

ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

Pigmentación asintomática en la mama

Asymptomatic pigmentation on the breast

Historia clínica

Se trata de una mujer de 39 años, sin antecedentes de interés, que consultó por una pigmentación progresiva y asintomática del pezón derecho de un año de evolución.

Exploración física

Presentaba una mácula hiperpigmentada de coloración azulada que afectaba de forma irregular el pezón derecho (fig. 1). En la dermatoscopia se apreciaba una pigmentación negro-azulada irregular, con áreas de eritema y áreas blanquecinas de regresión, con un punteado periférico gris «en sal y pimienta» (fig. 2). No se detectaron otras lesiones mamarias ni se palparon adenopatías axilares.

Histopatología

El estudio histológico mostró la presencia de células de citoplasma amplio, claro y núcleos grandes, atípicos con nucleolos prominentes, que se disponían de manera individual y formando pequeños nidos en todo el espesor de la epidermis. En la dermis superficial se apreciaba un moderado infiltrado linfocitario con presencia de abundantes melanófagos y

capilares dilatados (fig. 3). Las tinciones inmunohistoquímicas fueron positivas para HER-2 (C-erb-B2), siendo negativas para HMB-45 y CK-7. Debido a la negatividad de esta última se solicitaron otros marcadores epiteliales (AE1/AE3, Cam 5.2 y EMA) con resultado positivo para todos ellos.

Exploraciones complementarias

La mamografía y la resonancia magnética nuclear mamaria bilateral practicadas no evidenciaron ninguna alteración patológica.



Figura 1

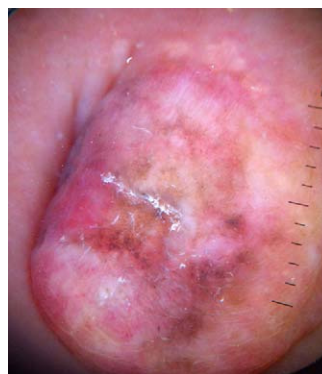


Figura 2

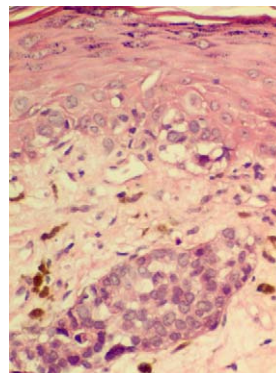


Figura 3 Hematoxilina-eosina, x100.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Enfermedad de Paget pigmentada de la mama (EPPM).

Evolución y tratamiento

Se realizó una extirpación del complejo pezón-areola que reveló la presencia de un carcinoma ductal infiltrante. La biopsia del ganglio centinela localizado en la axila derecha no permitió encontrar células metastásicas.

Comentario

La EPPM, descrita por Pieson y Benisch en 1985¹, es una variante clinicopatológica infrecuente de la enfermedad de Paget mamaria (EPM), de la que existen algo más de 20 casos descritos en la literatura¹⁻⁶. La EPPM se presenta generalmente como una mácula eritematosa de apariencia eczematosa, siendo rara la variante pigmentada que puede simular clínica, dermoscópica e histológicamente un melanoma²⁻⁶. En la dermatoscopia se observa un patrón inespecífico con estructuras de regresión y la presencia de una pigmentación difusa e irregular. Esta pigmentación puede ser secundaria a una proliferación de melanocitos, a la fagocitosis de melanina por las células pagetoides o bien a la presencia de numerosos melanófagos en la dermis³.

Desde el punto de vista histológico es importante establecer un correcto diagnóstico diferencial con el melanoma. En el melanoma *in situ* los nidos y los melanocitos individuales atípicos se disponen a lo largo de la unión dermoepidérmica y, ocasionalmente, en todos los niveles de la epidermis, mientras que las células de la EPPM se encuentran dispersas por todos los estratos suprabasales de la epidermis, y los núcleos de los melanocitos no muestran signos de atipia ni pleomorfismo^{3,5}. El diagnóstico definitivo de la EPPM se establece mediante la combinación de hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos. Las células de Paget muestran positividad para diversas citoqueratinas (CK 7, A/E1, A/E3, Cam 5.2), otros marcadores epiteliales (CEA, EMA y mucoproteínas) y el anti-HER2, que es positivo en el 80-90% de los casos. En nuestra paciente destacaba la negatividad para la CK 7, que presenta una sensibilidad cercana al 100% en la EPM^{3,6,7}. En el melanoma es característica la positividad para S-100 y HMB-45 en los melanocitos pagetoides intraepidérmicos, mientras que esta circunstancia es excepcional en las células de la enfermedad de Paget mamaria²⁻⁶.

El diagnóstico diferencial de la EPPM también incluiría el carcinoma de mama pigmentado, generalmente acompañado de nódulos o masas subyacentes palpables

bajo la pigmentación cutánea, el carcinoma basocelular pigmentado y las metástasis cutáneas pigmentadas de carcinoma mamario⁶.

Nos gustaría destacar la importancia de establecer un diagnóstico precoz mediante el estudio histológico ante cualquier lesión pigmentada atípica que afecte al complejo pezón-areola, debido a que los hallazgos clínicos y dermoscópicos no permiten diferenciar un melanoma de una neoplasia epitelial como la EPPM.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Peison B, Benisch B. Paget's disease of the nipple simulating malignant melanoma in a black woman. *Am J Dermatopathol.* 1985;7:165-9.
2. Requena L, Sanguenza M, Sanguenza OP, Kutzner H. Pigmented mammary Paget disease and pigmented epidermotropic metastases from breast carcinoma. *Am J Dermatopathol.* 2002;24:189-98.
3. Petersson F, Ivan D, Kazakov DV, Michal M, Prieto VG. Pigmented Paget disease. A diagnostic pitfall mimicking melanoma. *Am J Dermatopathol.* 2009;31:223-6.
4. Oiso N, Kawara S, Inui H, Kawada A. Pigmented spots as a sign of mammary Paget's disease. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34:36-8.
5. Beltran C, Orlandini V, Stokkermans-Dubois J, Vergier B, Fauchier JM, Doutre MS, et al. Pigmented Paget's disease of the breast. *Ann Dermatol Venereol.* 2008;135:213-6.
6. Longo C, Fantini F, Cesinaro AM, Bassoli S, Seidenari S, Pellacani G. Pigmented mammary Paget disease: dermoscopic, in vivo reflectance-mode confocal microscopic, and immunohistochemical study of a case. *Arch Dermatol.* 2007;143:752-4.
7. Gutiérrez-Pascual M, Gómez-de la Fuente E, Vicente-Martín FJ, Pinedo-Moraleda F. Enfermedad de Paget extramamaria: descripción de dos casos tratados con cirugía micrográfica de Mohs. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:239-40.

A. Torrijos-Aguilar^{a,b,*}, V. Ramos-Fernández^b,
P. Hernández-Bel^c y J.M. Ricart-Vayá^b

^aServicio de Dermatología, Consorcio Hospital Provincial de Castellón, Castellón, España

^bHospital Quirón de Valencia, España

^cServicio de Dermatología, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, España

*Autor para correspondencia

Correo electrónico: zazu1710@hotmail.com

(A. Torrijos-Aguilar).