



CARTAS - CASO CLÍNICO

Doença de Paget mamária pigmentada: desafio diagnóstico ☆☆☆

Prezado Editor,

A doença de Paget mamária é tipo raro de adenocarcinoma, intimamente associado ao câncer de mama.¹ A doença de Paget mamária pigmentada (DPMP) é variante incomum da doença de Paget que pode mimetizar o melanoma clínica, dermatoscópica e histopatologicamente em virtude da presença do pigmento melanina.² O presente relato descreve um caso de DPMP com achados dermatoscópicos simulando melanoma e doença de Bowen (DB), porém com a histopatologia elucidando o diagnóstico de forma clara.

Paciente do sexo feminino, de 45 anos, foi admitida no ambulatório com lesão cutânea eritematosa, de expansão lenta, assintomática, com algumas áreas pigmentadas no mamilo esquerdo há um ano. Ao exame dermatológico, foi observada placa eritemato-acastanhada de 3 × 3 cm na aréola esquerda com mamilo achatado. A placa exibiu aspecto de crescimento centrífugo, assimetria, bordas irregulares e focos de descamação (fig. 1A). A dermatoscopia revelou aspecto confuso, com numerosos indícios de melanoma, incluindo área branca-rosada sem estrutura, linhas brancas centrais e linhas radiais marrons segmentares. Havia também pontos marrom-acinzentados dispostos em linhas e vasos pontilhados em linhas em algumas áreas, fibras de tecido aderentes e erosões superficiais que são características da DB (fig. 1 B-D). Embora os achados clínicos e dermatoscópicos fossem inconclusivos, sugeriam doença de Paget pigmentada, melanoma e DB pigmentada no diagnóstico diferencial. O exame histopatológico em biópsia incisional areolar revelou epitélio glandular com células de citoplasma grande e pálido, núcleos e nucléolos

proeminentes, dispostas isoladamente ou em aglomerados na epiderme. A imuno-histoquímica revelou células tumorais pan-citoqueratina (CK) e CK 7 positivas, receptor de estrogênio (RE) negativo e mucina ausente (fig. 2 A-C). A histopatologia foi consistente com doença de Paget com base nesses achados. A biópsia de pele do mamilo da paciente, submetida à cirurgia conservadora da mama pelo cirurgião geral, foi compatível com doença de Paget, e foi detectado carcinoma ductal *in situ* de alto grau subjacente.

A doença de Paget do mamilo é tipo raro de adenocarcinoma intraepidérmico, responsável por apenas 1% a 4% de todas as neoplasias malignas da mama.^{1,3} Dermatologicamente, os achados mais comuns da doença de Paget mamária não pigmentada incluem escamas brancas, áreas rosadas sem estrutura, vasos pontilhados, erosão/ulceração e linhas brancas brilhantes. Por outro lado, os achados típicos da DPMP são grânulos e pontos cinzentos, áreas rosadas sem estrutura e linhas brancas.⁴

O diagnóstico diferencial da DPMP abrange amplo espectro de doenças, desde melanoma até DB e lentigo/melanose do mamilo e aréola.⁴ Linhas radiais marrons segmentares, áreas sem estrutura marrom-rosadas, escamas, pontos marrons agrupados ou dispostos linearmente e vasos pontilhados e enovelados também podem ser observados na DB pigmentada. A DB do mamilo é doença extremamente rara que se assemelha ao melanoma; entretanto, as características dermatoscópicas não foram totalmente descritas na literatura.^{4,5} Na literatura médica, foram publicados menos de 20 casos de melanoma no mamilo. Os achados clínicos, dermatoscópicos e até mesmo da microscopia confocal não conseguem distinguir com segurança a DPMP do melanoma.⁴

No presente caso, as características dermatoscópicas observadas são compartilhadas tanto pelo melanoma quanto pela DB, e a diferenciação dermatoscópica não foi possível. Em conclusão, este caso demonstrou mais uma vez quão difícil pode ser fazer um diagnóstico dermatoscópico de DPMP e que o melanoma, a doença de Paget e a DB podem manifestar achados clínicos ou macroscópicos semelhantes. Portanto, nos casos suspeitos, é necessária abordagem abrangente que inclua avaliação histopatológica e imuno-histoquímica, além da dermatoscopia, para um diagnóstico preciso.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2024.03.007>

☆ Como citar este artigo: Ünal E, Akay BN, Gündoğan G. Pigmented mammary Paget disease: a diagnostic challenge. *An Bras Dermatol.* 2025;100. <https://doi.org/10.1016/j.abd.2024.03.007>.

☆☆ Trabalho realizado no Kayseri City Education and Research Hospital, Kayseri, Turquia.

