Descargado el: 7-11-2026 ISSN 1727-897X

COMUNICACIÓN BREVE

Caracterización clínico-epidemiológica de la enfermedad de Paget de la mama. Estudio de 37 años

Clinical-epidemiological characterization of breast Paget's disease. 37 year study

Lidia Torres Ajá[1] José Alberto Puerto Lorenzo[1] Emilio Guerra Pérez[1] Neylin Caballero Aja[2]

[1] Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba, CP: 55100
[2] Policlínico Docente Manuel Piti Fajardo, Cruces, Cienfuegos, Cuba

Cómo citar este artículo:
Torres-Ajá L, Puerto-Lorenzo J, Guerra-Pérez E, Caballero-Aja N. Caracterización clínico-epidemiológica de la enfermedad de Paget de la mama. Estudio de 37 años. **Medisur** [revista en Internet]. 2017 [citado 2026 Nov 7]; 15(2):[aprox. 4 p.]. Disponible en: https://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/3217

Resumen

Fundamento: La enfermedad de Paget de la mama es poco frecuente, ya que representa solo del 1 al 1,5 % del total de los cánceres mamarios que se reportan. Algunos autores la consideran una forma especial de cáncer de mama y otros solo una extensión de un carcinoma intraductal que alcanza el pezón.
Objetivo: caracterizar desde el punto de vista clínico-epidemiológico la enfermedad de Paget de la mama en pacientes operados.
Métodos: se realizó un estudio descriptivo, tipo serie de casos, de las pacientes (N=27) con diagnóstico de enfermedad de Paget de la mama, operadas en el Hospital Provincial de Cienfuegos, desde el 1 de enero de 1980 hasta el 31 de diciembre del 2016. Se analizó para estos pacientes, sexo, edad, mama afectada, forma clínica, presencia de tumor subyacente, técnica quirúrgica aplicada y supervivencia.
Resultados: esta enfermedad representó solo el 1,08 % de los cánceres operados en el periodo de estudio. Se presentó con mayor frecuencia en el grupo etario de 61-70 años y la forma clínica que predominó fue la ulcerativa. El mayor número de pacientes (44,0 %), murió antes de los cinco años.
Conclusión: en Cienfuegos la enfermedad de Paget de la mama tiene una baja incidencia, lo cual coincide con los resultados de estudios nacionales e internacionales revisados.

Palabras clave: Carcinoma intraductal, enfermedad de paget mamaria, neoplasias de la mama

Abstract

Foundation: Breast Paget’s disease in is uncommon, representing only 1 to 1.5% of the total breast cancers reported. Some authors consider it a special form of breast cancer and others only an extension of an intraductal carcinoma that reaches the nipple.
Objective: to characterize Breast Paget's disease from the clinical-epidemiological point of view in operated patients.
Methods: A descriptive study, case A descriptive study, case series type of patients (N = 27) with a diagnosis of Paget's disease of the breast, operated at the Hospital Provincial de Cienfuegos, from January 1, 1980 to December 31, 2016. For these patients, it was analyzed, sex, age, affected breast, clinical form, presence of underlying tumor, surgical technique applied and survival.
Results: This disease represented only 1.08% of the cancers operated during the study period. It appeared more frequently in the age group of 61-70 years and the clinical form that predominated was ulcerative. The largest number of patients (44.0%) died before five years.
Conclusion: In Cienfuegos Breast Paget's disease has a low incidence, which coincides with the results of reviewed national and international studies.

Key words: Carcinoma, intraductal, paget's disease, mammary, breast neoplasms

Aprobado: 2016-10-31 11:27:54

Correspondencia: Lidia Torres Ajá. Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos lidia.torres@gal.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget en la mama supone la asociación de un carcinoma peculiar de la piel con un carcinoma de los conductos (una variedad de carcinoma intraductal clásico de la mama). Es una enfermedad rara, que representa solamente el 1-1,5 % del total de los cánceres mamarios que se reportan.[1,2]

Fue descrita por Sir James Paget en 1874, como una lesión maligna del pezón, con un cáncer profundo de la mama.[3,4] La primera localización extramamaria fue descrita por Crocher en el escroto, en el año 1888. Posteriormente han sido reportadas casos de localización axilar, perineal, perianal, broncopulmonar, uretral, vulvar, esofágica y parpebral.[5-7] Su histogénesis es de valor fundamental para el tratamiento continuo, aunque existen varias teorías acerca de ella, lo que le confiere un carácter polémico.[8-10]

