

Enfermedad de Paget de la mama

Dr. NANCY TOLEDO CORREA *

I) *La enfermedad que describió Paget.*—En 1874, Paget publicó 15 observaciones de la entidad patológica que hoy lleva su nombre. Se trataba de enfermas entre 40 y 60 años, que presentaban una erupción del pezón y de la aréola, de carácter progresivo e irreductible. Dicha lesión era seguida de un cáncer mamario común en el plazo de uno a dos años.

Lo fundamental de las observaciones era que la *erosión del pezón precedía siempre al carcinoma mamario*.

Haagensen, en 1959, (4) presenta 90 observaciones, y establece una incidencia de un 3 % de los cánceres mamarios. En el hombre son rarísimas las observaciones.

II) *Caracteres histopatológicos del Paget mamario.*—A) *En la piel del pezón y de la aréola.* El hecho esencial es la presencia de las *células de Paget*, intraepidérmicas y de topografía diversa, pero predominando en los estratos basales. La célula de Paget es grande, ovoidea, de citoplasma claro en general, con núcleo irregular y prominente. Aparecen aisladas o aglomeradas. Muestran frecuentes mitosis. No tienen puentes intercelulares ni pigmento melánico.

La célula de Paget es una célula neoplásica, de carácter maligno.

B) *En los conductos del pezón.* Es observable una proliferación epitelial atípica, intraductal. En la porción terminal de dichos conductos pueden haber células de Paget.

C) *En la glándula profunda.* Se comprueba la presencia de un carcinoma glanduliforme (adenocarcinoma) común, que puede ser secundario al tumor de los con-

ductos terminales o bien ser simultáneo, lo que no está resuelto hoy día. No es obligatoria la presencia del tumor profundo (tumor contingente), pero estará presente, a la larga, si el tiempo es suficiente.

III) *Problema patogénico fundamental. Origen de la célula de Paget.*—Siendo la célula de Paget de naturaleza maligna, hay que establecer de donde proviene. Dos grandes grupos de autores mantienen opiniones encontradas al respecto:

A) *Para una escuela* la célula de Paget es *extraña* a la epidermis del pezón; y es simplemente una célula tumoral que invade la epidermis, procedente de un cáncer de los conductos terminales de la mama (Inglis, Muir, Stout, Lever).

B) *Para otra escuela* la célula de Paget es *autóctona* de la epidermis, y en consecuencia hay un cáncer cutáneo que coexiste con uno mamario [Cheate (1), Willis (9), Evans (3), Dawson (2), Civate]. En la actualidad predomina esta corriente, fuertemente defendida por Willis. Los autores afirman haber observado células de Paget originadas en células epinosas de la epidermis.

IV) *Lo que no se discute hoy día referente al Paget mamario.*—Los hechos establecidos son los siguientes: 1º) la lesión cutánea es un carcinoma intraepitelial o carcinoma "in situ"; 2º) la lesión intraductal es un carcinoma; 3º) el tumor glandular, cuando existe, es un carcinoma común.

V) *Hechos básicos y hechos contingentes en el cáncer de Paget mamario.*—La enfermedad de Paget afecta a la piel y conductos del pezón. Los hechos básicos son pues: la presencia de una lesión cutánea en pezón y aréola, con células de

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 23 de octubre de 1969.

* Asistente del Departamento de Anatomía Patológica (Facultad de Medicina de Montevideo).

Paget; y la existencia de un tumor maligno en los conductos terminales a nivel del pezón.

Los hechos contingentes son la existencia de un neoplasma mamario profundo y la presencia de adenopatías secundarias axilares.

VI) *Posibilidades anatomoclínicas en el Paget mamario.*— 1) *Lesión del pezón*, seguida luego o bien concomitante, con un tumor mamario profundo, clínicamente palpable. Es la posibilidad más frecuente.

2) *Lesión del pezón*, sin evidencia clínica de tumor mamario, pero con comprobación anatomopatológica del mismo (microscópica generalmente).

3) *Lesión del pezón exclusivamente*, sin comprobación anatómica de tumor mamario. Se requiere un examen exhaustivo de la pieza.

4) *Ausencia de alteraciones clínicas y macroscópicas en el pezón*, con tumor mamario profundo confirmado, pero con las alteraciones histológicas propias del Paget en el pezón y aréola. Es el denominado *Paget histológico*.

