sobre series de casos en los que se concluye que el tratamiento conservador más radioterapia es una alternativa a la mastectomía cuando no hay presencia de tumor palpable y la mamografía es normal⁹. Se ha establecido un algoritmo de tratamiento tras el diagnóstico de enfermedad de Paget, sin tumor palpable, con mamografía negativa o no concluyente. En estos casos, como el presentado en este trabajo, está indicada la realización de una RM de la mama y si el resultado es negativo puede optarse por una cirugía conservadora con la escisión del complejo areola-pezón seguido de radioterapia¹⁰.

En nuestra paciente se decidió la realización de una cirugía oncoplástica tipo Grisotti¹¹. Esta técnica descrita por Andrea Grisotti en 1994 consiste en la extirpación del CAP y todo el tejido subyacente hasta la fascia del pectoral. La reconstrucción del defecto central se logra con la movilización de un colgajo de avance y de una isla cutánea provenientes del polo inferior mamario que aportan volumen y consiguen la simulación del CAP. Las mejores candidatas a esta técnica son aquellas que tienen mamas de tamaño mediano-grande y ptosis moderada. La técnica permite un resultado estético adecuado sin que se precise, en la mayoría de los casos, una cirugía adicional sobre la mama contralateral para su simetrización¹².

En nuestro caso pudo realizarse la exéresis del CAP con reconstrucción oncoplástica y tratamiento radioterápico posterior con un resultado estético y seguridad oncológica satisfactorio. En el momento actual la paciente se encuentra en remisión.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Lloyd J, Flanagan AM. Mammary and extramammary Paget's disease. *J Clin Pathol.* 2000;53:742-9.
2. Trebska-McGowan K, Terracina KP, Takabe K. Update on the surgical management of Paget's disease. *Gland Surg.* 2013;2:137-42.
3. Kothari AS, Beechey-Newman N, Hamed H, Fentiman IS, D'Arrigo C, Hanby AM, et al. Paget disease of the nipple: A multifocal manifestation of higher-risk disease. *Cancer.* 2002;95:1-7.
4. Yim JH, Wick MR, Philpott GW, Norton JA, Doherty GM. Underlying pathology in mammary Paget's disease. *Ann Surg Oncol.* 1997;4:287-92.
5. Amano G, Yajima M, Moroboshi Y, Kuriya Y, Ohuchi N. MRI accurately depicts underlying DCIS in a patient with Paget's disease of the breast without palpable mass and mammography findings. *Jpn J Clin Oncol.* 2005;35:149-53.

6. Jagsi R, Li Y, Morrow M, Janz N, Alderman A, Graff J, et al. Patient-reported quality of life and satisfaction with cosmetic outcomes after breast conservation and mastectomy with and without reconstruction: Results of a survey of breast cancer survivors. *Ann Surg.* 2015;261:1198–206.
7. Fisher ER, Gregorio R, Redmond C, Vellios F, Sommers SC, Fisher B. Pathologic findings from the National Surgical Adjuvant Breast Project (protocol no 4) I: Observations concerning the multicentricity of mammary cancer. *Cancer.* 1975;35:247–54.
8. Cutuli B, Lemanski C, Fourquet A, de Lafontan B, Giard S, Meunier A, et al. Breast-conserving surgery with or without radiotherapy vs mastectomy for ductal carcinoma in situ: French Survey experience. *Br J Cancer.* 2009;100:1048–54.
9. Marshall JK, Griffith KA, Haffty BG, Solin LJ, Vicini FA, McCormick B, et al. Conservative management of Paget disease of the breast with radiotherapy: 10- and 15-year results. *Cancer.* 2003;97:2142–9.
10. Trebska-McGowan K, Terracina KP, Takabe K. Update on the surgical management of Paget's disease. *Gland Surg.* 2013;2:137–42.
11. Grisotti A. Immediate reconstruction after partial mastectomy. *Operative Techniques Plast Reconstr.* 1994;1: 1–12.
12. Acea Nebril B. Técnicas oncoplásticas para el manejo de tumores centrales de mama. *Cir Esp.* 2009;85:14–9. GINE-D-17-00056.