

# ENFERMEDAD DE PAGET EN LA MAMA: NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

Soledad Larburu Zavala, Leire Prada San Martín,  
Borja Souto Canteli, Begoña Iturre Salinas, Diana  
Gorostiza Laborda, Maider Bringas Veiga

HU Cruces, Barakaldo.

Email: [soledad.larburuzavala@osakidetza.eus](mailto:soledad.larburuzavala@osakidetza.eus)

# Objetivo docente:

- La enfermedad de Paget es una forma poco frecuente de cáncer de mama que clínicamente se manifiesta con la afectación cutánea del complejo areola-pezón.
- Más del 90% de los casos asocian un carcinoma de mama subyacente, y por la tanto la sospecha clínica y realización de pruebas son fundamentales para descartar la presencia de una lesión maligna subyacente.
- El objetivo de esta publicación es ilustrar esta patología con algunos de los casos recogidos en nuestro centro en los últimos 10 años.

# Revisión del tema:

## INTRODUCCIÓN

- La enfermedad de Paget es una forma poco frecuente de cáncer de mama, constituyendo el 1-3% de los casos.
- Es más frecuente en mujeres en la sexta década de la vida (rango entre 26 y 88 años).
- Se caracteriza por la afectación del complejo pezón-areola, identificándose la infiltración de la epidermis por células de adenocarcinoma.
- **Más del 90% de los casos asocian un carcinoma de mama subyacente**, más frecuentemente carcinoma ductal in situ (DCIS). En aquellos casos en los que se detecta una masa asociada, el carcinoma ductal infiltrante (IDC) es más frecuente.
- Existen dos teorías que explican su histogénesis:
  - Teoría epidermotrópica: considera que las células de Paget son células de carcinoma ductal que han migrado a lo largo de las membranas basales hasta la epidermis del pezón.
  - Teoría de la transformación in situ: postula que las células de Paget son queratocitos malignos generados in situ.

# Revisión del tema:

## DIAGNÓSTICO

- Ante la sospecha de una enfermedad de Paget, la prueba de imagen es fundamental para descartar la presencia de una lesión maligna subyacente. En nuestro centro las técnicas de imagen empleadas son la mamografía, ecografía y resonancia magnética.
- El diagnóstico se basa principalmente en los hallazgos clínicos. Se manifiesta en forma de eritema, eccema o ulceración del complejo pezón-areola, generalmente unilateral.
- El diagnóstico diferencial debe contemplar patología dermatológica (eczema, dermatitis de contacto etc.), adenoma del pezón o un carcinoma localmente avanzado que afectan el complejo pezón-areola de forma secundaria, entre otros.
- Aproximadamente el 50% de las pacientes presentan una masas palpable y la afectación ganglionar se detecta entre el 45-60% de los casos.
- Finalmente, puede ser asintomática, resultando un hallazgo incidental.

# Revisión del tema:

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

### • MAMOGRAFÍA

- Técnica de imagen inicial en todos los casos de sospecha de enfermedad de Paget para detectar la presencia de una posibles lesión subyacente.
- Debe hacerse bilateral y debe incluir todo el contorno del pezón en en todas las proyecciones pues de lo contrario puede simular una masa retroareolar.
- Entre los hallazgos radiológicos se encuentran el engrosamiento cutáneo, retracción del pezón, microcalcificaciones retroareolares, distorsión de la arquitectura mamaria o masas. Generalmente, los tumores subyacentes se localizan próximos a la areola y son en ocasiones multicéntricos, por lo que se deberá valorar la totalidad de la mama.
- La sensibilidad de la mamografía es mayor en presencia de una masa palpable, y puede ser normal hasta en el 50% de los casos, por lo que en estos casos se deberán considerar técnicas de imagen adicionales,

# Revisión del tema:

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

- **ECOGRAFÍA**

- Debe considerarse junto a la mamografía en la valoración inicial.
- Entre los hallazgos radiológicos se encuentran la presencia de microcalcificaciones, conductos retroareolares irregulares o dilatados, la presencia de masas o cambios morfológicos en complejo areola-pezón como asimetrías o engrosamiento cutáneo.
- Adicionalmente, permite realizar una biopsia ecoguiada.
- En ocasiones la lesión subyacente no es detectada por las dos técnicas descritas.

