

Enfermedad de Paget perianal*

Drs. DIEGO POLANCO¹, ISRAEL MANZANEDO², LILIAM EL BOUAYADI³,
GEMA NÚÑEZ¹, AUREA TARTAS²

¹ Servicio de Cirugía Plástica.

² Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo.

³ Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital de Getafe, Madrid, España.

Abstract

Extra mammary Paget disease. Report of one case

Extra mammary Paget disease is rare and mostly affects perianal and vulvar zones, in patients of both sexes and from the sixth decade of life. We report a 66 years old woman with a vulvar Paget disease, subjected to a vulvectomy. Two years later, a pruriginous and erythematous plaque appeared in the perianal region. The pathological study informed an extra mammary Paget disease. The patient was subjected to a perianal excision and the correction of the surgical defect in a second intervention. After one year of follow up, there is no evidence of disease relapse.

Key words: Extra mammary Paget disease, vulva, perianal region.

Resumen

La enfermedad de Paget de localización extramamaria (EPEM) es una patología infrecuente que afecta preferentemente a zonas perianal y vulvar en pacientes de ambos sexos y desde la sexta década de vida. Presentamos un caso clínico tratado en conjunto por los Servicios de Cirugía General, Cirugía Plástica, Ginecología y Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Getafe.

Palabras clave: Enfermedad de Paget perianal, colgajos regionales, colgajos locales.

Introducción

La enfermedad de Paget debe su nombre a James Paget¹ quien publicó una serie de casos de localización mamaria. La primera ubicación extramamaria conocida fue en el escroto. En general la ubicación extramamaria más frecuente es la vulva, siendo la perianal más rara.

A diferencia de la enfermedad de Paget de la mama, que siempre está asociada a carcinoma in-

traductal, en la región perianal puede o no estar asociada a carcinoma subyacente. Debemos considerar además que en un alto porcentaje de casos puede haber asociación con otros tumores de localización tubo ováricos y colorrectales.

Aunque las alternativas terapéuticas publicadas pueden ser variadas, la extirpación amplia suele ser lo más recomendado, generando defectos que deben ser reconstruidos mediante colgajos locales o regionales principalmente.

*Recibido el 9 de Mayo de 2010 y aceptado para publicación el 11 de Junio de 2010.

Correspondencia: Dr. Diego Polanco
Carretera Toledo 12500, CP: 28905. Getafe, Madrid, España.
E-mail: dpolanco@puc.cl

Caso clínico

Presentamos a una mujer de 66 años diagnosticada de enfermedad de Paget a nivel vulvar en 2007, realizándose vulvectomía. Dos años después, en el seguimiento, se evidencia placa eritematosa, pruriginosa de unos 3 cms a nivel perianal. La biopsia se informa de enfermedad de Paget extramamaria. Tras los estudios preoperatorios y habiendo descartado la existencia de carcinoma de otra localización, se procede a la cirugía. Se realiza una excisión perianal circular completa de piel y tejido celular subcutáneo con amplios márgenes de resección (3 cm) enviando la pieza operatoria a estudio histológico. La histología confirma enfermedad de Paget intraepidérmica sin carcinoma epidérmico subyacente que respecta los márgenes de resección. En las múltiples secciones histológicas no se identificaron células neoplásicas en la dermis (Figuras 1 y 2).

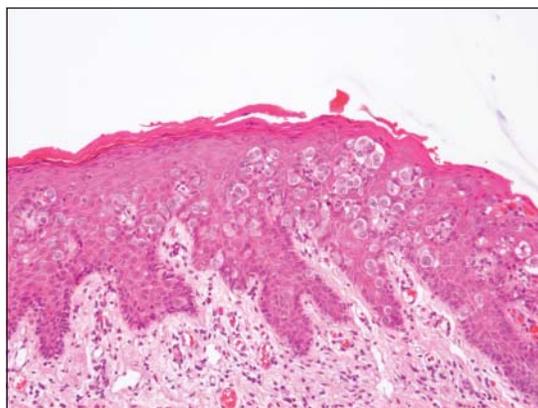


Figura 1. Células de citoplasma amplio y débilmente eosinófilo que infiltran las distintas capas de la epidermis (HE, x100).

