

Enfermedad de Paget, Mama

La enfermedad de Paget de la mama, también conocida como enfermedad de Paget del pezón, es una forma rara de cáncer de mama que afecta principalmente al pezón y la areola. Fue descrita por primera vez por Sir James Paget en 1874. Esta condición se caracteriza a menudo por una lesión persistente y ecematosa en el pezón y la areola circundante, que puede asemejarse a condiciones inflamatorias de la piel como el eccema o la dermatitis. Sin embargo, es importante diferenciar la enfermedad de Paget del eccema, ya que la enfermedad de Paget típicamente afecta solo una mama, mientras que el eccema usualmente impacta ambas mamas. Reconocer estas diferencias es crucial para el diagnóstico y tratamiento apropiados.

Fisiopatología y Características Clínicas

La enfermedad de Paget de la mama a menudo se asocia con cáncer de mama subyacente, especialmente carcinoma ductal invasivo (CDI) o carcinoma ductal in situ (CDIS). La enfermedad se origina en los conductos galactóforos, donde las células cancerosas se extienden al pezón, resultando en cambios característicos de la piel. Las células malignas interrumpen la epidermis normal del pezón y la areola, llevando a inflamación y la formación de lesiones visibles. La condición usualmente se presenta unilateralmente e incluye las siguientes características:

- **Cambios del Pezón y Areolar:** La piel en el pezón y la areola se vuelve seca, escamosa, roja, y puede asemejarse al eccema o dermatitis. También puede volverse costrosa, fisurada, o mostrar una apariencia arrugada (piel de naranja). En algunos casos, el pezón puede invertirse.
- **Picazón y Molestias:** Los pacientes a menudo reportan picazón y sensibilidad en el área afectada, con algunos experimentando secreción del pezón que puede ser clara, sanguinolenta, o amarillenta.
- **Síntomas Fluctuantes:** Las lesiones pueden fluctuar en severidad, mejorando y empeorando con el tiempo. Esta variabilidad puede llevar a un diagnóstico tardío, ya que los síntomas podrían confundirse con condiciones benignas como eccema o dermatitis.
- **Progresión:** Sin tratamiento oportuno, la enfermedad de Paget puede progresar para involucrar el tejido mamario subyacente, llevando a ulceración, cambios cutáneos generalizados, y potencialmente afectando estructuras mamarias más profundas.

Diagnóstico

El diagnóstico de la enfermedad de Paget de la mama se basa principalmente en el examen clínico, pero la confirmación requiere análisis histopatológico. Una biopsia de la piel del pezón o areolar afectada es esencial para identificar la presencia de células malignas. Dado que la enfermedad de Paget casi siempre se asocia con cáncer de mama subyacente, particularmente carcinoma ductal invasivo (CDI) o carcinoma ductal in situ (CDIS), la mamografía se usa comúnmente para detectar estas condiciones. Adicionalmente, el fluido obtenido de la secreción del pezón (si está presente) puede analizarse citológicamente para ayudar a confirmar el diagnóstico y evaluar la presencia de células cancerosas. El diagnóstico temprano a través de estos métodos es crucial para el tratamiento y manejo efectivos.

Opciones de Tratamiento

El tratamiento de la enfermedad de Paget de la mama generalmente sigue los principios usados en el manejo del cáncer de mama. El objetivo principal es remover el tejido canceroso y manejar cualquier malignidad subyacente. Las opciones de tratamiento incluyen:

- **Intervención Quirúrgica:** La cirugía es la piedra angular del tratamiento. Para la enfermedad de Paget localizada, puede realizarse una escisión amplia del tejido afectado, incluyendo el pezón y la areola. En casos más extensos, puede ser necesaria una mastectomía total, particularmente si hay carcinoma invasivo subyacente significativo.
- **Radioterapia:** La radioterapia se usa a menudo después de la cirugía, especialmente cuando se realiza cirugía conservadora de mama. Puede dirigirse a cualquier célula cancerosa residual o tratar márgenes quirúrgicos positivos para reducir el riesgo de recurrencia.
- **Quimioterapia y Terapia Hormonal:** La quimioterapia está indicada para casos más avanzados o si hay metástasis presente, particularmente en pacientes con carcinoma ductal invasivo. La terapia hormonal, como el tamoxifeno, puede recomendarse para pacientes con tumores positivos para receptores hormonales.
- **Terapias Dirigidas:** En algunos casos, especialmente cuando el tumor es HER2-positivo, pueden considerarse terapias dirigidas como el trastuzumab. Estas terapias funcionan para inhibir el crecimiento del cáncer y pueden mejorar los resultados de supervivencia.

Pronóstico y Resultado

El pronóstico de la enfermedad de Paget de la mama depende en gran medida del estadio al momento del diagnóstico y la presencia de cáncer de mama subyacente. Si se detecta temprano y se trata efectivamente, particularmente antes de una diseminación significativa a otros tejidos, el pronóstico puede ser favorable. En casos donde la enfermedad de Paget se asocia con cáncer de mama en estadio temprano o carcinoma ductal in situ (CDIS), los pacientes típicamente tienen un mejor resultado, con altas tasas de supervivencia.

Sin embargo, si la enfermedad de Paget se asocia con carcinoma invasivo más avanzado o metástasis a ganglios linfáticos, el pronóstico se vuelve menos favorable. La diseminación del cáncer más allá del tejido mamario o a órganos distantes se asocia con una tasa de supervivencia más pobre. La identificación y tratamiento del cáncer de mama invasivo subyacente son cruciales, ya que impactan directamente las decisiones de tratamiento y los resultados de supervivencia general. La detección temprana, el tratamiento efectivo, y el monitoreo cercano son clave para mejorar el pronóstico para individuos con enfermedad de Paget de la mama.

Conclusión

La enfermedad de Paget de la mama es una condición rara pero significativa que afecta principalmente al pezón y la areola, a menudo vinculada con cáncer de mama subyacente. El diagnóstico temprano a través de biopsia e imágenes es crucial para el tratamiento efectivo. El manejo típicamente involucra escisión quirúrgica, radioterapia, quimioterapia, y terapias dirigidas, con tratamiento adaptado a la extensión y estadio de la malignidad subyacente. El pronóstico depende en gran medida de qué tan temprano se detecte la enfermedad y la presencia de cáncer invasivo. Dada la naturaleza fluctuante de las lesiones cutáneas, los proveedores de atención médica deben mantener un alto índice de sospecha para la enfermedad de Paget en pacientes con cambios del pezón y areolares, asegurando diagnóstico e intervención oportunos.

Referencias

- ❖ Furukawa, N., Ueno, T., & Sato, K. (2020). *Paget's disease of the breast: Current perspectives and treatment options*. Breast Cancer, 27(6), 1123-1132. <https://doi.org/10.1007/s12282-020-01089-2>
- ❖ Paget, J. (1874). *On the diseases of the mammary areola preceding cancer of the breast*. Lancet, 1, 104-107.
- ❖ Shao, Y., Li, J., & Liu, Y. (2022). *Paget's disease of the breast: An overview of clinical presentation, diagnosis, and treatment*. Clinical Breast Cancer, 22(3), 201-209. <https://doi.org/10.1016/j.clbc.2021.11.002>