

Dra. Liz Domínguez\*, Dr. Luis Celias\*\*, Dra. Gloria Mendoza\*\*

\*Dermatóloga, \*\*Anatomopatólogo

## Resumen

La enfermedad de Paget Extramamaria es una neoplasia intraepitelial infrecuente, que se localiza preferentemente a nivel vulvar o perianal.

Presentamos una paciente de 76 años de edad que consultó por una placa eritematosa pruriginosa de 2 años de evolución localizada a nivel perianal extendiéndose a la vulva. A través del estudio histológico se llega al diagnóstico de enfermedad de Paget Extramamaria.

Se destaca que a través de la clínica, se debe realizar un diagnóstico precoz y se remarca la importancia de efectuar una búsqueda exhaustiva de neoplasias internas próximas a la lesión cutánea.

Nos motiva publicar el caso la baja frecuencia de esta patología.

**Palabras claves:** Paget Extramamario, enfermedad de región perianal, enfermedad de Paget Extramamaria.

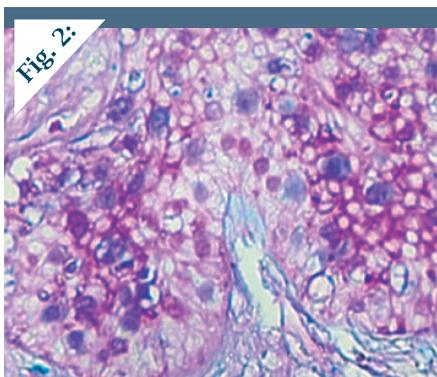
## Caso Clínico

Mujer de 76 años de edad, que consultó por lesión pruriginosa, inicialmente localizada en región perianal y extendiéndose hasta la vulva, de 2 años de evolución.

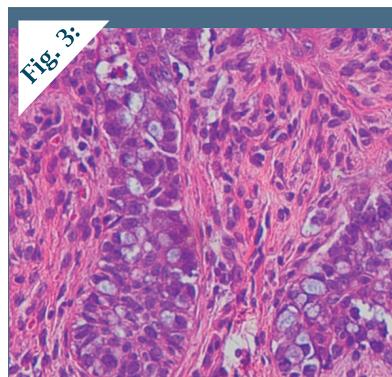
Al examen placa eritematosa, de aspecto eccematoso, exudativo, redondeada, de bordes irregulares y límites netos, de aproximadamente 7 cm. de diámetro (Figura 1). No se palpaban adenopatías regionales y la exploración física general fue normal.



Placa eritematosa exudativa de bordes definidos en área perianal



Celulas claras de citoplasma vacuolado de naturaleza atípica, con núcleos hiper cromáticos, dispersas en el espesor de la epidermis. PAS Positivo



Se observan las células claras con citoplasma grande y núcleo hiper cromático. Alcian Blue Positivo

## Abstract

Extramammary Paget's disease (EDPD) is an uncommon intraepithelial tumor, arising most frequently on the vulva and the perianal region.

A 76 year old woman consulted with a history of a pruritic erythematous skin rash of the perianal region of two years duration. Histological examination disclosed extramammary Paget's disease. To remark the importance of an exhaustive search of internal tumours with regional proximity to the lesion.

**Key words:** Extramammary Paget's, disease of perianal region, Extramammary Paget's disease.

Recibió tratamiento con corticoides tópicos sin resolución.

La paciente no refería antecedentes patológicos de valor.

Estudio anatomopatológico: Epidermis con acantosis, presencia de células grandes de citoplasma claro y núcleo excéntrico a diferentes niveles. Las células son PAS y Alcian Blue positivos (Figura 2 y 3). Diagnóstico:

Enfermedad de Paget Extramamaria (EPEM). No se pudieron completar los estudios diagnósticos complementarios por negativa de la paciente.

## Comentario

La EPEM es rara. Hasta 1995 se habían reportado aproximadamente 50 casos bien documentados. Fue descrita por primera vez por Crocker en 1889 quien presentó el primer caso de localización en pene y escroto.<sup>1</sup> Teniendo en cuenta esta casuística se considera necesario aportar un nuevo caso y hacer una revisión del tema.