VII) *Elementos de diagnóstico en el cáncer de Paget.*— Tomamos del relato del Prof. Piquinela (7) el esquema del diagnóstico: 1) presencia de erosión del pezón y aréola, progresiva, unilateral; 2) presencia de costras que al desprenderse dejan superficie sangrante; 3) prurito y corrimiento serosanguinolento; 4) existen formas húmedas o eczematosas y formas secas o psoriaformes; 5) la lesión nunca retrocede totalmente; 6) después de meses o años aparece un nódulo canceroso glandular; 7) con o sin adenopatías axilares palpables.

El diagnóstico diferencial es de competencia del dermatólogo.

El diagnóstico positivo se alcanza exclusivamente con la *biopsia*.

VIII) *Criterios del tratamiento quirúrgico en el Paget mamario.*— Piquinela (7) establece: Que *la enfermedad de Paget es un cáncer*. En consecuencia, la resección local es errónea científicamente. La mastectomía simple es ilógica y peligrosa. La indicación es la *mastectomía radical*.

RESUMEN

Los caracteres histopatológicos de la enfermedad descrita por Paget en 1874, son los siguientes. En la piel del pezón y aréola, la presencia de las grandes células claras de Paget, intraepidérmicas. Dicha célula es neoplásica y maligna. Existe en los conductos terminales del pezón una proliferación epitelial atípica intraductal, que también es carcinomatosa. Finalmente, si el tiempo es suficiente, la presencia de un carcinoma profundo mamario, de tipo común.

Para un grupo de autores la célula de Paget procede de un cáncer de los conductos del pezón y *ha invadido* la epidermis de la zona. Para otro grupo, dicha célula es *autóctona* de la epidermis y en consecuencia coexiste con la lesión de los conductos y eventualmente con el cáncer mamario profundo. Esta última tendencia es la que predomina actualmente.

La lesión cutánea es en realidad un carcinoma "in situ" o intraepitelial.

RÉSUMÉ

Les caractères histopathologiques de la maladie, décrite par Paget en 1874, sont, les suivants: la présence des grandes cellules claires de Paget, intraépidermiques, dans la peau du mamelon et de l'aréole. Ces cellules sont néoplasiques et malignes. Une prolifération épithéliale atypique intraductale dans les conduits au bout du mamelon qui est aussi carcinomateuse. Enfin, après un certain temps, la présence d'un carcinome mammaire profond de type courant.

Certains auteurs estiment que la cellule de Paget provient d'un cancer des conduits du mamelon et *a envahi* l'épiderme de la zone. Pour d'autres, cette cellule est *autochtone* de l'épiderme et par conséquent, elle coexiste avec la lésion des conduits et éventuellement avec le cancer mammaire profond. C'est cette dernière tendance qui prédomine à l'heure actuelle.

La lésion cutanée est un carcinome "in situ" ou intra-épithélial.

SUMMARY

Histopathological characteristics of the disease first described by Paget in 1874 are: The presence of Paget's large, clear,

intra-epidermic cells in the nipple skin and areola; these are malignant, neoplastic cells. Atypical intraduct epithelial proliferation in the terminal ducts of the nipple, which is also carcinomatose. Finally—subject to the time the patient has suffered from this condition— a deep mammary carcinoma.

According to some, Paget's cell is a consequence of cancer in the nipple ducts and *has invaded* the epidermis in the area. According to others, this is an *autoctonous* epidermic cell and consequently coexists with the duct lesion and, eventually, with the deep mammary cancer. The latter theory is predominant.

The skin lesion is really an "in situ" or intraepithelial carcinoma.

BIBLIOGRAFIA

1. CHEATLE, C. L. and CUTLER, M. *Tumors of the breast*. Filadelfia & Montreal, Lippincott, 1961.
2. DAWSON, E. *Malignant tumors of the breast*. In Raven R. W.: *Cancer*, vol. II, 1958.
3. EVANS, W. *Histological appearances of tumours*. Edimburgh & London, Livingstone Ltd., 1956.
4. HAAGENSEN, C. D. *Diseases of the breast*. Filadelfia, Saunders, 1956.
5. INGLIS, K. Paget's disease of the nipple; with especial reference to changes in ducts. *Am. J. Path.*, 22: 1, 1946.
6. MUIR, R. Further observations on Paget's disease of the nipple. *J. Path. & Bact.*, 49: 299, 1939.
7. PIQUINELA, J. Diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Paget del seno. *III Congreso Uruguayo de Cirugía*, 115, 1953.
8. TOKER, C. Some observation on Paget's disease of the nipple cancer; 14: 653, 1961.
9. WILLIS, R. *Pathology of tumours*. London, Butterworth & Co., 1953.