

## IMÁGENES EN MEDICINA DE FAMILIA

# Enfermedad de Paget mamaria pigmentada: la piel como la punta del iceberg

## Pigmented mammary Paget's disease: The skin as the tip of the iceberg

M.Q. Lorente-Márquez<sup>a,\*</sup>, X. Fustà-Novell<sup>b</sup> y L. Creus-Vila<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Medicina Familiar y Comunitaria, Equipo de Atención Primaria Navàs-Balsareny, Gerencia Territorial Cataluña Central, Institut Català de la Salut, Departament de Salut, Generalitat de Catalunya, Barcelona, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Althaia, Xarxa Assistencial Universitària de Manresa, Manresa (Barcelona), España

Una mujer de 59 años sin antecedentes patológicos de interés consultó por una lesión asintomática en mama derecha de 8 meses de evolución. A la exploración presentaba una mácula pigmentada heterogénea de coloración violácea oscura, de 6 mm de diámetro, que afectaba la mitad superior del pezón (fig. 1). A la dermatoscopia se observaban áreas rosadas sin estructuras, líneas blancas cortas brillantes, puntos grises y costra central (fig. 2). No se palpaban masas ni adenopatías axilares. Se realizó una biopsia tipo *punch* que mostró una proliferación de células grandes con citoplasma claro, núcleo grande, nucléolo prominente y marcada atipia que afectaba las capas basal y media de la epidermis, con un infiltrado inflamatorio linfocitario maduro, incontinencia pigmentaria y abundantes melanófagos con pigmento melánico en dermis.

El estudio inmunohistoquímico mostró positividad intensa de las células tumorales para queratinas AE1-AE3 y CAM 5.2, positividad intensa para receptores de estrógenos, positividad débil y focal para Her-2 y negatividad para marcadores neuroendocrinos y melanocíticos como S-100, HMB45 y Melan-A, lo que confirmó la sospecha clínica de enfermedad



**Figura 1** Imagen clínica de la lesión. Mácula pigmentada heterogénea de 6 mm de diámetro en la mitad superior del pezón de la mama derecha.

de Paget mamaria (EPM) pigmentada. Las pruebas de imagen solicitadas, incluyendo mamografía, ecografía mamaria y axilar no mostraron hallazgos patológicos. Se practicó tumorectomía central derecha. El estudio histopatológico confirmó la presencia de un carcinoma intraductal *in situ* de 8 mm de diámetro extirpado con márgenes libres. La

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [qlorente.cc.ics@gencat.cat](mailto:qlorente.cc.ics@gencat.cat)  
 (M.Q. Lorente-Márquez).



**Figura 2** Imagen dermatoscópica de la lesión. Se observan puntos grises agrupados (flechas), áreas rosadas sin estructuras (asterisco), líneas blancas cortas brillantes (círculo negro) y costra central (círculo blanco).

paciente fue intervenida de cirugía de ampliación de márgenes, con posterior tratamiento adyuvante con radioterapia y hormonoterapia con letrozol. Persiste libre de enfermedad un año después del diagnóstico.

La EPM es una neoplasia intraepitelial maligna del pezón y de la piel periareolar que representa la extensión a la epidermis de un cáncer de mama subyacente a través de los ductos galactóforos<sup>1</sup>. Por lo tanto, aunque solo un 1-4% de los carcinomas de mama se presentan como EPM, cerca del 100% de ellos se asocian a un carcinoma de mama subyacente, que pueden ser carcinomas infiltrantes (90%) o carcinomas intraductales *in situ* (10%)<sup>1,2</sup>. Clínicamente, la EPM suele presentarse como una placa eritematodescamativa inespecífica que plantea el diagnóstico diferencial con eccemas o psoriasis y requiere de un elevado índice de sospecha para su diagnóstico<sup>2</sup>.

La variante pigmentada de EPM es rara, con menos de 50 casos descritos en la literatura<sup>3</sup>. Su baja frecuencia dificulta aún en mayor medida la sospecha diagnóstica y en el diagnóstico diferencial se añaden a las previamente mencionadas otras entidades tanto benignas (nevus, queratosis seborreicas, hiperqueratosis nevoide de aréola y pezón) como malignas (melanoma)<sup>2,3</sup>. Mención especial merece su diagnóstico diferencial con el melanoma, del que puede llegar a ser indistinguible tanto clínica como dermatoscópica, e incluso, histológicamente en ausencia de estudios inmunohistoquímicos<sup>4,5</sup>. Las características dermatoscópicas de la EPM pigmentada han sido recientemente descritas e incluyen áreas rosadas o marronáceas sin estructuras, puntos grises y líneas blancas cortas brillantes, todas ellas presentes en el caso que presentamos<sup>6</sup>. No obstante,

ninguna de estas características es específica de esta entidad y todas ellas pueden estar presentes en el melanoma, si bien son útiles, al permitirnos sospechar malignidad<sup>6</sup>. Una biopsia con estudio inmunohistoquímico que demuestre positividad de las células tumorales para citoqueratinas y receptores de estrógenos y negatividad para marcadores melanocíticos suele ser necesaria para distinguir ambas entidades<sup>5,6</sup>.

Destacamos la importancia de incluir la EPM pigmentada en el diagnóstico diferencial de pacientes que se presentan a la consulta con una lesión pigmentada adquirida que afecte el complejo aréola-pezón. Una sospecha diagnóstica puede suponer el diagnóstico precoz de un cáncer de mama subyacente, con importantes implicaciones pronósticas para la paciente.

Se ha contado con el consentimiento de los pacientes y se han seguido los protocolos de los centros de trabajo sobre tratamiento de la información de los pacientes.

## Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación para elaborar este trabajo.

## Conflictos de intereses

Ninguno.

## Bibliografía

1. Sandoval-Leon AC, Drews-Elger K, Gomez-Fernandez CR, Yepes MM, Lippman ME. Paget's disease of the nipple. *Breast Cancer Res Treat.* 2013;141:1-12, <http://dx.doi.org/10.1007/s10549-013-2661-4>.
2. Waldman RA, Finch J, Grant-Kels JM, Stevenson C, Whitaker-Worth D. Skin diseases of the breast and nipple: Benign and malignant tumors. *J Am Acad Dermatol.* 2019;80:1467-81, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2018.08.066>.
3. Soler T, Lerin A, Serrano T, Masferrer E, García-Tejedor A, Condom E. Pigmented paget disease of the breast nipple with underlying infiltrating carcinoma: A case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol.* 2011;33:e54-7, <http://dx.doi.org/10.1097/DAD.0b013e3181fd1eec>.
4. Akay BN, Demirdag HG, Tasolar MK, Serel S, Kirmizi A. Pigmented mammary Paget disease mimicking cutaneous melanoma. *Int J Dermatol.* 2018;57:e49-52, <http://dx.doi.org/10.1111/ijd.14061>.
5. Hida T, Yoneta A, Nishizaka T, Ohmura T, Suzuki Y, Kameshima H, et al. Pigmented mammary Paget's disease mimicking melanoma: Report of three cases. *Eur J Dermatol.* 2012;22:121-4, <http://dx.doi.org/10.1684/ejd.2011.1580>.
6. Apalla Z, Errichetti E, Kyrgidis A, Stolz W, Puig S, Malvehy J, et al. Dermoscopic features of mammary Paget's disease: A retrospective case-control study by the International Dermoscopy Society. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2019;33:1892-8, <http://dx.doi.org/10.1111/jdv.15732>.