

# Enfermedad de Paget perianal<sup>☆</sup>

## Perianal Paget disease



La enfermedad de Paget perianal (EPP) es una enfermedad muy infrecuente, englobada como subgrupo dentro de la enfermedad de Paget extramamaria (EPEM)<sup>1</sup>. De estas últimas, la localización más frecuente es la vulvar. La EPP representa menos del 1% de todas las enfermedades anales, y el 6,5%<sup>2</sup> de todos los casos de EPEM<sup>3</sup>. Existen pocos casos descritos en la literatura, tanto es así, que un estudio multicéntrico de EPEM en Korea<sup>4</sup>, describe un total de 7 casos de EPP durante 5 años, y otro estudio de Nueva York<sup>5</sup> reporta 65 pacientes con EPP en 60 años.

Presentamos un caso clínico atendido recientemente en nuestro centro. Se trata de una paciente mujer de 59 años con historia reciente, unos 6 meses de prurito anal y vulvar. A la exploración anal se aprecia cierta dermatitis perianal, así como una placa sobreelevada e indurada a nivel lateral derecho, que ocupa los 2 cuadrantes (fig. 1). Sobre esa zona presenta áreas blanquecinas pseudoliquenoides. Inicialmente es seguido por dermatología, con escasa respuesta al tratamiento tópico con corticoides. Se deriva entonces al servicio de cirugía general.

El tacto rectal y la anoscopia resultan anodinos. Ante la persistencia de esta lesión y pese al tratamiento conservador se decide biopsiar con resultado de EPP. Se realiza colonoscopia y RM rectal para descartar una neoplasia sincrónica de recto, sin hallazgos patológicos. El estudio de extensión mediante tomografía computarizada fue negativo.

Se interviene quirúrgicamente practicándose exéresis local con márgenes amplios y reconstrucción con colgajo de avance V/Y unilateral.

La anatomía patológica confirma la EPP con resección completa, márgenes libres y ausencia de malignización (fig. 2A). En el estudio histológico la capa basal del epitelio escamoso estaba infiltrada por células grandes con núcleo



**Figura 1 – Lesión anal que ocupa los 2 cuadrantes derechos, con lesiones pseudoliquenoides sobre placa eritematosa y friable.**

grande y citoplasma pálido (fig. 2B) que plantearon el diagnóstico diferencial con cambios citopáticos virales. La positividad con IHQ para citoqueratina 7 confirmó que se trataba de células de Paget (figs. 2C y D).

Actualmente asintomática, tras 8 meses de seguimiento y ausente de recidiva local.

James Paget (1814-1899), cirujano y patólogo británico, dio nombre a 4 enfermedades de distinto comportamiento: enfermedad de Paget ósea, enfermedad de Paget mamaria, absceso de Paget y EPEM.

La EPEM se considera una lesión premaligna, siendo una displasia intraepitelial de alto grado que puede llegar a degenerar a adenocarcinoma, con capacidad de diseminación y alta tasa de recurrencia local. Afecta a las glándulas apocrinas de la epidermis, situadas fundamentalmente en periné, vulva, escroto, axila, ingle o muslos, pudiéndose extender a la dermis y originar metástasis por vía linfática, por lo que una temprana identificación y tratamiento es fundamental. Puede estar asociada a adenocarcinoma subyacente y a otras neoplasias internas, clasificándose como primario o metastásico según la afectación<sup>1</sup>.

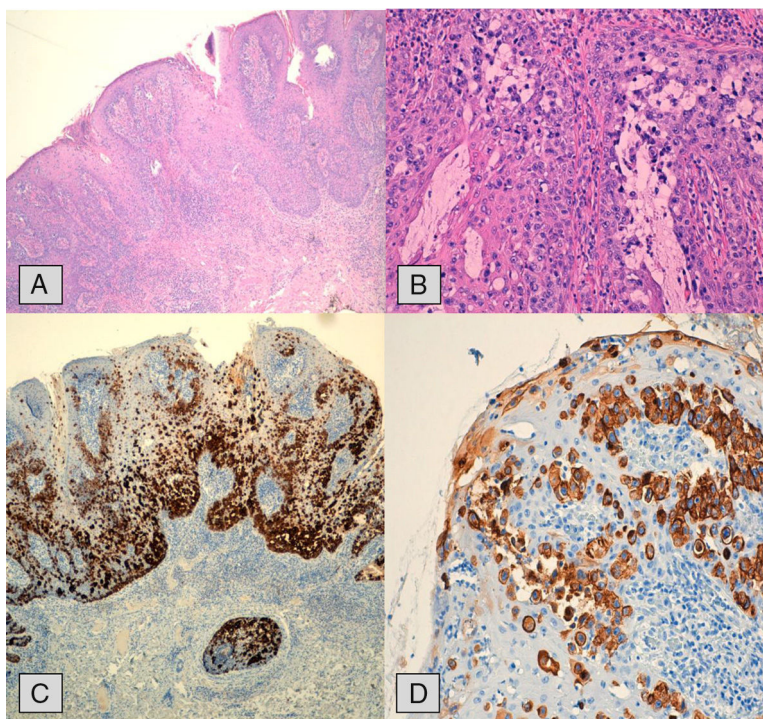
Su manifestación clínica suele ser inespecífica, en forma de placa eritematosa, dolor perianal, prurito, quemazón, verrugas exfoliativas/exudativas y/o hipopigmentación, de evolución lenta e insidiosa, confundida habitualmente con un eczema simple. El diagnóstico diferencial debe incluir dermatitis/eczema, hemorroides, fisura anal, condilomas, enfermedad de Bowen<sup>6</sup>, melanomas y/o carcinoma anal. El diagnóstico definitivo se realizará mediante histología, siendo típicamente positivo para citoqueratinas.

