

DOENÇA DE PAGET MAMÁRIA EM UM PACIENTE DO SUL DE SANTA CATARINA: RELATO DE CASO

Breast paget disease in a patient from South of Santa Catarina: case report

Luiza Caroline Netto Zanette*

Universidade do Extremo Sul Catarinense, Criciúma, SC, Brasil.

luizacnettozanette@gmail.com



Donizete da Rosa Junior

Universidade do Extremo Sul Catarinense, Criciúma, SC, Brasil.

donizete_rj@hotmail.com



Júlia Budny Serafim

Universidade do Extremo Sul Catarinense, Criciúma, SC, Brasil.

julia_budnys@hotmail.com



Kristian Madeira

Universidade do Extremo Sul Catarinense, Criciúma, SC, Brasil.

kristian@unescc.net



Beatriz Serafim Althoff Rocha

Hospital São José, Criciúma, SC, Brasil.

beatrizalthoff@hotmail.com



*Autor correspondente

RESUMO: A Doença de Paget na mama ocorre no complexo mamilo-aréola, com alterações eczematoides com invasão da epiderme por células malignas (Paget). É uma lesão unilateral, ulcerada, com crosta ou descamação que pode se estender até a aréola, podendo ter dor, queimação ou coceira e provável descarga sangrenta. Para o diagnóstico, mamografia e biópsia são recomendadas. O tratamento de escolha é mastectomia total ou parcial. No relato de caso apresentado, paciente feminino, 25 anos, diagnosticada com Doença de Paget do mamilo direito. Apresentava ulceração em região papilar e realizada mamografia com resultando em categoria *Breast Imaging and Reporting Data System* (BI-RADS) 4C em mama direita e BI-RADS 1 em mama esquerda. Foi realizada mastectomia simples com biópsia de linfonodo sentinela e reconstrução imediata de mama direita com implante de silicone. Não houve intercorrências no procedimento, evoluiu com sinais vitais estáveis, recebendo alta hospitalar no dia. Em retornos, paciente apresentava sem alterações. Trouxe resultado do anatomopatológico da peça: Carcinoma Ductal in situ grau 3 e Linfonodo Sentinela 0/1. Foi solicitada imuno-histoquímica com resultado: receptor hormonal (Rh) negativo e receptor de fator de crescimento epidérmico humano tipo 2 (HER2) 3+.

PALAVRAS-CHAVE: Doença de Paget Mamária; úlcera; mastectomia; biópsia de linfonodo sentinela.

ABSTRACT: Paget's disease in the breast occurs in the nipple-areola complex, with eczematoid changes with invasion of the epidermis by malignant cells (Paget). It is a unilateral, ulcerated, crusted or scaling lesion that can extend to the areola, and may have pain, burning or itching and likely bloody discharge. For diagnosis, mammography and biopsy are recommended. The treatment of choice is total or partial mastectomy. In the case report presented, a female patient, 25 years old, diagnosed with Paget's disease of the right nipple. She had ulceration in the papillary region and a mammogram was performed, resulting in the category Breast Imaging and Reporting Data System (BI-RADS) 4C in the right breast and BI-RADS 1 in the left breast. Simple mastectomy was performed with sentinel lymph node biopsy and immediate reconstruction of the right breast with silicone implant. There were no complications in the procedure, he evolved with stable vital signs, and was discharged from the hospital on the day. On returns, the patient had no changes. It brought the anatomopathological result of the piece: Ductal Carcinoma in situ grade 3 and Sentinel Lymph Node 0/1. Immunohistochemistry was requested with a result: negative hormone receptor (Rh) and human epidermal growth factor type 2 (HER2) 3+ receptor.

KEYWORDS: Paget's Disease; Mammary; ulcer; mastectomy; sentinel lymph node biopsy.

DOI: <https://doi.org/10.18616/inova.v16i2.6806>

Recebido: 23/08/2021

Aprovado: 28/07/2025

INTRODUÇÃO

A doença de Paget mamária é caracterizada por uma lesão que se manifesta como uma ulceração ou eritema no mamilo com descamação da pele, que também evolui com exsudato ou cluster papilar¹. Em sua descoberta em 1874, por Sir James Paget, na pesquisa feita com 15 mulheres acreditava-se, inicialmente, que as lesões eram benignas, mas, com o desenvolvimento de câncer de mama posterior no estudo, foi encontrado células malignas nessas lesões². Ainda, um estudo que juntou literaturas de 1973 a 2012 encontrou um total de 89 (74%) pacientes que foram classificados como doença de Paget com carcinoma ductal infiltrante, 14 (12%) como doença de Paget com carcinoma intraductal e 17 (14%) como única doença de Paget mamária³. Sendo assim, o caso apresentado é de uma paciente feminina de 25 anos que apresentou um mamilo de aspecto anormal sem outros sintomas associados. A paciente foi posteriormente diagnosticada com doença de Paget mamária.