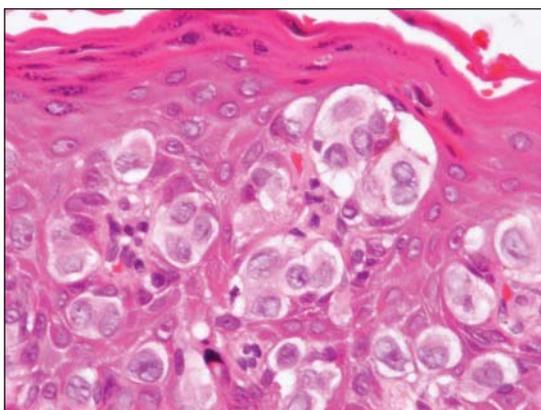


Figura 2. Los núcleos son marcadamente atípicos, con nucleolos poco prominentes y escasa actividad mitótica (HE, x400).



Figura 3. Diseño de colgajos fasciocutáneos glúteos de avance VY. Al centro zona de resección.



Figura 4. Disección de colgajos fasciocutáneos glúteos de avance VY.



Figura 5. Colgajos fasciocutáneos glúteos de avance VY. Sonda rectal.

Posteriormente en un segundo tiempo operatorio se realiza la reconstrucción del defecto mediante colgajos fasciocutáneos glúteos de avance en V-Y (Figura 3, 4 y 5) previa ampliación de bordes quirúrgicos por sugerencia del anatómo patólogo.

A 2 años de la vulvectomía y a 1 año de la amplia exéresis perianal, la enferma no presenta signos de recidiva. Aunque el resultado estético es aceptable, presenta un ano deformado, pero no tiene estenosis ano-rectal (se han realizado dilataciones con tallas de Hegar durante 1 año) ni incontinencia de ninguna clase.

Discusión

La localización extramamaria de la enfermedad de Paget es una rara entidad que suele afectar a pacientes de raza blanca, más hombres que mujeres, entre 60 y 70 años, con sólo un 10% de pacientes menores de 50 años². La localización más frecuente es la vulva, como es el caso de nuestra paciente, correspondiendo incluso al 2% de las neoplasias vulvares. Le siguen las localizaciones perianal, escrotal, axilar, todas zonas corporales donde existen glándulas apocrinas, estando estas últimas asociadas en la etiopatogenia de la enfermedad. Sin embargo, últimamente se postula que la enfermedad tiene su origen de forma primaria en la epidermis, ya que según algunas series clínicas se puede demostrar un carcinoma de origen en dichos anexos cutáneos en un 14 y 20% si la enfermedad es vulvar y entre 50 a 86% si la ubicación es perianal^{3,4}. A diferencia de la enfermedad de Paget de la mama donde se asocia invariablemente un carcinoma intraductal subyacente, no siempre es éste el hallazgo en la ubicación perianal, donde la lesión suele ser epidérmica. Cuando existe la presencia de carcinoma subyacente la mortalidad es significativamente mayor que en su ausencia⁵.

El cuadro clínico se suele caracterizar por pru-

rito anal, una placa eritematosa, ulceraciones y en ocasiones sangrado, esto requiere un alto índice de sospecha de modo que ante la presencia de una lesión de dichas características en que ha fracasado el tratamiento médico local, es recomendable realizar una biopsia por la sospecha de enfermedad de Paget.

Dentro de los diagnósticos diferenciales de la lesión cutánea perianal, debemos considerar el melanoma, carcinomas basocelulares o espinocelulares, enfermedad de Bowen, psoriasis, enfermedad de Crohn, diseminación de cáncer de recto y la hidrosadenitis supurativa. En ubicaciones como pene y escroto, se deben considerar como diagnósticos diferenciales además la tiña cruris y la dermatitis de contacto.