# Revisión del tema:

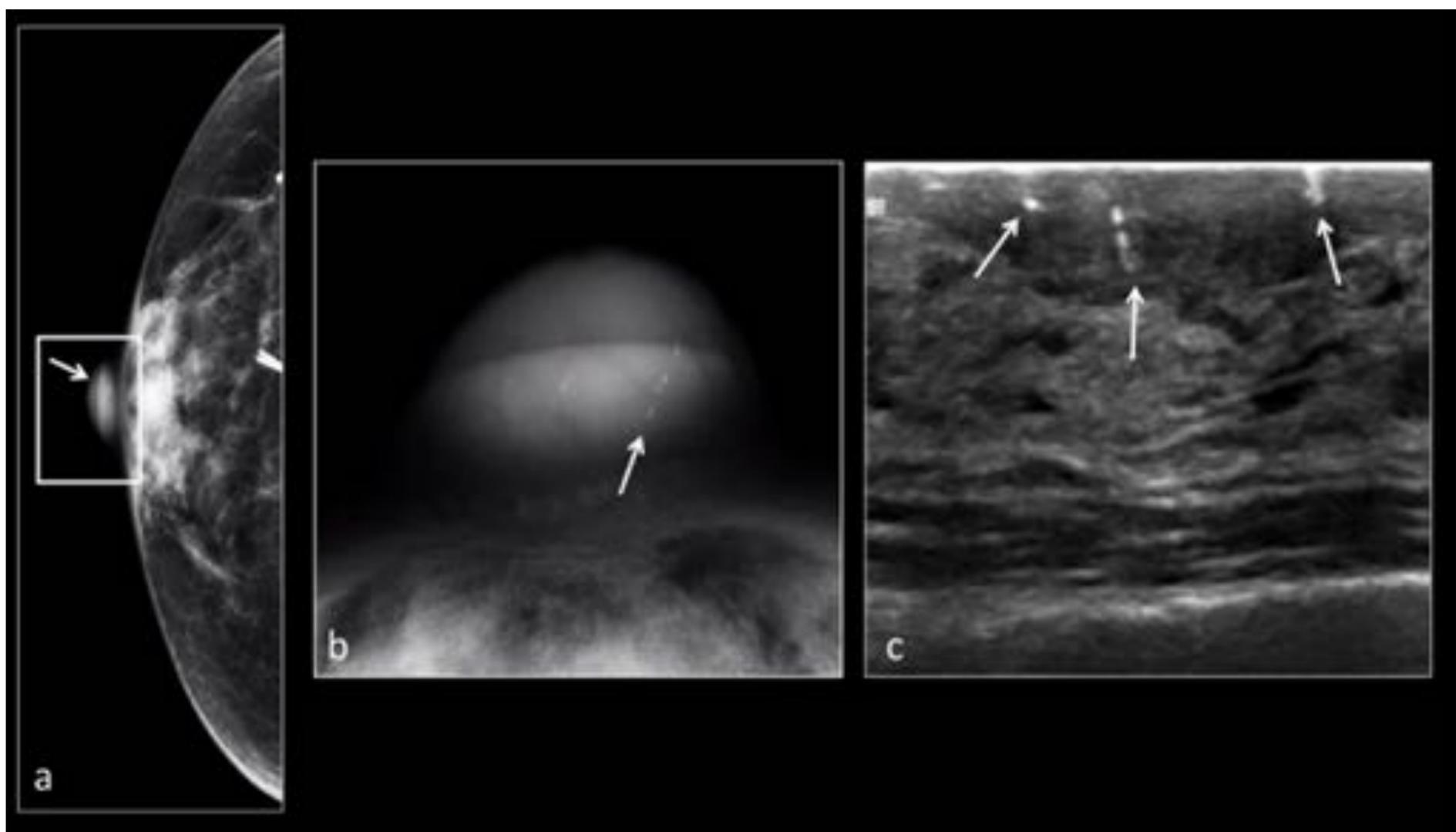
## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