El abordaje inicial del prurito anal debe hacerse siempre de manera conservadora. Se debe sospechar de EPP ante toda lesión eritematosa, descamativa y pruriginosa que no evidencia respuesta tras 6 semanas de tratamiento tópico con corticoides, debiéndose tomar biopsias para su diagnóstico.

La EPP es una lesión perianal muy rara, para cuyo diagnóstico debe existir un alto índice de sospecha. Dado su potencial metastásico se debe realizar una biopsia escisional con márgenes suficientes y un estudio anatomopatológico definitivo con comprobación de márgenes. Si se aprecia neoplasia infiltrante el tratamiento puede llegar a ser una amputación abdomino-perineal puesto que en esos casos la resección local ha demostrado ser insuficiente en términos de supervivencia libre de enfermedad y supervivencia global a largo plazo<sup>7</sup>.

También cabe destacar que puede representar una metástasis epidermotropa de una neoplasia maligna a distancia (uretra, recto, sigma, vejiga, próstata o endocervix)<sup>6</sup>, por lo que el estudio de extensión preoperatorio mediante pruebas de imagen es mandatorio.

<sup>☆</sup> Este manuscrito fue presentado en la XXII Reunión Nacional de la Fundación Asociación Española de Coloproctología, celebrada en Bilbao del 9 al 11 de mayo de 2018.



**Figura 2 – A) Extensión con tinción hematoxilina-eosina. Se aprecia infiltración e hiperplasia de la capa epidérmica. B) Se aprecian células pagetoides con citoplasma amplio y núcleo atípico con nucléolos poco prominentes. C y D) Estudio inmunohistoquímico con citoqueratina 7 (CK7) que demuestra positividad citoplasmática en células de Paget, en capas basales y ascendiendo.**

## Autorías

Mireia Merichal Resina: redacción del artículo, recogida de datos y análisis e interpretación de resultados.

Carlos Cerdan Santacruz y Enrique Sierra Grañón: adquisición y recogida de datos, análisis e interpretación de resultados y revisión crítica y aprobación de la versión final.

Jordi Antoni Tarragona Foradada: análisis e interpretación de resultados.

Jorge Juan Olsina Kissler: revisión crítica y aprobación de la versión final.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Polanco D, Manzanedo I, Bouayadi LE, Núñez G, Tartas A. Enfermedad de Paget perianal. *Rev Chilena de Cirugía*. 2010;62:623-6.
2. Kanitakis J. Mammary and extramammary Paget's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2007;21:581-90.
3. Fornell Ariza M, Bazán Hinojo MC, Roldán Ortiz S, Pérez Gomar D, Bengoechea Trujillo A, Castro Santiago MJ, et al. Enfermedad de Paget primaria perianal. *Cir Esp*. 2014;92(Espec Congr):782.
4. Kim CW, Kim YH, Cho MS, Min BS, Baik SH, Kim NK. Perianal Paget's Disease. *Ann Coloproctol*. 2014;30:241-4.
5. 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. *Diseases of the Colon & Rectum*. 2014;57:747-51.

6. Armitage NC, Jass JR, Richman PI, Thomson JP, Phillips RK. Paget's disease of the anus: A clinicopathological study. *Br J Surg*. 1989;76:60-3.
7. Fernández-Canedo MI, Blázquez N, Mallo S, Melgar J, Hernández-Vicente I, Martín-Pascual A. Enfermedad de Paget extramamaria perianal: respuesta a radioterapia. *Actas Dermosifiliog*. 2003;94:663-5.

Mireia Merichal Resina<sup>a\*</sup>, Carlos Cerdan Santacruz<sup>b</sup>, Enrique Sierra Grañón<sup>b</sup>, Jordi Antoni Tarragona Foradada<sup>c</sup> y Jorge Juan Olsina Kissler<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Arnau de Vilanova, Lleida, España

<sup>b</sup>Unidad de Coloproctología, Hospital Universitario Arnau de Vilanova, Lleida, España

<sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Arnau de Vilanova, Lleida, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mireiamerichal@gmail.com (M. Merichal Resina).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2018.08.001>  
0009-739X/

© 2018 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.