



## IMÁGENES Y VÍDEOS

# La importancia del diagnóstico clínico en la enfermedad de Paget

## The relevance of clinical diagnosis in Paget's disease

Miriam Alcaide Lucena<sup>a,\*</sup>, Rocío Forneiro Pérez<sup>a</sup>, Obdulia Cañadas Moreno<sup>b</sup> e Irene Arjona Medina<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

<sup>b</sup> Servicio de Cirugía Plástica y Reparadora, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España



Recibido el 26 de enero de 2022; aceptado el 24 de febrero de 2022

Disponibile en Internet el 23 de marzo de 2022

Una paciente de 47 años con antecedente de carcinoma intraductal de la mama derecha unos 6 años antes, con una extensión en la prueba de imagen de 7 cm. Se le realiza mastectomía preservadora de piel y pezón (MPPP) y la reconstrucción inmediata con prótesis además de biopsia selectiva de ganglio centinela (BSGC) con resultado negativo. La anatomía patológica (AP) informa de múltiples focos de carcinoma intraductal de alto grado de patrón cribiforme, papilar y comedo con receptores hormonales negativos. Algunos de los focos afectan focalmente el margen anterior, por lo que se indica radioterapia adyuvante. Consulta en nuestra unidad, pasado este tiempo, por una lesión en el pezón derecho de varios años de evolución que se cataloga en un inicio como eccema, el cual no responde al tratamiento tópico. Presenta un crecimiento progresivo asociando escozor, sangrado y eritema (fig. 1). Al valorar a la paciente y ante la sospecha, se realiza una biopsia escisional en la consulta con un resultado anatomopatológico que confirma la enfermedad de Paget, sin ningún componente asociado de carcinoma. La ecografía, la mamografía y la resonancia magnética realizadas no objetivan una lesión mamaria ni complicaciones con la prótesis. Por la extensión de la enfermedad y la cirugía previa,

se le realiza la resección de un segmento extenso de la piel para incluir la lesión con márgenes libres, se retira la prótesis y se completa con capsulectomía, precisando la reconstrucción con un colgajo miocutáneo de dorsal ancho por las dimensiones del defecto (figs. 2 y 3). Presenta buena evolución, siendo dada de alta a los 4 días, sin presentar complicaciones posquirúrgicas. La AP definitiva informa como enfermedad de Paget del pezón sin carcinoma subyacente, ni in situ, ni infiltrante.

La enfermedad de Paget mamaria (EPM) es una presentación poco frecuente del cáncer de mama, constituyendo del 1 al 3% de los nuevos casos diagnosticados anualmente<sup>1</sup>. El pico de incidencia se sitúa entre los 50 y 60 años. En el 85-88% se asocia a una lesión neoplásica mamaria ya sea de componente in situ o infiltrante. En cuanto a la presentación clínica, suele ser una lesión unilateral que se inicia en el pezón y se extiende a la aréola posteriormente, y simula clínicamente una dermatitis eccematosa crónica, con clínica de quemazón, prurito y descamación<sup>2</sup>. Esta última suele ser bilateral y además responde rápidamente a los corticoides tópicos a diferencia de la EPM. Suele tener un diagnóstico tardío, siendo la media de tiempo entre la aparición de los síntomas y el diagnóstico histológico de unos 6 a 8 meses. En nuestro caso, la demora ha sido mayor, de ahí que el tamaño de la lesión y la imagen que presentamos sea tan espectacular (fig. 1). La paciente había consultado en varias ocasiones, y el retraso en el diagnóstico

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [miriam.alcaide.lucena@gmail.com](mailto:miriam.alcaide.lucena@gmail.com)  
(M. Alcaide Lucena).



**Figura 1** Lesión eritematosa y descamativa en la mama derecha de crecimiento progresivo, de tamaño de unos 12 x 12 cm, de márgenes bien definidos, con pérdida de la proyección del pezón.



**Figura 2** Imagen desde el plano anterior de la paciente en la cirugía tras extirpar la superficie cutánea afectada, además de la prótesis previa y la cápsula protésica, visualizando las costillas y los músculos intercostales. Disecado a nivel posterior. Colgajo musculocutáneo de dorsal ancho, comunicando ambas incisiones, con el que se va a reconstruir el defecto.



**Figura 3** Reconstrucción de la mama derecha mediante un colgajo musculocutáneo de dorsal ancho y cambio de prótesis. Resultado final de la cirugía.

deriva a una cirugía agresiva que podría haberse evitado. El tratamiento estándar durante años ha sido la mastectomía, sin embargo, la seguridad de la cirugía conservadora en el tratamiento del cáncer de mama ha extendido el uso de esta cirugía también en la EPM, aunque carecemos de estudios aleatorizados y prospectivos que comparen ambas técnicas en esta enfermedad, por la escasez de su incidencia<sup>3</sup>. Por tanto, como mensaje clave, en las pacientes con sospecha de la enfermedad que no respondan al tratamiento tópico pasadas las 3 semanas, debe realizarse una biopsia escisional que incluya al pezón y la aréola sin demora, para realizar un tratamiento precoz que condicione un mejor pronóstico de la enfermedad.

### Consideraciones éticas

Los autores declaran que han seguido los protocolos y guías de actuación según los criterios éticos de su institución y han obtenido los permisos correspondientes.

### Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Hu T, Chen Z, Hou M, Lin K. Overall and cancer-specific survival in patients with breast Paget disease: a population-based study. *Exp Biol Med.* 2022;247(3):187–99. <https://doi.org/10.1177/15353702211056264> Epub 2021 Nov 29. PMID: 34842487; PMCID: PMC8851527.
2. Han Y, Wang J, Xu B. Clinicopathological characteristics and prognosis of breast cancer with special histological types: a surveillance, epidemiology, and end results database analysis. *Breast.* 2020;54:114–20.
3. Martínez Hernández A, Martínez Ramos D, Alcalde Sánchez M, Laguna Sastre J. Mammary Paget's disease. Conservative mastectomy. *Rev Senol Patol Mamar.* 2020;33(4):165–7.