### • RESONANCIA MAGNÉTICA

- Tiene una sensibilidad alta, empleándose principalmente cuando la mamografía y ecografía son negativas a pesar de una alta sospecha y para la determinación de la extensión de la enfermedad.
- La resonancia magnética permite distinguir lesiones confinadas al tejido retroareolar de aquellas que afectan el complejo areola-pezón.
- Entre los hallazgos radiológicos se encuentran un realce anómalo del pezón, engrosamiento cutáneo del complejo areola-pezón, carcinoma ductal in situ o infiltrante subyacente o la combinación de estos.
- No obstante, el diagnóstico de la enfermedad de Paget es principalmente clínico, y a pesar de técnicas de imagen negativas no se puede descartar la presencia de tumor subyacente, por lo que ante la sospecha deberá realizarse una biopsia de espesor completo.

# Revisión del tema:

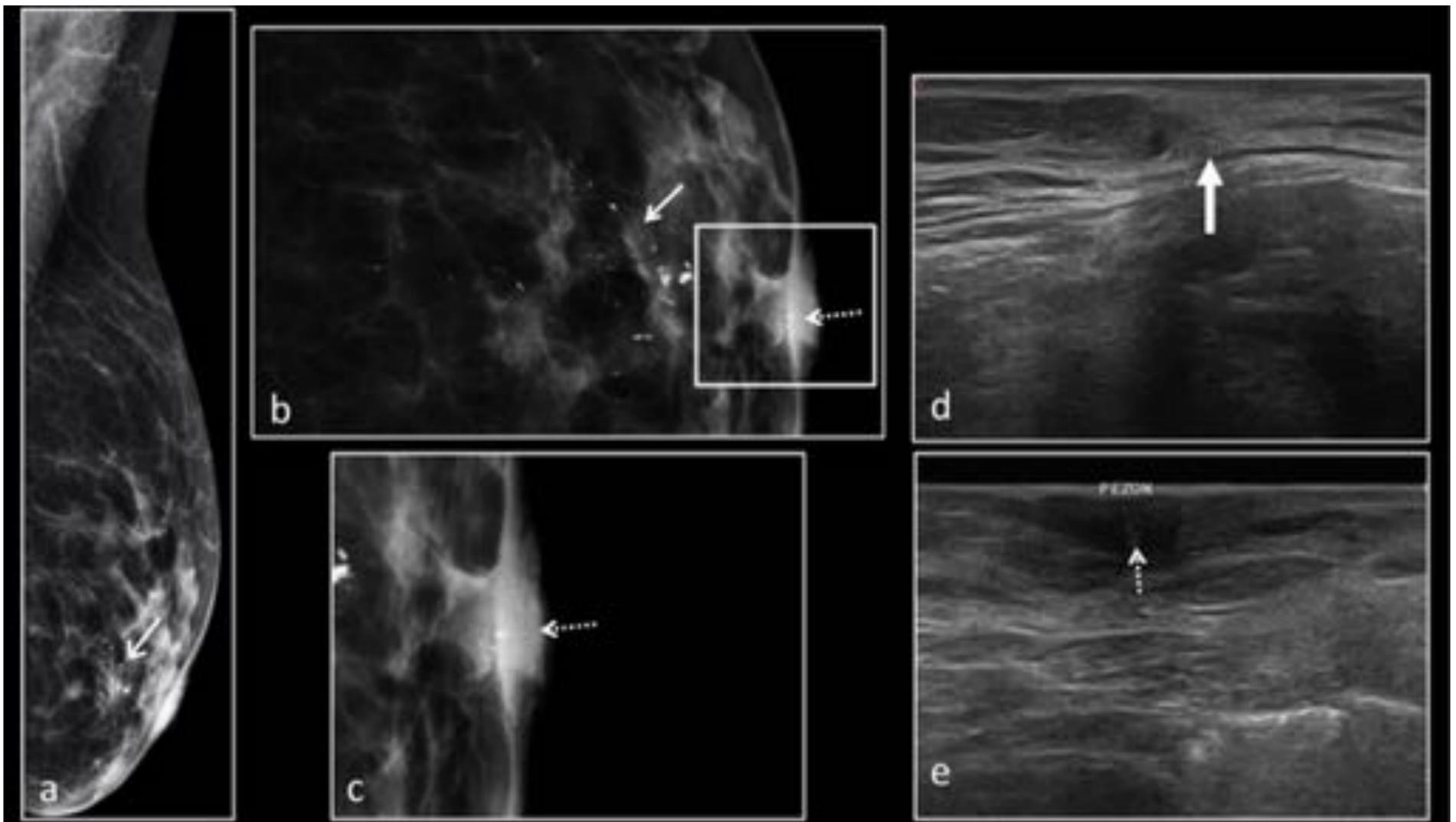
## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS



