

Enfermedad de Paget mamaria en el hombre

Caso clínico. Revisión de la literatura

Dres. José Luis Palacio¹, Ricardo Llorens², Carlos Ituño³

Resumen

Presentamos un caso de enfermedad de Paget de la mama en el hombre, caracterizada por la presencia de un tumor palpable, asociado a eczema del pezón y la aréola.

Se trata de una afección poco frecuente, que puede retardar el diagnóstico y tratamiento.

Analizamos los caracteres clínicos e histológicos de este peculiar tumor, así como realizamos una revisión de los casos publicados en la literatura internacional.

Palabras clave: Enfermedad de Paget de la mama
Mama

Summary

A case of Paget's disease of the breast in males is presented; clinical presentation consisted of the presence of a palpable tumor associated to nipple and areola eczema. It is an infrequent case, which can delay diagnosis and treatment. The clinical and histological aspects of this rare tumor are analysed and a review of cases published in international literature is made.

Introducción

La enfermedad de Paget mamaria, resulta de la diseminación de las células de un carcinoma intraductal, dentro de la piel del pezón y la aréola^(1,2).

Es una rara forma de presentación del cáncer mamario, apareciendo en 2–3% de los casos⁽³⁾.

En el hombre, el hallazgo de un cáncer de mama, ocurre en 1% de los casos^(3,4), lo que nos habla que

la enfermedad de Paget mamaria en el sexo masculino es excepcional.

El motivo de esta comunicación es ilustrar sobre esta entidad, porque su rareza puede retardar el diagnóstico y tratamiento.

Realizamos una revisión de la literatura internacional, encontrando sólo 28 casos documentados.

En nuestro medio no hay ningún caso publicado en el hombre.

Historia clínica

O.G.G. CASMU. Fecha de ingreso: 14 de diciembre de 1988.

58 años, sexo masculino, obeso, asmático e hipertenso en tratamiento.

Consulta por tumoración de mama derecha de 2 meses de evolución.

Niega secreción por el pezón.

Relata cambio de coloración de pezón y aréola desde hace varios meses, prurito ocasional.

No antecedentes familiares de neoplasma.

Al examen mamario se observa una lesión eczematosa que engloba el pezón y parcialmente la aréola, alterando su morfología (figura 1).

No retracción cutánea.

Se palpa tumoración subareolar de 3 cm, dura, indolora, que adhiere a la piel pero no a los planos musculares, con las características de un cáncer mamario.

Expresión mamaria negativa. Axila: no se palpan adenopatías. Mama y axila izquierdas sin particularidades. Examen pleuro pulmonar y osteoarticular sin particularidades. Abdomen: no visceromegalias.

Mamografía

Muestra en región retroareolar derecha, un epitelio-ma nodular infiltrante, de 25 mm de diámetro; alteraciones clínicas del mamelón, con aspecto de enfermedad de Paget. Mama izquierda, lipomastia.

Trabajo de la Clínica Quirúrgica «2» (Prof. Dir. Dr. Celso Silva). Facultad de Medicina. Hospital Maciel. Montevideo.

1 Asistente Clínica Quirúrgica «2». 2 Residente Clínica Quirúrgica «2». 3 Ex Profesor Adjunto Clínica Quirúrgica. Cirujano del CASMU. Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 3 de abril de 1991.

Correspondencia: Dr. José Luis Palacio.
J.B. Blanco 773 ap. 401. CP 11300.



Figura 1. Lesión eczematosa de pezón y areola.

Radiografía de tórax, funcional hepático y exámenes de valoración general, normales.

Procedimiento

Se opera el 17 de enero de 1989. Se realiza una mastectomía simple derecha, por una incisión transversa, exéresis completa de la mama y de la aponeurosis del pectoral mayor. La exploración de la axila es negativa.

Posoperatorio

Colección plasmática (seroma) de la herida.

Se realiza radioterapia posoperatoria con 5.000 rad con campos tangenciales.

Actualmente libre de enfermedad.

Anatomía patológica

(Nº 27693 Dr. De Stefani)

Se recibe pieza de mastectomía simple. Al corte se observa un nódulo blanquecino de aspecto esquiroso, que se encuentra en íntimo contacto con el pezón. El resto de la glándula no presenta lesiones macroscópicas.

Microscopía

Los fragmentos correspondientes al pezón, muestran la permeación del epitelio, por células de citoplasma claro con el aspecto correspondiente a una enfermedad de Paget de la mama (figura 2).

