

Enfermedad de Paget perianal: reporte de caso

Milagros Corpacci, María Josefina Del Bo, Silvana Minetti, Carlos Olivato
División de tubo digestivo bajo y coloproctología, Servicio de Cirugía General.
Nuevo Hospital San Roque. Córdoba, Argentina.

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de Paget perianal (EPP) se considera un subgrupo de la enfermedad de Paget extramamaria (EPEM). Representa menos del 1 % de todas las enfermedades anales y 6,5 % de todas las EPEM. Se caracteriza por la presencia de células de Paget en la epidermis, lo que representa un adenocarcinoma intraepitelial. Clínicamente se presenta como una placa eritematosa en áreas de glándulas apocrinas. Existe asociación entre la enfermedad de Paget y otros carcinomas del tracto gastrointestinal, genitourinario y áreas remotas de la piel. Como tratamiento se recomienda la resección con márgenes amplios.

Caso: Paciente femenina de 63 años con una lesión pruriginosa perianal de 4 años de evolución sin respuesta al tratamiento con corticoides tópicos. Al examen se objetivó una lesión eritematosa perianal de 5 cm de diámetro. La biopsia informó EPP. Se realizó exéresis local con márgenes amplios y cierre primario del defecto. El examen anatomopatológico informó EPEM con anexos cutáneos, glándulas apocrinas y márgenes de resección libres de enfermedad. Luego de dos años de seguimiento no presentó recurrencias.

Discusión: La EPP es una enfermedad rara. La presentación clínica se caracteriza por síntomas poco específicos dificultando el diagnóstico. Ante la falla en el tratamiento de eczema o dermatitis, la EPP debería ser sospechada y realizar biopsia de la lesión. Algunos autores recomiendan el tratamiento quirúrgico, incluyendo desde la exéresis local con márgenes amplios hasta la amputación abdominoperineal. El seguimiento de pacientes con EPP es crítico y debería centrarse en controlar la recurrencia local y el desarrollo de un carcinoma asociado.

Palabras claves: Enfermedad de Paget Extramamaria; Enfermedad de Paget anal; Neoplasia anal

ABSTRACT

Introduction: Perianal Paget's disease (PPD) is considered a subgroup of extramammary Paget's disease (EMPD). It represents less than 1% of all anal diseases and 6.5% of all EMPDs. It is characterized by the presence of Paget cells in the epidermis, representing an intraepithelial adenocarcinoma. Clinically it presents as an erythematous plaque in areas of apocrine glands. There is an association between Paget's disease and other carcinomas of the gastrointestinal and genitourinary tract and remote areas of the skin. As treatment, resection with wide margins is recommended.

Case: A 63-year-old female consulted with a 4-year history of a perianal pruritic lesion without response to topical corticosteroids. Examination revealed a perianal erythematous lesion measuring 5 cm in diameter. Biopsy reported PPD. Local excision with wide margins and primary closure of the defect was performed. Pathological examination reported EMPD with disease-free skin adnexae and apocrine glands, and clear resection margins. No recurrence occurred after a two-year follow-up.

Discussion: PPD is a rare disease. Clinical presentation is characterized by non-specific symptoms, making diagnosis difficult. Faced with failure to treat eczema or dermatitis, PPD should be suspected and the lesion should be biopsied. Some authors recommend surgical treatment, from local excision with wide margins to abdominoperineal resection. Follow-up of patients with PPE is essential and should focus on controlling local recurrence and the development of associated carcinoma.

Keywords: Extramammary Paget's Disease; Anal Paget's Disease; Anal Neoplasia

INTRODUCCIÓN

En 1874 James Paget describió la enfermedad de Paget de la mama (EPM), en 1889 se identificó la enfermedad extramamaria (EPEM) del escroto y pene¹ y en 1893 Darier y Couillaud² reportaron la enfermedad de Paget perianal (EPP), considerada un subgrupo de la EPEM. La localización más frecuente es la vulva.

La EPP representa menos del 1 % de todas las enferme-

dades anales y 6,5 % de todos los casos de EPEM.³ La EPM y la EPEM se caracterizan por la presencia de células de Paget en la epidermis, lo que representa un adenocarcinoma intraepitelial, y comparten una presentación clínica similar, aunque la diferencia subyace en la localización y su histogénesis que continúa siendo sujeto de debate.⁴ La EPEM se presenta como una placa eritematosa en áreas con glándulas apocrinas, lo que sugiere que éstas podrían ser el lugar de origen. La asociación entre la enfermedad de Paget y otros carcinomas del tracto gastrointestinal, tracto genitourinario y áreas remotas de la piel ha sido registrada en publicaciones previas.⁴ Por la baja frecuencia de la enfermedad no existen estudios para investi-

Los autores declaran ausencia de conflictos de interés.