Mujer de 59 años con antecedente de carcinoma de mama en mama derecha tratado con cirugía conservadora seguida de radioterapia, en remisión. Se realiza una mamografía de control anual. (a) La mamografía craneocaudal muestra microcalcificaciones de distribución lineal en el pezón derecho (flecha). (b) Imagen ampliada de las microcalcificaciones (flecha). (c) La ecografía muestra calcificaciones de distribución lineal siguiendo los conductos mamarios (flechas). Se realizó una biopsia ecoguiada. El análisis histológico demostró la presencia de un carcinoma ductal in situ. Tratamiento: cuadrantectomía central con resección del complejo areola-pezón.

# Revisión del tema:

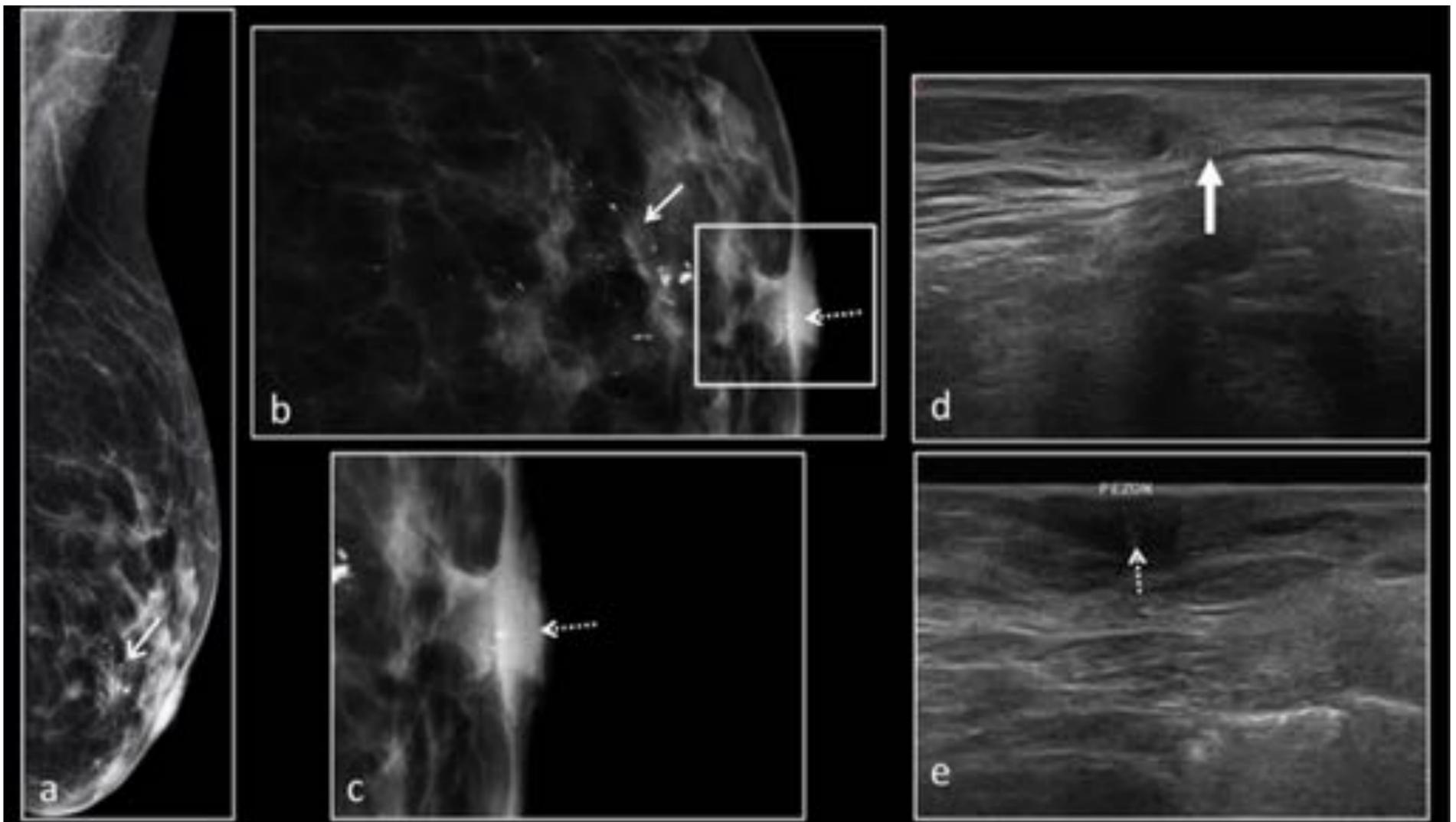
## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS



