



## CARTA CIENTÍFICA

## Enfermedad de Paget perianal: un trastorno raro que enmascara un carcinoma anorrectal subyacente



### Perianal Paget's disease: A rare disorder masking an underlying anorectal carcinoma

La enfermedad de Paget con afectación perianal (EPP) es una neoplasia maligna rara, y menos de 200 casos han sido reportados en la literatura; con frecuencia afecta a mujeres y generalmente a personas caucásicas, con un pico de incidencia entre los 50 y 80 años<sup>1</sup>.

La EPP puede presentarse como una afectación primaria de la piel o asociarse a diferentes neoplasias sincrónicas o metacrónicas, convirtiéndose por lo tanto en un trastorno complejo debido a procesos patológicos diferentes. El pronóstico de la EPP primaria es relativamente favorable, tanto que la supervivencia global como la libre de enfermedad son aproximadamente el 60% a los 5 años<sup>2</sup>.

Sin embargo, la forma secundaria, es decir con carcinoma sincrónico o metacrónico de la región anal, tiene un mal pronóstico, basado en informes limitados sobre esta entidad<sup>3</sup>.

Presentamos el caso clínico de un varón de 61 años que es remitido a consulta de proctología por lesiones en el área perianal asociadas a molestias locales y prurito, realizando una primera biopsia que muestra una enfermedad de Paget extramamaria. Se decidió empezar con tratamiento conservador a base de imiquimod en crema y corticoterapia local. Tres años después, en la exploración física, el paciente presenta un crecimiento significativo de las lesiones perianales, con un aspecto vegetante y con extensión hacia el canal anal (fig. 1). Para descartar la presencia de un carcinoma rectal extendido al ano se emprende un protocolo destinado a descartar su asociación con una neoplasia visceral subyacente. La colonoscopia completa revela la presencia, en el interior del canal anal y en la piel circundante, de una neoplasia de aspecto vegetante ulcerada que alcanza la mucosa rectal sin invadir la ampolla rectal. El nuevo examen histológico describe la presencia de un adenocarcinoma con diferenciación mucinosa y con el mismo patrón inmuohistoquímico de la primera biopsia. En el estudio de extensión toracoabdominal se objetiva la afectación patológica de las cadenas ganglionares inguinales e ilíacas bilateralmente. El tratamiento de elección comprende en primera instancia el abordaje quirúrgico, con la amputación abdominoperineal con colostomía terminal en flanco izquierdo. El examen histológico definitivo



**Figura 1** En la región perianal neoformación vegetante sobre piel distrófica, de aproximadamente 10 cm de longitud, dura, dolorosa, con pequeñas erosiones superficiales.

de la pieza quirúrgica es positivo para un adenocarcinoma mucosecretor, moderadamente diferenciado (pT3-TNM 8.ª edición). Posteriormente, para el control de la enfermedad residual, a nivel de las adenopatías ilíacas e inguinales, se decide aplicar la radioterapia adyuvante locorregional. A los 3 meses de la intervención se realiza una TAC *total body* sin evidencia de enfermedad visceral a distancia.

La enfermedad de Paget extramamaria supone una entidad clinicopatológica de compleja clasificación diagnóstica. La localización en la región perianal destaca, desde el punto de vista pronóstico, por la posibilidad de encontrar, hasta en el 50% de los casos, una neoplasia anorrectal cuyo factor pronóstico más importante es la profundidad de la invasión; de hecho, tumores con profundidad > 1 mm se asocian a un peor pronóstico al extenderse fuera de la piel hacia los ganglios linfáticos u otros tejidos circundantes.

La presentación inicial de la EPP es una placa eritematosa con áreas escamosas y eczematosas, que causan prurito y/o ardor local; es esencial subrayar que, cuando la terapia local (corticoides o antifúngicos) no es eficaz para un cierto tiempo, se debe sospechar una EPP y rea-

lizar obligatoriamente una biopsia de la lesión. En estadios tardíos puede evolucionar hacia la formación de una masa vegetante y sangrante, como heraldo de una neoplasia subyacente.

Desde el punto de vista terapéutico no se dispone actualmente de un protocolo de tratamiento unificado, por lo que la elección de cada manejo dependerá del tipo de la lesión (primaria vs. secundaria), de la extensión y de la experiencia clínica.

En los casos de EPP secundaria el éxito terapéutico dependerá del abordaje con finalidad oncológica del carcinoma asociado, combinando cirugía, radioterapia y/o quimioterapia. Aunque no disponemos todavía de ensayos clínicos aleatorizados que puedan comparar la cirugía a la radioterapia, esta última se puede considerar, en casos seleccionados, como una modalidad de tratamiento eficaz y una alternativa adecuada respecto a la extirpación quirúrgica amplia<sup>4</sup>.

