



P-285 - ENFERMEDAD DE PAGET PERIANAL-PERIVULVAR

Mac Mathuna, Seamus; Martín Arroyo, Silvia; Gutiérrez Cafranga, Estibaliz; Gavilán Parra, Julio; Muñoz Caracuel, Elisabet; Escalera Pérez, Raquel; García Molina, Francisco Jose

Hospital del S.A.S. de Jerez de la Frontera, Jerez de la Frontera.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Paget es una condición dermatológica maligna poca frecuente, con afectación de la capa basal de la epidermis. Su presentación más frecuente es en la región areolar de la mama. La enfermedad de Paget extramamaria (EPEM), morfológicamente e histológicamente idéntica a la anterior, es mucho menos frecuente, y que suele presentarse en zonas con abundantes glándulas apocrinas, especialmente la vulva, pero también las áreas perineal, escrotal y perianal pueden estar afectadas. Se presenta clínicamente con placas eritematosas, pruriginosas, bien demarcadas que pueden llegar a ser erosivas, ulceradas o eccematosas. Tiene predominancia femenina y normalmente ocurre en las sexta a octava décadas de la vida. La enfermedad normalmente está confinado a la piel, pero un 10-30% están asociados a una neoplasia maligna subyacente, que se debe descartar antes de iniciar una estrategia terapéutica.

Caso clínico: Mujer de 75 años estudiada por Dermatología tras presentar una lesión epidérmica eritematosa, ulcerada y pruriginosa a nivel perianal de larga y lenta evolución. Tras no mejorar con tratamiento tópico se decide realizar una biopsia de lesión, siendo diagnosticada de EPEM por la que es remitida a Cirugía para su valoración. A la exploración, se aprecia a nivel de la región perianal izquierda una zona epidérmica eritematosa y algo descamada, asociada a discreta inflamación y enrojecimiento de labio mayor izquierdo (sin descamación). Estudios de colonoscopia, uretcistoscopia y TAC abdomino-pélvica no muestran evidencia de enfermedad maligna asociada. La biopsia de la lesión en labio mayor izquierdo confirmó la presencia de enfermedad de Paget y la mamografía descartó la afectación a ese nivel. Se programó la intervención quirúrgica por un equipo multidisciplinar (Cirugía general, Ginecología y Cirugía plástica), realizando una escisión en bloque de las lesiones tumorales perivulvar y perianal, seguido por plastia con colgajo dermograso pediculado en V-Y en el mismo acto. La AP de la pieza quirúrgica fue diagnóstica de enfermedad de Paget perianal-perivulvar con ausencia de afectación de dermis y de ganglios linfáticos, además de negatividad de carcinoma urotelial y carcinoma anorrectal.



Discusión: La EPEM es una condición poca frecuente, con unos cientos de casos publicados en la literatura médica. Representa 6,5% de la totalidad de enfermedad de Paget cutánea, y su localización más frecuente es la vulva (65%). En nuestro medio, es más común en mujeres entre 50 y 80 años, con un pico de incidencia a los 63,5 años. La etiología de EPEM primaria parece ser de origen apocrino, pero en 10-30% de los casos la EPEM es secundaria a una enfermedad maligna subyacente, más frecuentemente urotelial o anorrectal y se debe realizar un estudio exhaustivo para descartarla. El tratamiento gold standard es la escisión quirúrgica de la lesión con márgenes libre de 1-2 cm, siendo la quimioterapia sistémica y la radioterapia alternativas si la cirugía es contraindicada, o como tratamiento adyuvante. Ensayos con imiquimod tópica han dado buenos resultados, aunque hay poca evidencia todavía de su eficacia. Es sumamente importante el seguimiento de la paciente, dado que hay recidiva en más que 20% de los casos.