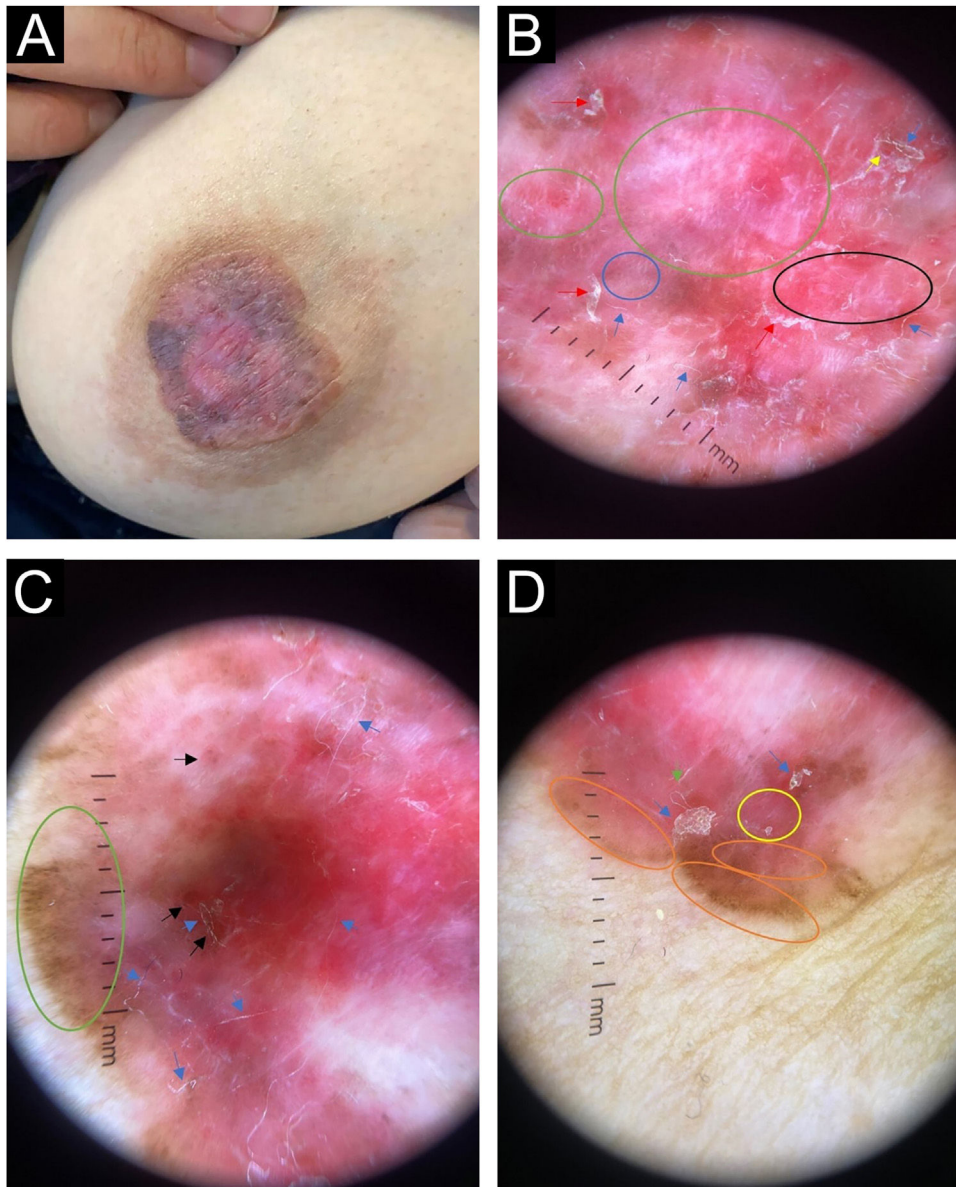


Figura 1 (A) Placa eritemato-acastanhada na aréola esquerda medindo 3 × 3 cm, com bordas irregulares e mamilo achatado. (B) Seta vermelha: escama; seta azul: fibras de tecido aderentes; seta amarela: erosões superficiais; anel verde: estrias brancas brilhantes; anel azul: vaso pontilhado irregular; anel preto: área branca rosada sem estrutura. Dermlite DL4- ampliação 10 × - modo luz polarizada. (C) Seta azul: fibras de tecido aderentes; seta preta: erosões superficiais; seta laranja: escama; anel verde: linhas radiais marrons segmentares e pontos marrom-acinzentados. Dermlite DL4- ampliação 10 × - modo luz polarizada. (D) Seta azul: escama; seta verde: fibras de tecido aderentes; anel amarelo: vasos pontilhados; anel laranja: linhas radiais segmentares e pontos marrom-acinzentados. Dermlite DL4- ampliação 10 × - modo luz polarizada.

