



P-354 - ENFERMEDAD DE PAGET PERIANAL PRIMARIA INMUNOHISTOQUÍMICAMENTE ALTERADA

Oliva López, Irene; Santamaría, Cristina; Elosua González, Tomás; Olmos Juste, Valle; Cavero Ibiricu, Adriana; Alcoba García, Luis Miguel; Álvarez Cañas, María Concepción; Turienzo Frade, Amor

Complejo Asistencial Universitario de León, León.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Paget es una neoplasia intraepidérmica en complejo areola-pezones que normalmente está asociada a carcinoma de mama, manifestándose por una placa eritematosa con descamación, supuración, ulceración o costras. Microscópicamente presenta células de Paget (caracterizadas por un gran citoplasma vacuolado y núcleo hiper cromático) que también pueden identificarse en zonas extra-mamarias ricas en glándulas apocrinas como la región perianal, periné, vulva, escroto y pene, denominándose enfermedad de Paget extra-mamaria. El Paget perianal constituye el 20% de los casos de enfermedad extra-mamaria, típicamente entre la sexta y séptima décadas de la vida, mayoritariamente en mujeres. Existen dos tipos de enfermedad de Paget perianal dependiendo de si se originan a través de células anexas cutáneas (enfermedad de Paget primaria) o por una extensión secundaria de una neoplasia oculta (enfermedad de Paget secundaria), como el adenocarcinoma colorrectal. Para distinguir ambos tipos se utiliza la combinación de la expresión de citoqueratinas CK7/CK20 y proteína GCDFP15. Si la inmunohistoquímica es CK7+/CK20+/GCDFP15+, sugiere enfermedad de Paget primaria. Si muestra: CK7+/CK20+/GCDFP15+, sugiere enfermedad de Paget secundaria. Asimismo, si expresa CDX2 sugiere una extensión de un adenocarcinoma colorrectal. El tratamiento de elección es quirúrgico con o sin terapia adyuvante, dependiente del estadio y la extensión de la enfermedad.

Caso clínico: Mujer de 79 años con antecedentes de histerectomía y doble anexectomía por adenocarcinoma de endometrio. Presenta clínica de prurito perianal con placas blanquecinas. Se realiza exéresis de la lesión siendo diagnosticada de enfermedad de Paget extra-mamario con márgenes quirúrgicos libres. La paciente desarrolla una recidiva cuatro años más tarde en márgenes perianales de la cicatriz. Un punch de la lesión cutánea es compatible con enfermedad de Paget perianal. Inmunohistoquímica: citoqueratina7+, CDX2+, CK20-, y proteína quística15-. El estudio sugiere una infiltración pagetoide por un posible adenocarcinoma colo-rectal. En las pruebas complementarias (TC y colonoscopia) no se evidencian otras lesiones. El diagnóstico preoperatorio fue de enfermedad de Paget perianal primario practicándose escisión de la piel perianal hasta borde sano reconstruyéndose la línea anocutánea. Los cortes histológicos de la pieza quirúrgica muestran una proliferación intraepidérmica de células de Paget. Inmunohistoquímica: citoqueratina7+, citoqueratina20+, CDX2+, GCDFP15-. El diagnóstico final correspondería a enfermedad de Paget extra-mamario tipo 2, pero debido a que no se ha encontrado un tumor primario que pueda justificarlo tras 6 años de seguimiento, es dado de tipo 1.

Inmunohistoquímica de la enfermedad de Paget perianal

	Primaria	Secundaria
CK-7	+	+
CK-20	-	+
GDCP-15	+ (50%)	-
CDX2	-	+ origen colorrectal

Conclusiones: Aunque las combinaciones de las expresiones de CK7, CK20, GCDP15 y CDX2 son útiles para diferenciar la enfermedad perianal primaria de la secundaria, el correcto diagnóstico depende de la clínica, los hallazgos en la colonoscopia y de los estudios radiológicos. Se recomienda una vigilancia intensiva con colonoscopia y TC para un posible diagnóstico precoz. En 1/3 de los pacientes que presentan tumores que expresan CK7+/CK20+/GCDP15+, no se encuentra neoplasia visceral. El 2% de los pacientes con una enfermedad perianal primaria expresan CDX2 y el 50% de los pacientes con enfermedad primaria no expresan GCDP15.