La enfermedad es mucho más frecuente en el sexo femenino, en una relación de 99 a 1 y en la cuarta o quinta década de la vida, en la etapa pre o post menopáusica.[11-13]

El diagnóstico tiene como punto de partida el examen físico y se apoya en la biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF), biopsia por aspiración con aguja gruesa, frotis de la superficie ulcerada, biopsia por escisión, ultrasonido mamario y mamografía.[14,15]

La cirugía conservadora de la mama puede aplicarse en los casos de enfermedad de Paget sin tumor mamario subyacente o con una extensión limitada de carcinoma ductal localizado subyacente.[16,17] La mastectomía radical modificada es el tratamiento de elección en los casos con masas subyacentes palpables.[18,19] El pronóstico depende de la presencia y extensión del carcinoma en el tejido mamario subyacente.[17,20]

En el año 2012 el cáncer de mama ocupó el segundo lugar de todos los cánceres que afectaron a la población femenina de Cuba (tasa de 87,0 por 100 000 habitantes).[21] Debido a que es un tipo de cáncer mamario de muy baja incidencia, los estudios realizados en el ámbito nacional y en la provincia sobre enfermedad de Paget,[2,22] son escasos. El objetivo de este trabajo es caracterizar desde el punto de vista clínico-epidemiológico la enfermedad de Paget de la mama en Cienfuegos.

MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, tipo serie de casos, de los pacientes (N=27) operados de enfermedad de Paget de la mama en el Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, de Cienfuegos, desde el 1 de enero de 1980 hasta el 31 de diciembre del 2016. Fueron analizadas para estos pacientes, las variables sexo, edad (menores de 40 años, 41-50 años, 51-60 años, 61-70 años, 71-80 años, mayores de 80 años), mama afectada (izquierda o derecha), forma clínica (eczematosa o ulcerativa), presencia de tumor subyacente (palpable, localizado, sin tumor), técnica quirúrgica aplicada (mastectomía radical o cirugía conservadora) y supervivencia (vivo libre de enfermedad, fallecido antes de los cinco años, fallecido entre cinco y siete años).

Para la recolección de los datos se revisaron las historias clínicas de los pacientes operados y los protocolos de biopsias. Los datos se presentaron en tablas de números y por ciento. Esta investigación ha sido aprobada por el Consejo Científico y el Comité de Ética de la Investigación del Hospital.

RESULTADOS

En los 36 años estudiados se operaron 2370 pacientes por cáncer de mama, de los cuales solo 27, representativos del 1,13 %, fueron diagnosticados como enfermedad de Paget. El 96,3 % de los pacientes correspondieron al sexo femenino y solo 1 (3,3 %) al masculino.

El grupo de edades más representativo fue el de 61-70 años. La mayoría de los pacientes se concentró en la séptima, octava y novena décadas de la vida (66,6 %). (Tabla 1).

Tabla 1. Distribución de pacientes con operados según grupo de edades

Grupos de edades	No.	%
Menor de 40	0	0
41-50	3	11,1
51-60	6	22,2
61-70	12	44,4
71-80	5	18,5
Mayor de 80	1	3,7
Total	**27**	**100**

El 70, 3 % de los pacientes presentó afectación en la mama derecha y solo 8 pacientes (29, 6 %), fueron operados en la mama izquierda.

En cuanto a la forma clínica, predominó la ulcerativa, con 17 casos representativos del 62,9 %; la forma eczematosa se observó en 10 (37,0 %) pacientes.

La presencia de tumor subyacente fue palpable en 18 pacientes (68,0 %), siendo menos representativo el tumor localizado. (Tabla 2).

Tabla 2. Distribución de pacientes operados según presencia de tumor subyacente

Presencia de tumor subyacente	No.	%
Tumor palpable	18	68,0
Tumor localizado	3	12,0
Sin tumor	6	20,0
Total	**27**	**100**

La modalidad quirúrgica más empleada fue la mastectomía radical (76 %). (Tabla 3).

Tabla 3. Distribución de pacientes operados según técnica quirúrgica aplicada

Técnica quirúrgica	No.	%
Cirugía conservadora	6	24,0
Mastectomía radical	21	76,0
Total	**27**	**100**

El mayor número de pacientes (44,0 %) murió antes de los 5 años, y 9 permanecían vivos y libres de enfermedad al culminar el estudio. (Tabla 4).