La Enfermedad de Paget perianal como lo hemos mencionado puede estar asociada a adenocarcinoma subyacente y a neoplasias internas^{5,6}, o a distancia, como cuello del útero, carcinomas vesicales y con menos frecuencia se pueden encontrar tumores ováricos, colónicos, uretrales, vaginales, endometriales o renales.

El diagnóstico histopatológico se basa en la existencia de células neoplásicas de citoplasma claro en distintos niveles de la epidermis, aisladas o en pequeños nidos (patrón pagetoide) Figuras 1 y 2.

Ante la confirmación histológica de enfermedad de Paget y la ausencia de carcinoma invasivo, el tratamiento es esencialmente quirúrgico^{4,7-9}. Se recomienda la extirpación mediante cirugía micrográfica de Mohs^{10,11} o extirpación y estudio histológico diferido y reconstrucción en un segundo tiempo operatorio. Cuando se asocia carcinoma anal el procedimiento de elección es la resección abdominoperineal junto a resección de la lesión cutánea¹¹. Shutze y Gleysteen proponen una clasificación para el tratamiento por estadios (Tabla 1).

Como generalmente resultan defectos que no son susceptibles de cierre directo, dentro de las alternativas para reconstruir los defectos resultantes,

Tabla 1. Clasificación por estadios de la enfermedad de Paget perianal

Estadio	Descripción	Tratamiento
I	Células de Paget en epidermis perianal y anexos sin carcinoma primario	Resección local amplia
IIA	Enfermedad de Paget con carcinoma asociado de anexos cutáneos	Resección local amplia
IIB	Enfermedad de Paget con carcinoma anorrectal asociado	Resección abdominoperineal
III	Enfermedad de Paget con carcinoma asociado diseminado a ganglios inguinales	Resección abdominoperineal con vaciamiento inguinal
IV	Enfermedad de Paget con metástasis a distancia del carcinoma subyacente	Quimioterapia, radioterapia o tratamiento local paliativo

Shutze WP, Gleysteen JJ. Perianal Paget's disease. Classification and review of management: report of two cases. Dis Colon Rectum 1990; 33: 502-507.

se encuentran principalmente los colgajos locales y regionales como colgajos musculocutáneos glúteos, fasciocutáneos de muslo y glúteos¹²⁻¹⁵, teniendo en cuenta que los defectos suelen ser amplios y de gran espesor por lo que el uso de autoinjertos produciría un resultado final menos satisfactorio (Figuras 2, 3, 4).

Dentro de las alternativas terapéuticas se han mencionado el uso de radioterapia¹⁶⁻¹⁸, quimioterapia, aplicación tópica de agentes citotóxicos e incluso el uso de láser de dióxido de carbono guiado por diagnóstico fotodinámico. La combinación de quimioterapia y radioterapia puede estar indicada en determinados casos, sin embargo, son necesarios estudios clínicos para valorar su eficacia e importancia real.

Cabe mencionar que la enfermedad de Paget perianal presenta un alto índice de recurrencia por tanto, es importante un seguimiento minucioso. La recurrencia se ha visto incrementada en pacientes con compromiso dérmico en comparación con aquellas lesiones intraepiteliales⁵. En las series clínicas de mayor número de pacientes, el tiempo libre de enfermedad a 5 y 10 años oscila entre un 59-64% y 33-39% respectivamente, dependiendo de la presencia o no de carcinoma subyacente¹¹ (Tabla 1).

El seguimiento de los pacientes consiste en examen físico, proctosigmoidoscopia con biopsias seriadas y tomografía axial computada. La periodicidad de las pruebas depende lógicamente del índice de sospecha del cirujano⁴.

Conclusiones

La enfermedad de Paget perianal es una entidad clínica rara con alta tasa de recurrencia y su pronóstico está relacionado con la presencia o no de carcinoma subyacente y/o a distancia. El tratamiento es esencialmente quirúrgico con amplios márgenes de resección y, dependiendo del defecto generado, se requieren técnicas reconstructivas mediante colgajos regionales fasciocutáneos o musculocutáneos. Otras modalidades terapéuticas tienen indicaciones definidas como el caso de la quimioterapia y/o radioterapia. Dada su alta tasa de recurrencia es recomendable un seguimiento estricto durante muchos años^{19,20}.