En conclusión, la importancia de la EPP implica obligatoriamente no solo el diagnóstico diferencial con otras neoplasias cutáneas, sino el manejo temprano de un cuadro que puede suponer la primera manifestación metastásica de un carcinoma visceral subyacente.

## Bibliografía

1. Carbotta G, Sallustio P, Prestera A, Laforgia R, Lobascio P, Palasciano N. Perineal Paget's disease: A rare disorder and review of literature. *Ann Med Surg (Lond)*. 2016;9:50–2.
2. Marchesa P, Fazio VW, Oliart S, Goldblum JR, Lavery IC, Milsom JW. Long-term outcome of patients with Perianal Paget's disease. *Ann Surg Oncol*. 1997;4:475–80.
3. William SL, Rogers LW, Quan SH. Perianal Paget's disease: Report of seven cases. *Dis Colon Rectum*. 1976;19:30–40.
4. Liu CF, Wang Q, Kong YY, Tu X, Wang J, Zhu X. A clinicopathological study of perianal Paget's disease associated with internal rectal adenocarcinoma. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi*. 2004;33:11–5.

Pietro Giovanni Giordano\*, Juan Carlos Meneu Díaz, Yari Yuritzi Aguilera Molina, Rubén del Olmo López y Nestor Tabodada Mostajo

*Servicio de Cirugía General y AP. Digestivo, Cirugía Robótica, Hospital Ruber Juan Bravo, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [pietro.giovanni.giordano.p@gmail.com](mailto:pietro.giovanni.giordano.p@gmail.com) (P.G. Giordano).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2019.12.001>  
0210-5705/ © 2020 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Metastasis of lobular breast carcinoma in the bowel



### Metástasis de carcinoma lobular de mama en el intestino

Breast cancer is the most common malignancy in women, but only 6% of newly diagnosed patients have distant metastasis at diagnosis.<sup>1</sup> Metastatic spreading disease to the gastrointestinal tract is very rare.<sup>2</sup> Here we report a case of bowel metastasis as the initial presentation of lobular breast carcinoma.

A 67-year-old female presented with six months of diffuse abdominal pain, diarrhea and weight loss. She had a past history of dyslipidemia, currently medicated with simvastatin. Abdominal examination was unremarkable. Laboratory investigation and upper endoscopy were normal. Colonoscopy revealed edema and loss of vascular pattern in the ascending colon and cecum; the ileocecal valve presented marked erythema and friability, preventing ileoscopy (Fig. 1A). Pathologic evaluation of biopsies from the ileocecal valve showed poorly cohesive tumor cells in lamina propria and some signet ring cells (Fig. 1B); immunohistochemistry was positive for estrogen receptor (Fig. 1C), cytokeratin 7 and AE1/AE3. These findings were consistent with metastatic lobular breast carcinoma to the colon.

The patient was sent to Gynecology clinic for examination and, in the upper outer quadrant of the left breast, it was palpable a hard, immovable, painless mass with irregular borders, associated with ipsilateral retracted nipple and axillary adenopathy. Breast ultrasound demon-

strated a hypoechoic nodule with posterior acoustic shadowing, measuring 29 mm × 17 mm (Fig. 1D). Histology of nodule biopsy confirmed invasive lobular carcinoma (estrogen receptor positive, progesterone receptor negative, Her2 negative, Ki-67 10%). Further staging imaging also revealed axillary lymph nodes and bone metastasis. The patient was proposed for palliative hormonal therapy.

Metastatic breast cancer is uncommon at the time of diagnosis,<sup>1</sup> usually spreading to the bone, lung, liver and brain.<sup>3</sup> Gastrointestinal metastasis from breast cancer are rare and usually associated with lobular histology.<sup>2</sup> The most frequent site of metastasis on the gastrointestinal tract is the stomach, followed by the small bowel and the colon.<sup>2</sup> Clinical manifestations are non-specific and include abdominal pain, bowel obstruction or inflammatory diarrhea.<sup>2</sup> Endoscopic features include mucosal nodularity and rigidity, or lobulation and deformity caused by the presence of a mass. Therefore, diagnosis is challenging as metastasis may mimic inflammatory bowel disease or primary colon cancer.<sup>2</sup> In conclusion, we report a rare case of bowel metastasis as the initial presentation of lobular breast carcinoma, that requires a high index of suspicion for the diagnosis from the pathologist and the gastroenterologist.

### Conflicts of interest

No conflicts of interest to declare.

### Bibliografía

1. Waks AG, Winer EP. Breast Cancer Treatment: A Review. *JAMA*. 2019;321:288–300.