Tabla 4. Sobrevida de los pacientes operados

Sobrevida	No.	%
Vivo libre de enfermedad	11	36,0
Fallecido antes de los 5 años	11	44,0
Fallecido entre 5 y 7 años	5	20,0
Total	**27**	**100**

DISCUSIÓN

La enfermedad de Paget de la mama, considerada por la mayor parte de los autores como una forma especial de cáncer de mama, tiene una baja incidencia y una mayor prevalencia entre las mujeres de 50 a 60 años;[23,24] lo cual ha sido constatado en el presente estudio, ya que en el periodo analizado, de más de tres décadas, la enfermedad representó 1,13 % de los cánceres de mama operados en la provincia de Cienfuegos. Así mismo, el 97 % de la serie estuvo representado por las mujeres, aunque la edad se desplazó hacia la séptima década de la vida.

El predominio de la forma clínica ulcerativa, también coincide con los resultados de otros autores.[1,2,25,26] El mayor número de los pacientes operados presentaban tumor palpable, lo cual ha sido obtenido en otras investigaciones realizadas dentro y fuera de Cuba.[1,2,25-27]

Existe consenso a nivel nacional e internacional respecto a la mastectomía radical como la mejor opción quirúrgica, dejando la cirugía conservadora para un pequeño número de pacientes que no presenten tumor palpable.[1,2,28,29] Según esto, el 76 % de las pacientes recibió como tratamiento quirúrgico la mastectomía radical, lo que está en relación con la mayor proporción de pacientes con presencia de masa subyacente palpable; esta a su vez influye en el pronóstico, que en la serie estudiada se expresó en una sobrevida de cinco a siete años para cinco pacientes y de menos de cinco años para 11 pacientes.

Se concluye que la enfermedad de Paget de la mama presenta en la provincia de Cienfuegos una baja incidencia, con características clínicas y epidemiológicas muy similares a las reportadas en la literatura nacional e internacional.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bas A, Rodríguez T, Arias LC. Enfermedad de Paget de la mama. Presentación de un caso. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta [revista en Internet]. 2014 [cited 4 May 2016] ; 39 (7): [aprox. 10p]. Available from: http://www.revzoilomarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/172/311.

2. Valladares Valle M, Conde Cueto T, Díaz Yánez NM. Enfermedad de Paget, variedad especial de cáncer mamario, presentación de un caso. Medisur [revista en Internet]. 2012 [cited 4 Mar 2016] ; 10 (6): [aprox. 8p]. Available from: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2012000600009.

3. Ortiz Hidalgo C, Moreno Collado C. Sir James Paget: La enfermedad de Paget y otras contribuciones a la medicina. Gac Méd Méx [revista en Internet]. 1996 [cited 4 Mar 2016] ; 132 (6): [aprox. 12p]. Available from: http://www.anmm.org.mx/bgmm/1864_2007/1996-132-6-631-636.pdf.

4. Ozerdem U, Swistel A, Antonio LB, Hoda SA. Invasive Paget disease of the nipple: a brief review of the literature and report of the first case with axillary nodal metastases. Int J Surg Pathol. 2014 ; 22 (6): 566-9.

5. Lopes Filho LL, Lopes IM, Lopes LR, Enokihara MM, Michalany AO, Matsunaga N. Mammary and extramammary Paget´s disease. An Bras Dermatol. 2015 ; 90 (2): 225-31.

6. Sánchez JM, Molinero JA, Ferreres JR, Masferrer E. Enfermedad de Paget extramamaria. SEMERGEN. 2011 ; 37 (9): 504-7.

7. Ellis H. Sir James Paget: Paget´s disease of the nipple, Paget´s disease of bone. J Perioper Pract. 2013 ; 23 (4): 91-2.

8. Ishida M, Yoshida K, Kagotani A, Arita N, Iwamoto N, Iwai M, et al. Pigmented paget´s disease: a diagnostic pitfall. Diagn Cytopathol. 2014 ; 42 (8): 732-3.

9. Negri G, Bulatko AK, Luethy ME, Kasal A, Mazzoleni G, Mian C, et al. Cytoplasmic expression of human papilloma virus L1 capsidic protein in mammary and extramammary Paget disease. Histopathology. 2013 ; 63 (1): 139-42.

10. Crignis GS, Abreu Ld, Buçard AM, Barcaui CB. Polarized dermoscopy of mammary Paget disease. An Bras Dermatol. 2013 ; 88 (2): 290-2.