Referencias

1. Paget J. On disease of the mammary areola preceding cancer of the mammary gland. *St Barth Hosp Rep* 1874; 10: 87-89.
2. Martín B, Pitarch G. La enfermedad de Paget Extramamaria. *Piel* 2006; 21: 332-335.
3. Curtin J P, Rubin SC, Jones WB, Hoskins WJ, Lewis JL. Paget's disease of the vulva. *Gynecol Oncol* 1990; 39: 374-377.
4. Beck DE, Fazio VW. Perianal Paget's disease. *Dis Colon Rectum* 1987; 30: 263-266.
5. Chanda JJ. Extramammary Paget's disease: prognosis and relationship to internal malignancy. *J Am Acad Dermatol* 1985; 13: 1009-1014.
6. Pierie JP, Choudry U, Muzikansky A, Finkelstein DM, Ott MJ. Prognosis and management of extramammary Paget's disease and the association with secondary malignancies. *J Am Coll Surg* 2003; 196: 45-50.
7. Tjandra J. Perianal Paget's disease: report of three cases. *Dis Colon Rectum* 1988; 31: 462-466.
8. Goldman S, Ihre T, Logerstedt U, Svensson C. Perianal Paget's disease: report of five cases. *Int J Colorectal Dis* 1992; 7: 167-169.
9. Hendi A, Brodland DG, Zitelli J. Extramammary Paget's disease: surgical treatment with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51: 767-773.
10. Mohs FE, Blanchard L. Microscopically controlled surgery for extramammary Paget's disease. *Arch Dermatol* 1979; 115: 706-708.
11. Shutze WP, Gleysteen JJ. Perianal Paget's disease. Classification and review of management: report of two cases. *Dis Colon Rectum* 1990; 33: 502-507.
12. Terashi H, Shibata O, Yamamoto A, Kudo Y, Tadokoro T, Kurata S, Takayasu S. V-Y advancement posterior thigh fasciocutaneous flaps for total anal canal and large perianal defects. *Ann Plast Surg* 1996; 37: 340-341.
13. Core GB, Bite U, Pemberton JH. Sliding V-Y perineal island flaps for large perianal defects. *Ann Plast Surg* 1994; 32: 328-331.
14. Sasaki K, Nozaki M, Kikutchi Y, Yamaki T, Soejima K. Reconstruction of perianal skin defect using a V-Y advancement of bilateral gluteus maximus musculocutaneous flaps: Reconstruction considering anal cleft and anal function. *Br J Plast Surg* 1999; 52: 471-475.
15. Murakami K, Tanimura H, Ishimoto K, Yamaue H, Yamade N, Shimamoto T. Reconstruction with bilateral gluteus maximus myocutaneous rotation flap after wide local excision for perianal Paget's disease. *Dis Colon Rectum* 1996; 39: 227-231.
16. Moreno-Arias GA, Conill C, Castells-Mas A, Arenas M, Grimalt R. Radiotherapy for genital extramammary Paget's disease in situ. *Dermatol Surg* 2001; 27: 587-590.
17. Besa P, Rich TA, Delclos L, Edwards CL, Ota DM, Wharton JT. Extramammary Paget's disease of the perineal skin: role of radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1992; 24: 73-78.
18. Burrows NP, Jones DH, Hudson PM, Pye RJ. Treatment of extramammary Paget's disease by radiotherapy. *Br J Dermatol* 1995; 132: 970-972.
19. McCarter MD, Quan SH, Busam K, Paty PP, Wong D, Guillem JG. Long-term outcome of perianal Paget's disease. *Dis Colon Rectum* 2003; 46: 612-616.
20. Reyes J, Fonseca R, González C, Luna E, Granados R, Martín A. Un caso de enfermedad de Paget del escroto e ingle con metástasis ganglionares. Tratamiento quirúrgico. *Actas Dermosifiliogr* 1996; 87: 706-710.