Se presenta el caso de una paciente femenina con EPEM, cuya localización inicial y principal es la región perianal y que en su evolución afecta la región vulvar, con confirmación histológica.

La EPEM es una entidad neoplásica, poco frecuente que se presenta alrededor de los 60 años, con un espectro entre 35 y 86 años, es más frecuente en el sexo femenino.<sup>1</sup>

Se presenta como placas eccematosas, eritematosas, descamativas, pruriginosas, a veces ulcerada, que se extienden lentamente, con una duración de síntomas de entre 1 mes y 30 años.<sup>1</sup>

Asienta donde hay glándulas sudoríparas apócrinas y el sitio más frecuente es la región genital y la perianal. También se han descrito casos de EPEM en axilas, párpados, conducto auditivo externo, pubis, muslo y ombligo.<sup>1,2</sup>

La EPEM a veces puede ser, un adenocarcinoma con diferenciación apócrina que comienza en la epidermis (EPEM primaria), y otras veces un adenocarcinoma de un órgano contiguo que se extiende a epidermis (EPEM secundaria).<sup>1,2</sup>

Con respecto a la asociación con procesos malignos se observa que en general existe vecindad entre la neoplasia interna y la EPEM, así por ejemplo si la lesión es perianal puede asociarse a un adenocarcinoma rectal, y en la zona de pene, escroto y vulva a neoplasia genitourinaria.<sup>1,3</sup>

El estudio histológico muestra en epidermis células de citoplasma amplio y pálido, PAS positivo, núcleo excéntrico y nucléolo prominente, aisladas o en acú-

mulos (células de Paget). El citoplasma pálido de las células de Paget contiene sialomucina, que se tiñe con mucicarmin, Alcian Blue y PAS positivos.<sup>3,4</sup>

Los estudios de inmunohistoquímica caracterizan a la célula de Paget como glandulares y demuestra positividad para la citoqueratina 7 (CK) y el antígeno de membrana epitelial del líquido de la enfermedad quística microscópica. La inmunohistoquímica ayuda a diferenciar la Enfermedad de Paget de otras entidades que son similares histológicamente.

Las modalidades de tratamiento más utilizadas son la escisión quirúrgica con margen amplio. El índice de recurrencia en la cirugía convencional es del 30 al 70% en la EPEM localizada no invasiva. En pacientes en los cuales está contraindicada la cirugía o puede provocar secuelas anatómicas o funcionales, se puede utilizar ablación con laser de Dioxido de Carbono, terapia fotodinámica;<sup>5</sup> fluoruracilo tópico, imiquimod al 5 %; pero no se disponen de resultados de tratamiento a largo plazo.<sup>3</sup>

Con respecto al pronóstico de la EPEM es bueno si está limitada a la epidermis y estructuras anexas como membrana basal intacta, como en este caso.

## Conclusiones

La EPEM es una neoplasia intraepitelial infrecuente, donde es necesario determinar si se trata de una forma primaria o secundaria, lo cual exige la búsqueda del tumor concomitante en las zonas anatómicas vecinas como el ano, el recto, la vejiga, el cuello uterino y la próstata. La inmunohistoquímica es de especial utilidad para los adenocarcinomas rectales y los carcinomas transicionales donde son positivos para la CK 7 y 20.

## Bibliografía

- 1- Durán Borrás M, Casas-González V, Longoria I, Arrebola Suárez J, Franco Odio S, Pérez Hechemendía M. Enfermedad de Paget Extramamaria, presentación de un caso y revisión del tema. *Rev Cubana Oncol* 1999;15(2):109-113.
- 2- Freedberg I, Eisen A, Wolf K, Austen K, Golshmith L, Kant I S. Fitzpatrick -Dermatología en Medicina General. 6ª ed. Buenos Aires: Editorial Medica Panamericana; 2005 p. 915-918.
- 3- Del Coro V, Porfiri G, Cesarios G, Bergero A, Fernandez Bussy R A. Enfermedad de Paget Extramamaria en escroto. *Dermatol Argent* 2010; 16 (Supl 2):15-18
- 4- Grinspan Bozza N, Sanchez GF, Chajade EF, Salinas Mejias M. Enfermedad de Paget Extramamaria Periana. *Rev argent dermatol*; 91: 4