El nódulo mamario corresponde a un carcinoma ductal infiltrante, con formación abundante de túbulos y estroma fibrohialino. Se trata de un tumor moderadamente diferenciado.

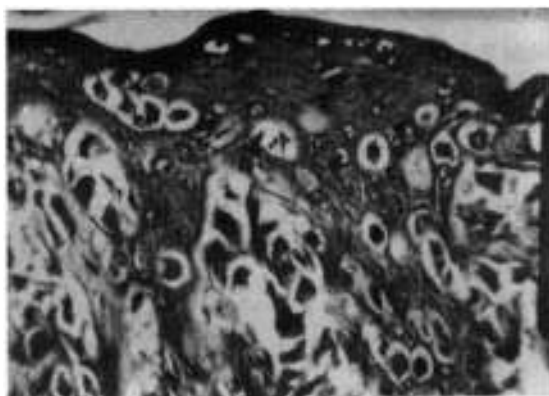


Figura 2. Células de Paget incluidas en el epitelio de pezón y areola.

Tabla 1

a) Ulceración y eczema	21 casos	(72%)
b) Corrimiento y sangrado	11 casos	(38%)
c) Prurito	4 casos	(13%)
d) Induración	3 casos	(10%)

Discusión

Valpeau en 1840 describe la lesión del pezón. Nelaton en 1854 describe la lesión del pezón y el cáncer mamario profundo, pero se establece la relación entre ellos; ésta fue hecha en forma extraordinaria por Sir James Paget en 1874.

La enfermedad de Paget mamaria se expresa por alteraciones de la piel del pezón y areola que se asocian a un carcinoma ductal infiltrante.

En el hombre es excepcional, ya que en la literatura mundial se encuentran registrados sólo 28 casos con documentación histológica⁽⁵⁾.

La importancia de la histología fue destacada por Nehme⁽⁶⁾ y Satiani⁽⁷⁾, ya que la enfermedad de Bowen y el melanoma maligno pueden ocurrir en el pezón y la areola, siendo sus principales diagnósticos diferenciales.

Del punto de vista microscópico, las células de Paget son grandes, de citoplasma claro y vacuolado, con núcleo grande y atípico. Se concentran a lo largo de la capa basal de la epidermis y a diferentes niveles del epitelio malpighiano, aisladas o en nidos, a veces formando pequeñas estructuras glandulares⁽⁸⁾.

La inmunohistoquímica, muestra que estas células reaccionan con anticuerpos para antígeno carcinoembrionario (CEA) y citokeratina A, lo que permite diferenciarlas de la enfermedad de Bowen y el melanoma maligno^(8,9).

Los hechos clínicos relevantes de esta enfermedad se aprecian en la tabla 1, que recoge los casos publicados hasta la fecha.

Tabla 2. Enfermedad de Paget de la mama en el hombre. Análisis de los casos clínicos publicados

