

HOSPITAL UNIVERSITARIO
"ARNALDO MILIÁN CASTRO"
SANTA CLARA, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

ENFERMEDAD DE PAGET PERIANAL. PRESENTACIÓN DE UN PACIENTE

Por:

Dr. Roberto Fernández González¹, Dr. Francisco Parrilla Arias² y Dra. Raysa Garay Padrón³

1. Especialista de I Grado en Coloproctología.
2. Especialista de I Grado en Anatomía Patológica.
3. Especialista de I Grado en Radiología. Asistente. ISCM- VC.

Descriptor DeCS:

ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA

Subject headings:

PAGET'S DISEASE, EXTRAMAMMARY

La enfermedad de Paget extramamaria fue descrita por primera vez en 1889 por Crocker en pene y escroto, y posteriormente por Dubrevilhnel en 1901 en la vulva¹.

La enfermedad de Paget mamaria es la extensión a la epidermis de un carcinoma ductal subyacente en el 100 % de los casos²⁻⁴, que surge fundamentalmente en mujeres posmenopáusicas.

Esta afección se localiza en la región genital y perianal. La localización genital es más frecuente en el sexo femenino, mientras la perianal predomina en el masculino. La mayor parte se describe asociada a un carcinoma regional, y son más frecuentes las de glándulas sudoríparas apocrinas regionales en un 50-80 % de los casos^{5,6}.

En la literatura mundial se han informado alrededor de 120 a 150 casos de enfermedad de Paget extramamaria; sin embargo, sólo algo más de 50 pacientes han sido debidamente documentados⁷.

Presentación de paciente:

Paciente de 75 años de edad, raza blanca, sexo femenino, que acude a consulta del servicio de Coloproctología del Hospital Universitario "Arnaldo Milián Castro" en el mes de marzo del año 2000.

Entre los antecedentes patológicos personales refiere que hace 18 meses notó la presencia de una lesión eritematosa exudativa, pruriginosa, localizada en la región perianal, por lo que se le indicó inicialmente tratamiento con miconazol; pero la lesión persistió y fue creciendo de manera progresiva.

Al realizar examen físico de la región perianal se observó lesión eritematosa, exudativa de 10 x 10 cm de diámetro, con presencia de superficie blanquecina en las zonas hiperémicas (Figura).



Figura Lesión eritematosa, exudativa, de 10 x 10 cm de diámetro, localizada en la región perianal, con presencia de superficie blanquecina en las zonas hiperémicas.

Tacto rectal: Esfínter normotónico, ampolla rectal libre de tumor. Se tomó una muestra para la biopsia incisional de la lesión de piel, donde se informó la presencia de células tumorales grandes con un halo perinuclear, dispuestas en pequeños nidos a nivel de la epidermis, caracterizadas por una clara separación (halo) de las células epiteliales circundantes, y por su citoplasma granular, por lo que se concluye como enfermedad de Paget extramamaria (Biopsia 1207/2000).

Dada la alta frecuencia de un tumor subyacente a las lesiones cutáneas, se decidió conducta terapéutica quirúrgica: amputación abdomino-perineal (técnica de Miles), que demostró un carcinoma ecrino maligno, moderadamente diferenciado de la piel de la región perianal subyacente al área eccematosa.

La paciente recibió tratamiento radiante, pero falleció a los 20 meses de haberse realizado el diagnóstico.

Comentario

Este es un caso típico de enfermedad de Paget extramamaria que se inicia con lesiones en la región perianal, eritematosas y exudativas, con presencia de lesiones blanquecinas.

Esta lesión rara y curiosa de la vulva, y a veces de la región perianal, se parece por sus manifestaciones a la enfermedad de Paget de la mama que, como se conoce, es una glándula sudorípara modificada; se caracteriza por un área geográfica roja, bien delimitada, pruriginosa y costrosa, que puede acompañarse de engrosamiento y tumor palpable. Esto motivó que fuera interpretado al principio como una micosis, por lo que se realizó inicialmente una biopsia de la piel afectada, y posteriormente al diagnóstico se practicó amputación abdomino-perineal.

Confirmamos la presencia de enfermedad de Paget perianal por existir elementos histológicos que la distinguen, como es la presencia de células tumorales grandes, con un halo perinuclear, dispuestas en pequeños nidos a nivel de la epidermis y sus anejos. El dato microscópico de mayor valor diagnóstico fue la presencia de estas grandes células tumorales anaplásicas, aisladas o ubicadas en pequeños grupos situados en la epidermis y en los anejos. Estas células se caracterizan por su clara separación (halo) de las células epiteliales circundantes y por su citoplasma granular que contiene mucopolisacáridos, que se tiñen con PAS azul alician y mucicarmín⁶⁻⁹. El tumor primario, una vez estudiada la pieza en su totalidad, fue un carcinoma ecrino maligno moderadamente diferenciado, de alto grado de malignidad, con extensa diseminación cutánea, tipo enfermedad de Paget de la región perianal.

Referencias bibliográficas

1. Zuechi A, Aguzzi G, Serinello R, Ferrari B, Fumagalli M. Malattia di Paget extramammaria. *Giorn Ital di Dermat e Uneorol* 1951;126(12):647.
2. Coldrion BM, Goldsmith BA, Robinson JK. Surgical treatment of extramammary Paget's disease. A report of six anal cases: a reexamination of Moh's micrographic surgery compared with conventional surgical excision. *Cancer* 1991;67(4):933-8.
3. Brierly JD, Stockdale AD. Radiotherapy and effective treatment for extramammary Paget's disease. *Clin Oncol* 1991;3(19):3-5.
4. Schrock TR. Enfermedades de recto y ano. En: Bennett JC, Plum F. *Cecil Tratado de Medicina Interna*. 20ª ed. México: McGraw-Hill Interamericana;1998. p. 1598-1601.
5. De Santolo GP, Sartoris S, Paggio A, Dagna GE. Marbo di Paget perianale e carcinoma duttale. Presentazione di un caso. *Chron Derm* 1985;5: 667.
6. Lester SC, Cotran RS. La mama. En: Cotran RS, Kumar V, Collins T. *Robbins Patología estructural y funcional*. 6ª ed. Madrid: McGraw-Hill; 2000. p. 1137-1164.
7. Fernández Fernández de Santos A. Enfermedad de Paget perianal. *Rev Esp Enf Digest* 1991; 79(1):150-4.
8. Crum CP. Aparato genital femenino. En: Cotran RS, Kumar V, Collins T. *Robbins. Patología estructural y funcional*. 6ª ed. Madrid: McGraw-Hill; 2000. p. 1079-1136.
9. Berkow R. Paget's disease of the nipple and extramammary Paget's disease. En: *The Merck manual of diagnosis and therapy*. 16ª ed. New Jersey: Merck 8-Co; 1992. p. 2460.