



## P-409 - ENFERMEDAD DE PAGET PRIMARIA PERIANAL

M. Fornell Ariza, M.C. Bazán Hinojo, S. Roldán Ortiz, D. Pérez Gomar, A. Bengoechea Trujillo, M.J. Castro Santiago, J.M. Pacheco García y J.L. Fernández Serrano

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

### Resumen

**Introducción:** La enfermedad de Paget primaria extramamaria es un carcinoma epidérmico de diferenciación apocrina que se origina en la epidermis. Suele presentarse en mujeres a partir de la 5ª década.

**Caso clínico:** Mujer de 52 años, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés, con lesión pruriginosa de aspecto eritematoso y eccematoso en región perianal izquierda de 6 meses de evolución, que no ha mejorado con tratamientos tópicos. A la exploración se apreciaba una placa de 2 × 4,5 cm en margen anal izquierda, de bordes bien definidos, sin ulceración, ni lesiones satélites o adenopatías regionales. La biopsia informa de enfermedad de Paget extramamaria. Tras estudio de extensión que incluye TC tórax y abdomen, endoscopia, colonoscopia y mamografía todas dentro de la normalidad se realiza la resección de la lesión con márgenes de 1 cm. Anatomía patológica confirma diagnóstico de enfermedad de Paget extramamaria limitada a epidermis que no invade la membrana basal, positividad inmunohistoquímica para CEA, EMA, CK7 y CAM 2 y 5. La evolución de la paciente fue favorable y actualmente se encuentra en revisión.

**Discusión:** La enfermedad de Paget extramamaria tiene dos formas de presentación: la primaria, como en nuestro caso, consiste en un adenocarcinoma de las glándulas apocrinas de la epidermis que puede extenderse a través del sistema linfático o sanguíneo; y la secundaria consecuencia de un tumor en las cercanías de la lesión, con diseminación por células tumorales epidermotropas. La enfermedad de Paget extramamaria supone un 6,5% del total, la más frecuente se encuentra a nivel vulvar, siendo la enfermedad perianal la segunda en frecuencia con un 20%. Clínicamente se caracteriza por prurito y/o ardor anal. Haremos diagnóstico diferencial con otras enfermedades eccematosas. Es importante también su implicación pronóstica, puesto que dependiendo de las series, hasta en el 50% de los casos puede encontrarse asociada a una neoplasia anorrectal. Histológicamente, se presenta como una infiltración epidérmica difusa por células de Paget, con positividad para CEA, citoqueratinas de bajo peso molecular (CK20 y 7). El tratamiento de elección es la cirugía, con márgenes de ampliación radicales. La radioterapia es un tratamiento mejor tolerando pero presenta índices de recurrencia de hasta un 50% según las series y las dosis empleadas (menores a 50 Gy no son eficaces), y estarían indicadas en pacientes que rechacen la cirugía, en recurrencias, o como adyuvancia en caso de afectación de los márgenes tras la cirugía. Otros tratamientos tópicos como el imiquimod, el interferón 2-alfa o la fotodinámica no están estandarizados. No existen estudios que demuestren que la quimioterapia sistémica es eficaz. El

pronóstico de la enfermedad es bueno cuando es diagnosticado en fases precoces, limitados a epidermis y sin que se sobrepase membrana basal en el caso de las primarias, con supervivencias del 90% a los 5 años. La enfermedad de Paget extramamaria perianal constituye la segunda en frecuencia, siendo más frecuente en mujeres de mediana edad, con lesiones típicas eccematiformes, cuyo tratamiento de elección es la cirugía con márgenes asociado o no a radioterapia.