Caso	Autor	Edad	Síntomas	T	Tratamiento	N	Anat. Pat.	Evolución
1	Libogen	48	Ulceración del pezón 2 años. Nódulos axilares		Mastectomía radical		Adenocarcinoma	Metástasis supraclavicular. Muerte 7 meses posterior
2	Sekiguchi	67	Ulceración corrimiento por el pezón de 2 años		Mastectomía radical	-	Adenocarcinoma	
3	Rubenstein	57	Dolor, picazón de 2 años. Ulceración, induración del pezón	-	Mastectomía simple	-	Carcinoma intraductal	Asintomático a los 5 años
4	Sarason y Prior	55	Dolor, sangrado y ulceración del pezón	-	Mastectomía radical, RT postoperat.		Carcinoma intraductal Invasivo. Células de Paget	
5	Treves	80	Tumor 8 meses. Ulceración, corrimiento		Mastectomía radical	-	Carcinoma ductal infiltrante	Metástasis 42 meses. Muerte a los 56 meses
6	Treves	67	Tumor 2 meses. Ulceración del pezón		Mastectomía radical		Carcinoma ductal infiltrante	Vivo 9 meses posoperatorio
7	Sandison	66	Fractura patológica de fémur. Pezón s/p		No tratamiento	-	Carcinoma ductal infiltrante	Muerte 6 meses metástasis múltiples
8	Sinkler y Cooper	56	Sangrado por el pezón de 6 meses	-	Mastectomía radical	-	Carcinoma intraductal	Bien. No seguimiento
9	Ciprut y col	56	No sint.		Mastectomía radical		Carcinoma esquirroso	
10	Hutchin y Houlihan	65	Agrandamiento del pezón 5 meses. Ulceración 1 mes		Mastectomía radical		Carcinoma ductal infiltrante	Bien 3 años postoperatorio
11	Burdick y col	53	Agrandamiento del pezón 8 años. Ulceración 6 semanas		Mastectomía radical	-	Adenocarcinoma Células de Paget	
12	Suzuki y Kubota	56	Tumor 1 año. Ulceración de 4 meses		Mastectomía radical quimioterapia posoperatoria		Carcinoma ductal infiltrante Cél. Paget	Vivo 10 meses postoperatorio
13	Crichlow y Czernobilskv	53	Ulceración pezón 1 año. Corrimiento. Costras		Mastectomía radical Radioterapia posoperatoria		Carcinoma ductal infiltrante Cél. Paget	Metástasis pulmonares. Muerte 6 años
14	Crichlow y Czernobilskv	61	Escoriación y sangrado de 2 semanas		Mastectomía radical	-	Carcinoma infiltrante Cél. Paget	Asintomático. 5 años postoperatorio
15	O'Grady y Mc Divitt	77	Escoriación 2 años. Corrimiento varios mes. Ginecomastia 5 años		Mastectomía radical modificada		Carcinoma ductal infiltrante Cél. Paget	
16	Haagensen	43	Lesión costrosa del pezón 5 meses	-	Mastectomía radical modificada	-	Carcinoma cél. Paget en biopsia. No carcinoma en mastectomía	Vivo 12 años postoperatorio
17	Coley y Kuehn	59	Picazón 1 mes. Tumor mamario		Mastectomía radical. Orquiectomía Radio y quimioterapia posoperatoria		Carcinoma ductal. Cél. Paget 5/27 ganglios (+)	Muerte metástasis 51 meses

18	Coley y Kuehn	67	Tumor mamario		Mastectomía radical. Radio y quimioterapia y orquiectomía postoperatoria		Carcinoma ductal. Cél. Paget 10/19 ganglios (+)	Muerte metástasis 3 años
19	Coley y Kuehn	56	Picazón 6 meses. Tumor mamario		Mastectomía radical. Radioterapia y orquiectomía por metástasis 4-5 años post.	-	Carcinoma ductal. Cél. Paget	Muerte metástasis 4-5 años
20	Coley y Kuehn	57	Lesión, Ulceración y erosión del pezón 6 meses		Mastectomía radical. Orquiectomía por metástasis 2-5 años posoperatorio		Carcinoma Cél. Paget	Bien. 5-6 años posoperatorio
21	Coley y Kuehn	46	Ulceración mamaria 4 años	-	Mastectomía radical. Radio y quimioterapia y orquiectomía postoperatoria	-	Carcinoma ductal. Cél. Paget	Klinefelter sind. Metástasis 2 meses. Muerte 54 meses post.
22	Nehme	69	Descamación y picazón 2 semanas		Mastectomía radical		Adenocarcinoma infiltrante Cél. Paget	Muerte 4 años IAM. No recurrencias ni metástasis
23	Satiani	70	Tumor 6 meses corrimient. de semanas		Mastectomía radical. Orquiectomía 2 años. Quimioterapia 3 años postoperatorio		Adenocarcinoma infiltrante Cél. Paget	Fractura. Vivo 30 meses probable metástasis
24	Glass y Earlam	66	Irritación pezón 4 meses. Tumor mamario		Mastectomía simple	-	Carcinoma intraductal	Bien 3 años
25	Lancer y Moshella	81	Edema y calor pezón y aréola. Corrimiento. Tumor		Mastectomía radical	-	Carcinoma ductal. Cél. Paget	Bien 6 meses
26	Gupta y col	65	Tumor mam. 3 años. Ulceración. Corrimiento sang. 2 años		Mastectomía radical modificada. Radioterapia posoperatoria		Carcinoma ductal infiltrante. Cél. Paget	Bien 5 años posoperatoria
27	Gupta y col	55	Tumor mam. 2 años corrimiento sang. 1 año		Mastectomía radical modificada. Orquiectomía y radioterapia		Carcinoma ductal infiltran. Cél. Paget	Muerte 50 meses metástasis
28	Serour y col	73	Tumor 3 meses. Eczema pezón		Mastectomía radical modificada. Radioterapia post.		Carcinoma ductal infiltrante esquirroso	Bien 8 años posoperatorio
29	Autores	58	Tumor 2 meses. Eczema pezón de varios meses		Mastectomía simple. Exploración ganglionar. Radioterapia post.	-	Carcinoma ductal infiltrante. Cél. Paget	Bien. 18 meses

T = tumor
N = ganglios

Las lesiones más frecuentes del pezón fueron las que se pueden ver en la tabla 1.