Enfermedad de Paget en mujer de 86 años con lesión eccematosa de larga evolución en pezón izquierdo sin masa palpable. (a) Mamografías mediolateral oblicua y (b) creneocuadal muestran calcificación pleomórficas retroareolares de distribución segmentaria (flechas continuas). (c) En la imagen ampliada se aprecia un engrosamiento cutáneo del complejo areola-pezón, retracción del pezón y microcalcificaciones pleomórficas en el pezón (flecha discontinua). (d y e) La ecografía demuestra la presencia de un nódulo hiperecogénico retroareolar (punta de flecha) así como microcalcificacifcaciones en el pezón (flecha discontinua). Se realizó un biopsia ecoguiada. El análisis histológico demostró la presencia de un carcinoma ductal in situ.

# Revisión del tema:

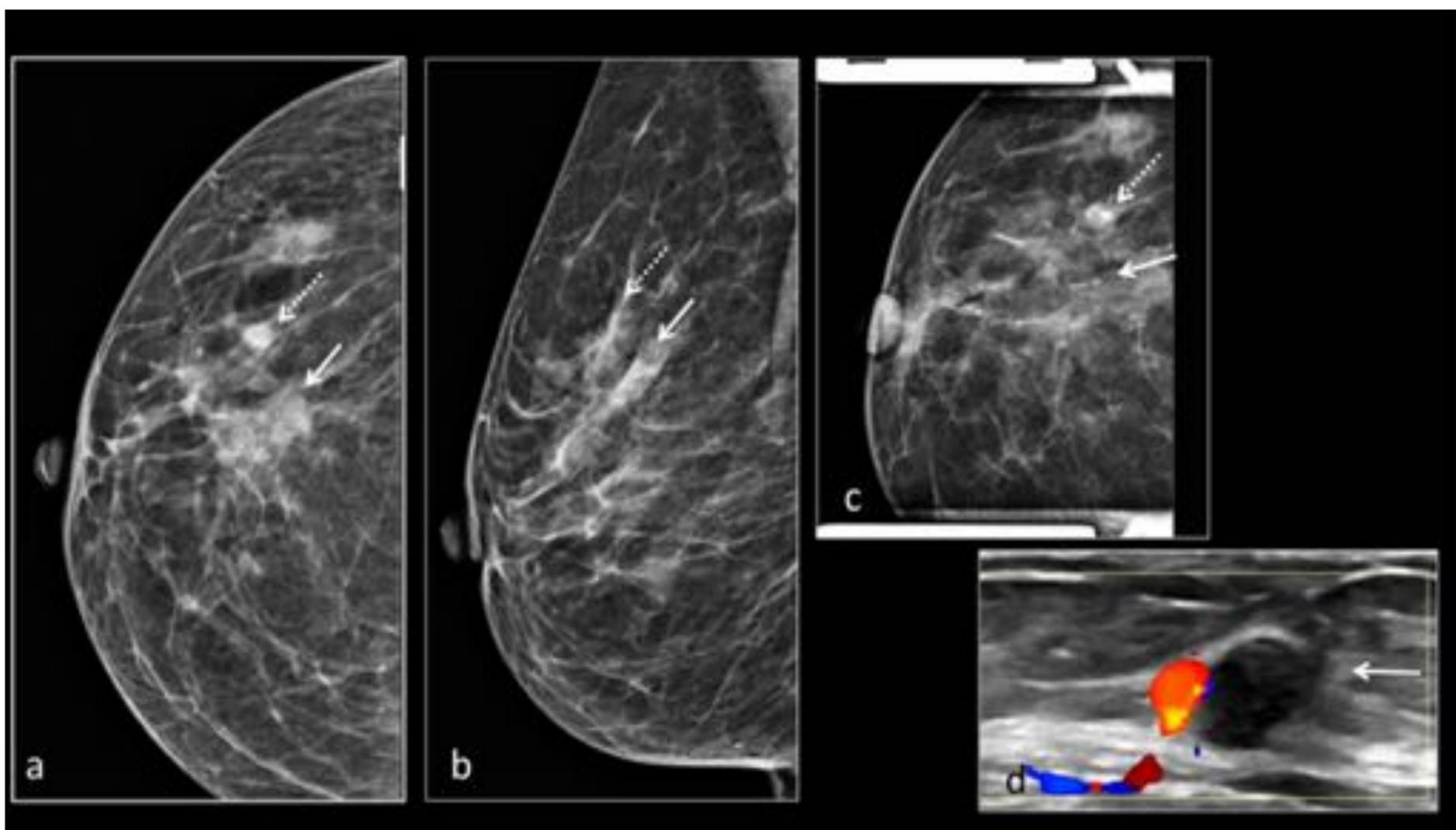
## HALLAZGOS RADIOLOGÍCOS



Enfermedad de Paget en mujer de 86 años con lesión eccematosa de larga evolución en pezón izquierdo sin masa palpable. (a) Mamografías mediolateral oblicua y (b) creneoecuadal muestran calcificación pleomórficas retroareolares de distribución segmentaria (flechas continuas). (c) En la imagen ampliada se aprecia un engrosamiento cutáneo del complejo areola-pepón, retracción del pezón y microcalcificaciones pleomórficas en el pezón (flecha discontinua). (d y e) La ecografía demuestra la presencia de un nódulo hiperecogénico retroareolar (punta de flecha) así como microcalcificacifcaciones en el pezón (flecha discontinua). Se realizó un biopsia ecoguiada. El análisis histológico demostró la presencia de un carcinoma ductal in situ.