Milagros Corpacci

milicorpacci@gmail.com

Recibido: diciembre de 2020. **Aceptado:** junio de 2021.



Figura 1: Lesión eritematosa perianal de bordes parcialmente definidos, que involucra ambos cuadrantes posteriores y la línea media, y se extiende aproximadamente 5 cm hacia la región interglútea.



Figura 3: Cierre primario del defecto, con puntos de material reabsorbible.



Figura 2: Pieza de biopsia, con márgenes libres de enfermedad.



Figura 4: Cierre primario del defecto con material reabsorbible, la gasa indica la ubicación del orificio anal.

gar el tratamiento óptimo, que sigue siendo controversial. Se recomienda la escisión local amplia de piel y tejido celular subcutáneo perianal con reconstrucción del defecto, para lo cual se describieron múltiples técnicas.²

REPORTE DEL CASO

Se recibe una consulta de una paciente femenina de 63 años, sin antecedentes personales patológicos, que presenta una lesión pruriginosa perianal de 4 años de evolución. Ya había consultado en otro centro y recibido tratamien-

to con corticoides tópicos, sin mejoría. Al examen físico, lesión eritematosa de aproximadamente 5 cm de diámetro, que comprometía ambos cuadrantes posteriores y la línea media (Fig. 1). Tacto rectal sin alteraciones, no se palparon adenopatías inguinales. Se realizó una biopsia que informó EPP. Se realizó colonoscopia, ecografía ginecológica y tomografía de tórax, abdomen y pelvis, todas normales. Se decidió realizar exéresis local con márgenes amplios y cierre primario del defecto (Figs. 2, 3 y 4). El examen anatomopatológico informó EPEM con lesión intraepidérmica que respeta tejido de sostén, con anexos cutáneos y glándulas apocrinas libres de lesión y márgenes de resección libres de enfermedad. La paciente tuvo una evolución favorable, con alta hospitalaria a las 24 horas. No presentó recurrencia luego de dos años de seguimiento.

DISCUSIÓN

La EPP es una enfermedad rara, menos de 200 casos han sido reportados y su incidencia es difícil de estimar.⁵ En Argentina existen pocos casos publicados.⁶

La presentación clínica se caracteriza por síntomas poco específicos como prurito, dolor, placa eritematosa e inclusive sangrado, dificultando el diagnóstico.^{2,4} Debería

realizarse diagnóstico diferencial con dermatitis, eczema, hemorroides, fisura anal, condilomas, enfermedad de Bowen, melanoma y carcinoma anal.³ En el presente caso, la paciente había sido tratada con corticoides tópicos sin respuesta favorable. Ante la falla en el tratamiento de eczema o dermatitis, la EPP debería ser sospechada y realizarse una biopsia de la lesión.

Es difícil lograr un consenso en el tratamiento ya que la mayoría de la literatura se trata de reporte de casos. Sin embargo, algunos autores recomiendan el tratamiento quirúrgico, incluyendo desde la exéresis local con márgenes amplios hasta la amputación abdominoperineal.^{4,5} Shutze y Gleysteen⁷ establecieron una clasificación por estadios y recomendaron algunas opciones para el tratamiento. El presente caso corresponde al estadio I de dicha clasificación: células de Paget en epidermis perianal y anexos sin carcinoma primario; la recomendación para este estadio es la exéresis local con márgenes amplios.

Finalmente, el seguimiento es crítico y se debería centrar en controlar la recurrencia de la enfermedad y el desarrollo de un carcinoma asociado, realizando biopsias del margen de la antigua lesión, tacto rectal, examen físico de la región inguinal, colonoscopia y estudios por imágenes del tórax y abdomen.⁴