Un tumor mamario subyacente fue encontrado en 13 casos (45%) y dolor en 4 casos (13%).

En 2 casos no se encontró lesión en la mama, pero uno de ellos sufrió fractura patológica de fémur, por metástasis a distancia. En la mayoría de los casos los pacientes presentaron 2 síntomas. Nódulos axilares palpables se encontraron en 15 casos (55%).

Se acepta que 50% de éstos, presentan metástasis en el momento del diagnóstico⁽⁷⁻¹⁰⁾.

El eczema del pezón, asociado al tumor palpable, se ve en la mayoría de los casos, aunque a menudo las alteraciones cutáneas preceden al desarrollo de una masa palpable por años.

Aunque no parece haber diferencias histológicas significativas en hombres y en mujeres, estos tumores tienen un pronóstico peor en los hombres, en particular si tienen una masa palpable^(1,11).

La supervivencia a 5 años es aproximadamente de 20 a 30%.

La posible razón de esto sería el pequeño tamaño de la mama masculina, que llevaría a una invasión local y regional precoz^(3,7). Sólo 5 de 28 pacientes (tabla 2) sobrevivieron más de 5 años y muchos de ellos murieron de metástasis en aproximadamente 40 meses del posoperatorio.

Nehme⁽⁸⁾ y Gupta⁽¹²⁾ sostienen que el tratamiento de la enfermedad de Paget de la mama masculina, es la mastectomía radical o radical modificada, con vaciamiento axilar.

En nuestro caso se realizó mastectomía simple, seguida de radioterapia posoperatoria dado el tamaño tumoral y la ausencia de compromiso ganglionar axilar.

Actualmente está libre de enfermedad a los 18 meses del posoperatorio.

Los receptores de estrógenos son positivos en 80% de los cánceres mamaros en el hombre, y estos pacientes responden bien a la orquiectomía, adrenalectomía, hipofisectomía, tamoxifen o terapia hormonal combinada⁽¹³⁾.

Como conclusión diremos que una lesión eczematosa, pruriginosa o erosiva del pezón tanto en una mujer como en el hombre, debe despertar la sospecha de la enfermedad de Paget, lo que nos permitirá su diagnóstico y tratamiento precoz, mejorando el pronóstico.

Bibliografía

1. Glass RE, Earlan RJ. Tumori rari et inusitati: Paget's Disease of the Male Breast. *Clin Oncol* 1990; 6: 79-82.
2. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Paget's Disease in histopathology of the skin, 6th ed Philadelphia: J.B. Lippincot, 1983: 509-13.
3. Haagensen CD. Disease of the breast. Philadelphia: WB Saunders, 1966.
4. Crichlow RW. Carcinoma of the male breast. *Surg Gynecol Obstet* 1972; 134: 1011-9.
5. Serour F, Birkenfeld S, Amsterdam E, Treschan O, Krispin M. Paget's Disease of the Male Breast. *Cancer* 1968; 62: 601-5.
6. Nehme AE. Paget's Disease of the Male Breast: A collective review and a case report. *Am Surg* 1976; 42: 289-95.
7. Satiani B, Powell RW, Mathews WH. Paget's of the Male Breast *Arch Surg* 1977; 112: 587-92.
8. Ackerman's Surgical Pathology Breast 7th ed. T CV Mosby, St Louis: CV Mosby, 1989.
9. Rosen L, Amazon K, Frank. Bowen's Disease, Paget's Disease and Malignant Melanoma in situ. *South Med J* 1986; 79 (4): 410-3.
10. Crichlow RW, Czernobilsky B. Paget's Disease of the Male Breast. *Cancer* 1969; 24: 1033-40.
11. Lancer HA, Moschella SL. Paget's Disease of the Male Breast. *J Am Acad Dermatol* 1982; 7: 393-6.
12. Gupta S, Khanna NN, Khanna S, Gupta S. Paget's Disease of the Male Breast: A clinicopathologic Study and a collective review. *J Surg Oncol* 1983; 22: 151-6.
13. Rosen PP, Menéndez CJ, Nisselbaum JS, Schwartz MK, Urban JA. Estrogen receptor protein in lesions of the male breast. *Cancer* 1976; 37: 1866-8.