11. Torres L. Enfermedad de Paget de la mama. A propósito de un caso. Finlay [revista en Internet]. 2015 [cited 22 Mar 2017] ; 5 (1): [aprox. 3p]. Available from: http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/351/1388.

12. Yerushalmi R, Sulkes A. Paget`s disease and male breast cancer. Isr Med Assoc J. 2015 ; 17 (6): 396.

13. Leibou L, Herman O, Frand J, Kramer E, Mordechai S. Paget´s disease of the male breast with underlying ductal carcinoma in situ. Isr Med Assoc J. 2015 ; 17 (1): 64-5.

14. Bansal S, Sahoo B, Agarwal P, Garg VK, Rao S. A rare presentation of mammary Paget´s disease involving the entire breast in the absence of any underlying ductal malignancy. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2013 ; 79 (4): 518-21.

15. Sanders M, Lester S. Paget disease of the breast with invasion from nipple skin into the dermis. Arch Pathol Lab Med. 2013 ; 137 (3): 307.

16. Sandoval AC, Drews K, Gómez CR, Yepes MM, Lippman ME. Paget´s disease of the nipple. Breast Cancer Res Treat. 2013 ; 141 (1): 1-12.

17. Crignis GS, Abreu Ld, Buçard AM, Barcaui CB. Polarized dermoscopy of mammary Paget disease. An Bras Dermatol. 2013 ; 88 (2): 290-2.

18. Ling H, Hu X, Xu XL, Liu ZB, Shao ZM. Patients with nipple-areola Paget´s disease and underlying invasive breast carcinoma have very poor survival: a matched cohort study. PLoS One. 2013 ; 8 (4): e61455.

19. Dominici LS, Lester S, Liao GS, Guo L, Specht M, Smith BL, et al. Current surgical approach to Paget´s disease. Am J Surg. 2012 ; 204 (1): 18-22.

20. Lohsiriwat V, Martella S, Rietjens M, Botteri E, Rotmensz N, Mastropasqua MG, et al. Paget´s disease as a local recurrence after nipple-sparing mastectomy: clinical presentation, treatment, outcome, and risk factor analysis. Ann Surg Oncol. 2012 ; 19 (6): 1850-5.

21. Anuario Estadístico de Salud [Internet]. La Habana: MINSAP; 2016. [cited 22 Ene 2017] Available from: http://files.sld.cu/dne/files/2016/04/Anuario_2015_electronico-1.pdf.

22. Torres L, Sarmiento J, Sánchez A, Pacheco O, Capin N, Rojas P. Cáncer de mama. Caracterización durante el decenio 1996-2005. Medisur [revista en Internet]. 2008 [cited 21 Mar 2017] ; 5 (3): [aprox. 6p]. Available from: http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/292.

23. Sanders MA, Dominici L, Denison C, Golshan M, Wiecorek T, Lester SC. Paget disease of the breast with invasion from nipple skin into the dermis: an unusual type of skin invasion not associated with an adverse outcome. Arch Pathol Lab Med. 2013 ; 137 (1): 72-6.

24. Lee HW, Kim TE, Cho SY, Kim SW, Kil WH, Lee JE, et al. Invasive Paget disease of the breast: 20 years of experience at a single institution. Hum Pathol. 2014 ; 45 (12): 2480-7.

25. Kiyohara T, Tokuriki A, Kanamori Y, Yasuta M, Imamura Y, Kumakiri M. Superficial sebaceous carcinoma on the areola clinically mimicking mammary Paget´s disease. J Dermatol. 2013 ; 40 (2): 145-7.

26. Vohra P, Ljung BM, Miller TR, Hwang ES, van Zante A. Paget´s disease of the breast masquerading as squamous cell carcinoma on cytology: a case report. Diagn Cytopathol. 2012 ; 40 (11): 1015-8.

27. Zheng S, Song QK, Zhao L, Huang R, Sun L, Li J, et al. Characteristics of mammary Paget´s disease in China: a national-wide multicenter retrospective study during 1999-2008. Asian Pac J Cancer Prev. 2012 ; 13 (5): 1887-93.

28. Duan X, Sneige N, Gullett AE, Prieto VG, Resetkova E, Andino LM, et al. Invasive paget disease of the breast: clinicopathologic study of an underrecognized entity in the breast. Am J Surg Pathol. 2012 ; 36 (9): 1353-8.

29. Marques JC, Cuzzi T, Carneiro S, Parish LC, Ramos M. Paget´s disease of the breast. SKINmed. 2012 ; 10 (3): 160-5.