# Revisión del tema:

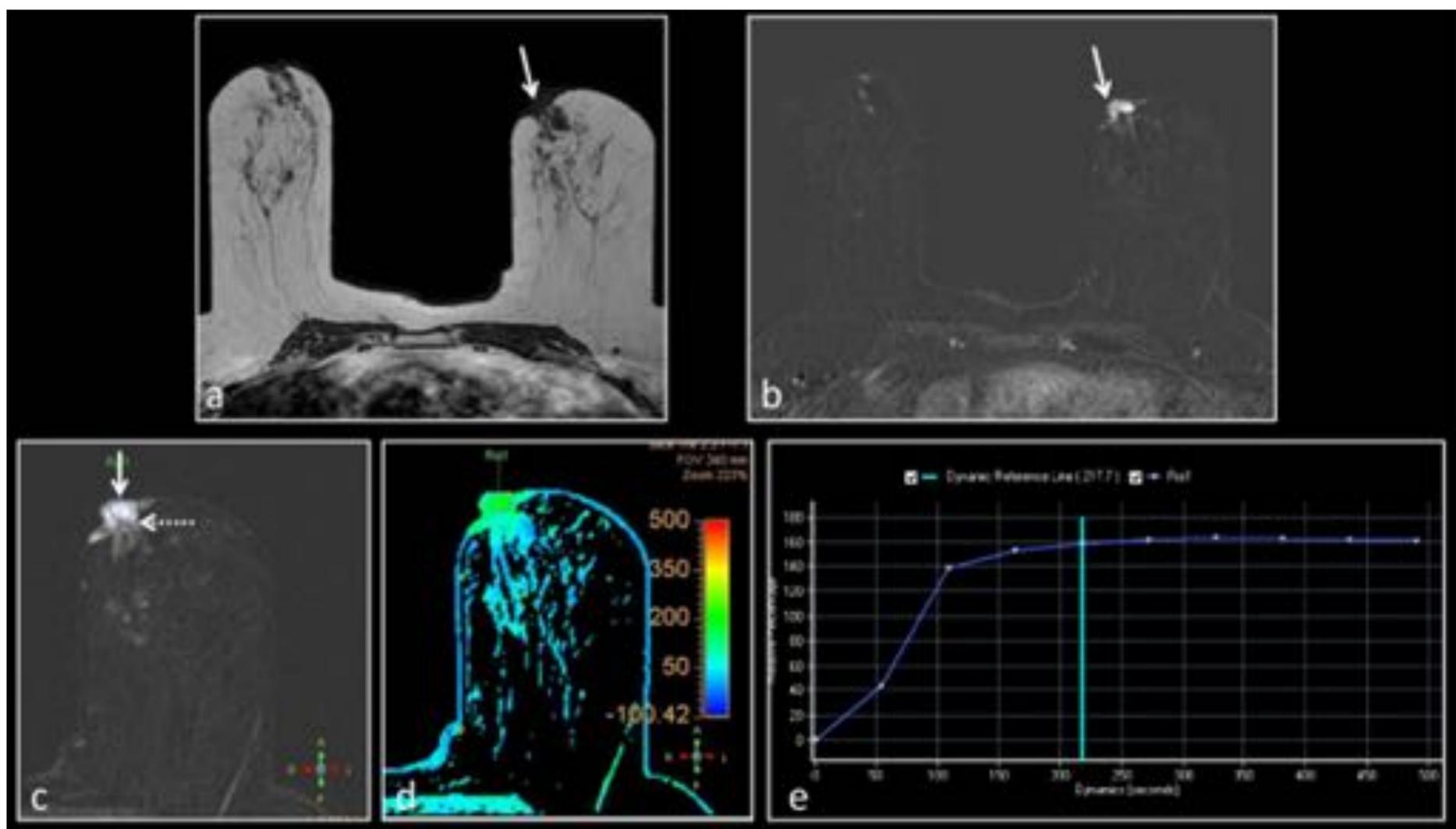
## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS



Enfermedad de Paget en pezón derecho de mujer de 54 sin masa palpable. (a) La mamografía craneocaudal y (b) mediolateral oblicua muestran engrosamiento del pezón, microcalcificaciones pleomórgicas de distribución segmentaria en el cuadrante superior externo de la mama derecha (flecha continua) y una masa de contornos irregulares (flecha discontinua). (c) La imagen ampliada demuestra microcalificaciones lineales y pleomórficas regionales (flecha continua) y una masa de contornos espiculados (flecha discontinua). (d) La ecografía muestra engrosamiento del pezón y una masa irregular hipoecoica (flecha). Se realizó una biopsia ecoguiada de la masa. El análisis histológico demostró que se trataba de un carcinoma ductal invasivo. Tratamiento: cuadrantectomía con resección del complejo areola-pezón.