REFERENCIAS

1. St Claire K, Hoover A, Ashack K, Khachemoune A. Extramammary Paget disease. *Dermatol Online J* 2019; 25:13030/qt7qg8g292.
2. Shen K, Luo H, Hu J, Xie Z. Perianal Paget disease treated with wide excision and thigh skin flap reconstruction: a case report and review of literature. *Medicine* 2018; 97:e11638.
3. Merichal Resina M, Cerdan Santacruz C, Sierra Grañón E, Tarragona Foradada JA, Olsina Kissler JJ. Perianal Paget disease. *Cir Esp (Engl Ed)* 2019;97:179-180.
4. Perez DR, Trakarnsanga A, Shia J, Nash GM, Temple LK, Paty PB, et al. Management and outcome of perianal Paget's disease: A 6-decade institutional experience. *Dis Colon Rectum* 2014;57:747-51.
5. Kim CW, Kim YH, Cho MS, Min BS, Baik SH, Kim NK. Perianal Paget's Disease. *Ann Coloproctol* 2014;30:241-44.
6. Griffiro R, Pastore R, Cahuapé M, Martorano. Enfermedad de Paget perianal. *Rev Argent Coloproct* 1991;4:57-61;discusión 61-2.
7. Shutze WP, Gleysteen JJ. Perianal Paget's disease. Classification and review of management: report of two cases. *Dis Colon Rectum* 1990;33:502-57.

COMENTARIO

El Paget perianal corresponde a un 20 % de los casos de Paget extramamario, sin embargo es la localización con mayor incidencia de malignidad.

El aporte que realiza este artículo a la bibliografía local es una ilustración de la clínica típica de estas lesiones cutáneas, que habitualmente son tratadas durante extensos períodos de tiempo con corticoides o antifúngicos tópicos, sin buenos resultados. Simonds et al.¹ declaran una demora en el diagnóstico de entre 2 y 10 años.

Si bien se trata de una lesión cutánea, hasta en un 30 % de los casos subyace una neoplasia. Según una publicación reciente de Hutchings et al., del departamento de patología del Hospital Johns Hopkins,² la enfermedad de Paget extramamaria secundaria puede presentarse asociada a una lesión colorrectal invasora y/o in situ. Aunque esta última es una presentación poco común de una enfermedad rara reconocida, el conocimiento de este fenómeno es importante para prevenir el sobrediagnóstico de invasión y el posible sobretratamiento. Para descartar una neoplasia anal o rectocolónica asociada siempre debe realizarse un estudio colónico previo, como se esbozó este artículo.

Al ser una patología recidivante, en una revisión de la bibliografía del 2019 se propone la técnica microquirúrgica de Mohs con el fin de realizar un procedimiento oncológico que permita preservar tejido ante la posibilidad de eventua-

les múltiples intervenciones. La resección quirúrgica amplia ha sido el gold standard de tratamiento por años, sin embargo las tasas de recurrencia de 30-60 % y recientes estudios han demostrado que la técnica de Mohs permitiría el control del 100 % de los márgenes, convirtiéndose en la técnica de elección en múltiples neoplasias cutáneas. No obstante, al ser una enfermedad tan poco frecuente se requieren más estudios que avalen esta técnica para su tratamiento.

No existe consenso sobre los márgenes, descriptos de 1 a 5 cm. Hendi et al.,³ en 2004, presentaron una casuística de 27 pacientes tratados con la técnica de Mohs, describiendo que reseccando 5 cm de piel aparentemente sana se lograría un margen libre de lesión en el 97 % de los casos, mientras que con 2 cm solo se lograría margen libre en el 59 %, recomendando un margen quirúrgico de 5 cm en caso de no contar con la técnica microquirúrgica descripta.

En aquellos casos no pasibles de cirugía, existen publicaciones que evalúan el tratamiento no operatorio mediante inmunomoduladores como el imiquimod,⁴ terapia fotodinámica e incluso radioterapia.

A pesar del método de tratamiento elegido, el seguimiento a largo plazo, tanto local como de la enfermedad subyacente debe ser estricto.

Como último comentario, citando a Goethe: “Uno solo encuentra lo que busca, uno solo busca lo que sabe”, de allí la relevancia de este caso clínico.

Federico Carballo
Hospital Pirovano. CABA, Argentina.

REFERENCIAS

1. Simonds RM, Segal RJ, Sharma A. Extramammary Paget's disease: a review of the literature. *Int J Dermatol* 2019;58:871-79.
2. Hutchings D, Windon A, Assarzadegan N, Salimian KJ, Voltaggio L, Montgomery EA. Perianal Paget's disease as spread from non-invasive colorectal adenomas. *Histopathology* 2021;78:276-80.
3. Hendi A, Brodland DG, Zitelli JA. Extramammary Paget's disease: surgical treatment with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol* 2004;51:767-73.
4. Perianal extramammary Paget disease treated with topical imiquimod and oral cimetidine. *Cutis* 2018;101:E19-E22.