CASO CLÍNICO

Paciente JBC, feminino, 25 anos, nuligesta, menarca aos 12 anos, veio encaminhada ao serviço de mastologia do Hospital São José (HSJ) devido a Doença de Paget do mamilo direito. Utilizou levonogestrel 0,15mg e etinilestradiol 0,03mg oral por dois anos e, por queixas dermatológicas, alterou para etinilestradiol 0,035mg e acetato de ciproterona 2mg oral por 7 anos, cessando à descoberta da patologia mamária. Na consulta, dia 28/02/2020, paciente referiu alterações no mamilo há mais de um ano. Ao exame físico apresentava ulceração em região papilar (Figura 1).

Figura 1. Mamas da paciente JBC

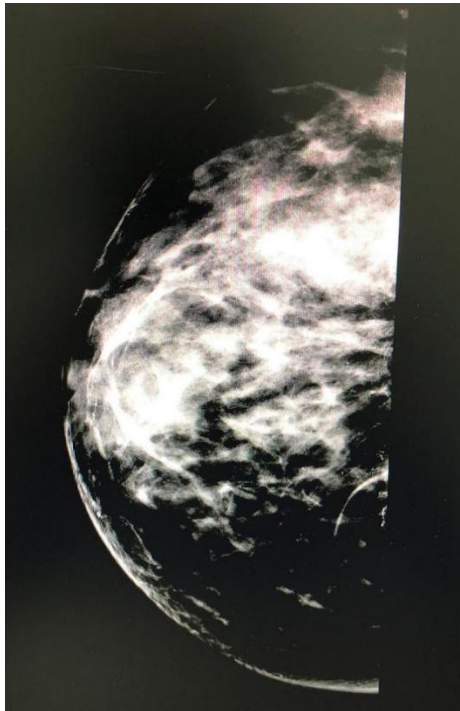


Fonte: elaborada pelos autores.

(A-D: mama da paciente com lesão em mama direita no momento do diagnóstico de doença de Paget).

Foi realizada mamografia (Figura 2) no dia 02/03/2020, com o seguinte laudo: “revestimento cutâneo e complexos papiloareolares sem alterações, tecido celular subcutâneo e regiões retroareolares de aspecto preservado, mamas densas e heterogêneas, não visibilizamos nódulos dominantes, grupamento de microcalcificações pleomórficas finas projetadas no QSL da mama direita, grupamento de microcalcificações pleomórficas finas com ramificações projetadas no QSM da mama direita, resultando num Padrão Mamográfico categoria BI-RADS 4C em mama direita e BI-RADS 1 em mama esquerda”. Com base nesse resultado foi indicada mastectomia com biópsia de linfonodo sentinela (bls) e reconstrução imediata.

Figura 2. Mamografia em incidência crânio caudal de mama direita



Fonte: dados da pesquisa.

No dia 26/03/2020 foi realizada mastectomia simples – retirada de 635 gramas de peça – com biópsia de linfonodo sentinela e reconstrução de mama direita com implante de silicone. Não houve intercorrências no procedimento. Durante o período pós-cirúrgico a paciente evoluiu com sinais vitais estáveis, recebendo alta hospitalar no mesmo dia.

Em retorno uma semana após o procedimento a paciente apresentava bom estado geral, sem queixas, sem sinais flogísticos ou deiscências em ferida operatória (FO) e dreno com baixo débito, sendo orientada a retirada do mesmo e retorno em 30 dias. Em consulta um mês após a cirurgia, com mastologia clínica, trouxe resultado do anatomopatológico da peça, com o

seguinte laudo: Carcinoma Ductal in situ grau 3 e Linfonodo Sentinela 0/1. Apresentava, na ocasião, FO limpa, seca, sem sinais de flogose, sendo então solicitada imuno-histoquímica com posterior retorno em 15 dias. Na última consulta a paciente mantinha-se sem novas queixas e FO em bom estado, trazendo o resultado do último exame solicitado: Rh negativo e HER2 3+.