# Revisión del tema:

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS



Mujer de 47 años con lesión eritematosa y secreción del pezón izquierdo. Mamografía negativa. (a) Imagen axial de RM secuencia potenciada en T2: retracción y engrosamiento del pezón y areola (flecha). (b y c) Imagen axial RM en secuencia T1, con supresión grasa y tras la administración de contraste: realce marcadamente asimétrico del pezón izquierdo (flecha continua) que se extiende sobrepasando la base del pezón. (e y f) La curva de intensidad de señal-tiempo muestra una ascensión rápida seguida de una meseta. Se realizó una biopsia con punch de la lesión eccematosa. El análisis histológico demostró la presencia de un carcinoma invasivo que afectaba a dermis y epidermis. Tratamiento: cuadrantectomía central con resección del complejo pezón-areola. El análisis de la pieza resecada confirmó que se trataba de un carcinoma ductal invasivo.

# Revisión del tema:

## MANEJO

- En nuestro centro el cáncer de mama, incluyendo la enfermedad de Paget, lo maneja equipo multidisciplinar compuesto por ginecólogos, oncólogos, radiólogos y patólogos especializados en la patología mamaria que se reúnen semanalmente para discutir los casos más complejos.
- Entre las opciones de tratamiento se encuentran la escisión del complejo pezón-areola, cirugía conservadora con radioterapia adyuvante, mastectomía y quimioterapia dependiendo de la extensión de la enfermedad y factores individuales del paciente.
- El pronóstico dependerá de la presencia de un carcinoma subyacente, tamaño del tumor y afectación ganglionar.

# Conclusiones:

- La asociación de la enfermedad de Paget y carcinoma subyacente es muy frecuente.
- Deben emplearse todas las herramientas disponibles para la detección temprana de una lesión maligna subyacente para poder tratarla de forma precoz.

# Bibliografía:

- Lim HS, Jeong SJ, Lee JS, Park MH, Kim JW, Shin SS, Park JG, Kang HK. Paget disease of the breast: mammographic, US, and MR imaging findings with pathologic correlation. *Radiographics*. 2011 Nov-Dec;31(7):1973-87.
- Frei KA, Bonel HM; Pelte MF, Hylton NM, Kindel K. Paget's disease of the breast: findings at magnetic resonance imaging and histopathologic correlation. *Invest Radiol* 2005;40:363-367.
- Günhan-Bilgen I, Oktay A. Paget's disease of the breast: clinical, mammographic, sonographic and pathologic findings in 52 cases. *Eur J Radiol*. 2006 Nov;60(2):256-63. Epub 2006 Aug 2.
- Kothari AS, Beechey-Newman N, Hamed H, Fentiman IS, D'Arrigo C, Hanby AM, Ryder K. Paget disease of the nipple: a multifocal manifestation of higher-risk disease. *Cancer*. 2002 Jul 1;95(1):1-7.
- Dubar S, Boukrid M, Bouquet de Joliniere J, Guillou L, Vo QD, Major A, Ali NB, Khomsi F, Feki A. Paget's Breast Disease: A Case Report and Review of the Literature. *Front Surg*. 2017 Oct 23;4:51. doi: 10.3389/fsurg.2017.00051. eCollection 2017.
- Gao Y, Brachtel EF, Hernandez O, Heller SL. An Analysis of Nipple Enhancement at Breast MRI with Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics*. 2019 Jan-Feb;39(1):10-27. doi: 10.1148/rg.2019180039. Epub 2018 Dec 14.
- Sripathi S, Ayachit A, Kadavigere R, Kumar S, Eleti A, Sraj A. Spectrum of Imaging Findings in Paget's Disease of the Breast-A Pictorial Review. *Insights Imaging*. 2015;6(4):419–429. doi:10.1007/s13244-015-0415-z
- Sakorafas GH, Blanchard K, Sarr MG, Farley DR. Paget's disease of the breast. *Cancer Treat Rev*. 2001 Feb;27(1):9-18.
- Lee HW, Kim TE, Cho SY, Kim SW, Kil WH, Lee JE, Nam SJ, Cho EY. Invasive Paget disease of the breast: 20 years of experience at a single institution. *Hum Pathol*. 2014 Dec;45(12):2480-7. doi: 10.1016/j.humpath.2014.08.015. Epub 2014 Sep 7.