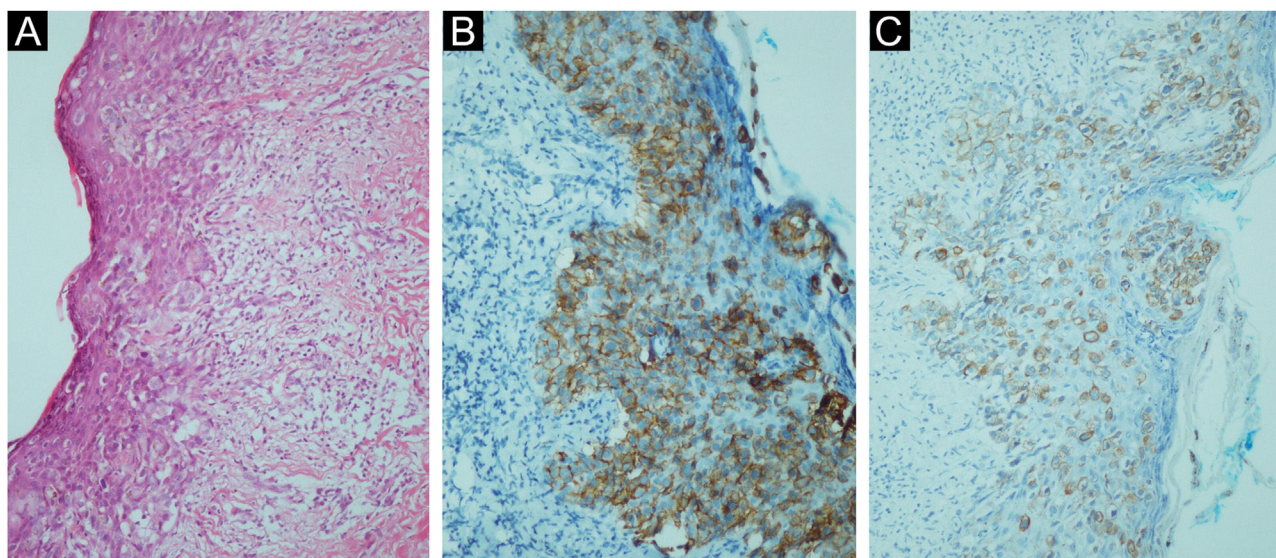


Figura 2 (A) Células epiteliais malignas dispersas como células isoladas ou agrupadas na epiderme (Hematoxilina & eosina, 200×). (B) Imunomarcagem na membrana das células epiteliais malignas na epiderme com C-ERB-B2 (200×). (C) Imunomarcagem citoplasmática nas células epiteliais malignas com CK7 (200×).

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Esranur Ünal: Concepção e planejamento do estudo, elaboração e redação do manuscrito, revisão crítica da literatura (O médico que examina o paciente, faz a biópsia, tira fotografias dermatoscópicas, e faz a redação do manuscrito).

Bengü Nisa Akay: Revisão crítica de conteúdo intelectual importante, aprovação da versão final do manuscrito (O médico que orienta na redação do caso e avalia os achados dermatoscópicos).

Gökçen Gündoğan: Obtenção, análise e interpretação dos dados (Realização de exame histopatológico).

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Crignis GSN, Abreu Ld, Buçard AM, Barcaui CB. Polarized dermoscopy of mammary Paget disease. *An Bras Dermatol*. 2013;88:290–2.

2. Akay BN, Demirdag HG, Tasolar MK, Serel S, Kirmizi A. Pigmented mammary Paget disease mimicking cutaneous melanoma. *Int J Dermatol*. 2018;57:e49–52.
3. Bhat YJ, Bashir S, Wani R, Hassan I. Dermoscopy of Paget's disease. *Indian Dermatol Online J*. 2020;11:674–5.
4. Apalla Z, Errichetti E, Kyrgidis A, Stolz W, Puig S, Malvehy J, et al. Dermoscopic features of mammary Paget's disease: a retrospective case-control study by the International Dermoscopy Society. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2019;33:1892–8.
5. Cameron A, Rosendahl C, Tschandl P, Riedl E, Kittler H. Dermoscopy of pigmented Bowen's disease. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62:597–604.

Esranur Ünal ^{a,*}, Bengü Nisa Akay ^b
e Gökçen Gündoğan ^c

^a Departamento de Dermatologia, Kayseri City Education and Research Hospital, Kayseri, Turquia

^b Departamento de Dermatologia, Medicine Faculty, Ankara University, Ankara, Turquia

^c Departamento de Patologia, Kayseri City Education and Research Hospital, Kayseri, Turquia

*Autor para correspondência.

E-mail: esranur9419unal@gmail.com (E. Ünal).

Recebido em 1 de outubro de 2023; aceito em 1 de março de 2024