DISCUSSÃO

A doença de Paget na mama é uma desordem rara que ocorre no complexo mamilo-aréola caracterizada por alterações eczematoides com invasão da epiderme por células malignas (Paget), sendo assim, está frequentemente associada a um carcinoma mamário in situ ou invasivo subjacente^{3,4}. Essa patologia, em um estudo norte americano, demonstrou mediana de idade de 64 (20-90) anos, sendo apenas 2,1% dos pacientes homens e 85,4% brancos⁵.

Essa doença tem como característica clínica lesão ulcerada, com crosta ou descamação no mamilo que pode se estender até a aréola, sendo que o mamilo pode ser retraído ou hiperpigmentado e uma descarga sangrenta pode estar presente. Os pacientes frequentemente se queixam de dor, queimação e/ou coceira⁴. As lesões são quase sempre unilaterais, mas também foram relatados casos da doença que se estendem à pele perimamária e à mama oposta. Por esses sinais e sintomas, a doença de Paget mamária pode ser confundida com uma condição benigna da pele, como dermatite, retardando o diagnóstico da doença⁶.

Em relação ao diagnóstico, se houver suspeita clínica de doença de Paget, mamografia e biópsia são recomendadas. A mamografia pode ter resultados negativos em até 50% dos casos, e a biópsia cirúrgica é o diagnóstico padrão. A mamografia é importante para detectar microcalcificações, ela é útil para avaliar a extensão da doença. Já a ecografia mamária é realizada sistematicamente para encontrar formações que atenuam o ultrassom e auxiliam na biópsia, e a ressonância magnética pode ser usada para criar imagens adicionais da mama e determinar se um câncer subjacente está presente^{1,5,7}.

O tratamento de escolha é mastectomia total, embora mastectomia parcial seguido de radioterapia tem mostrado bons resultados. O tratamento com criocirurgia é utilizado quando a cirurgia é contraindicada ou o paciente não dá consentimento para a cirurgia⁵. Sendo assim, é a mastectomia completa (65,3%) segue sendo o tratamento mais utilizado, seguida da mastectomia parcial (30,3%) e a taxa de sobrevivência de 5 anos após a cirurgia é de 82,5%⁵.

Mesmo tendo um prognóstico consideravelmente bom, o reconhecimento clínico e patológico da doença de Paget é crítico devido a lesão superficial poder ser o único sinal de um carcinoma

ductal subjacente e sua presença costuma ter significado prognóstico. Além de que, quando em estado mais avançado, há uma diminuição na qualidade de vida devido a sintomas como: úlcera cutânea e sangramentos recorrentes^{3,6}.

CONCLUSÃO

A doença mamária de Paget é uma patologia de ulceração ou eritema no mamilo com descamação da pele que tende a malignidade. Geralmente afeta pacientes do sexo feminino com mais de 60 anos. O principal meio diagnóstico é a biopsia com a complementação de exames de imagem para análise da extensão da doença. O tratamento mais comum é a mastectomia total da mama afetada.

FINANCIAMENTO

Fonte de auxílio à pesquisa: própria.

CONFLITO DE INTERESSES

Nenhum.

REFERÊNCIAS

1. Nyland FH, da Silva PMR, Schorr MC, Pedrini JL. Paget's disease in a male patient: case report. *Mastology*. 2019;29(1):51-4.
2. Yasir M, Lotfollahzadeh S. Mammary Paget Disease. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 [citado 22 mar 2021]. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563228/>
3. Adams SJ, Kanthan R. Paget's disease of the male breast in the 21st century: a systematic review. *Breast*. 2016; 29:14-23.
4. Sandoval-Leon AC, Drews-Elger K, Gomez-Fernandez CR, Yepes MM, Lippman ME. Paget's disease of the nipple. *Breast Cancer Res Treat*. 2013;141(1):1-12.
5. Sisti A, Huayllani MT, Restrepo DJ, Boczar D, Advani P, Lu X, et al. Paget disease of the breast: A national retrospective analysis of the US population. *Breast Dis*. 2020;39(3-4):119-26.
6. Shibata K, Nozu S, Tanaka T, Kimura W. Gigantic mammary Paget's disease of a very elderly woman. *Surg Case Rep*. 2018;4(1):134.
7. Dubar S, Boukrid M, de Joliniere JB, Guillou L, Vo QD, Major A, et al. Paget's breast disease: a case report and review of the literature. *Front Surg*. 2017; 4:51.