



## P-339 - TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE PAGET PERIANAL CON ESCISIÓN LOCAL AMPLIA Y CIERRE CON COLGAJO TIPO SINGAPUR

González Aguirregomezcorta, Eneko; Gómez Zabala, Jesús María; Azpiazu Arnaiz, Pilar; Domínguez Ayala, Maite; Murua Ruiz, Ane; Pintado Izquierdo, María; Amarelo García, Martín; Uriarte Terán, Jon Ignacio

Hospital Universitario Basurto, Bilbao.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La enfermedad de Paget perianal (EPP) es un subgrupo de enfermedad de Paget extramamaria. Se trata de una neoplasia intraepitelial infrecuente derivada de las glándulas sudoríparas apocrinas. Existen 200 casos descritos en la literatura, representan menos del 1% de la patología anal y el 6,5% de los casos de enfermedad de Paget. Mediante esta publicación se pretende presentar un caso clínico y hacer una revisión de esta patología.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 62 años que consulta por prurito perianal de larga evolución, sin respuesta a tratamientos tópicos. Asocia una placa eritematodescamativa de  $10 \times 5$  cm, blanda y con bordes mal definidos, de localización perianal derecha extendiéndose hacia periné, margen anal e introito. Al tacto rectal no se palpan lesiones. La paciente es diagnosticada de enfermedad de Paget extramamaria mediante biopsias. Se descarta origen secundario o extensión a distancia mediante uroTAC, cistoscopia, colonoscopia y mamografía. Decidimos realizar una escisión local amplia de la lesión, dejando márgenes de 1 cm en todas direcciones y preservando el esfínter anal. Cubrimos el defecto confeccionando un colgajo tipo Singapur y tomamos biopsias vaginales y anales en los cuatro cuadrantes. La anatomía patológica confirma el diagnóstico con resección completa, sin malignización y con márgenes libres. En el seguimiento la evolución es satisfactoria, con continencia preservada y sin signos de recidiva.

**Discusión:** La EPP es una lesión cutánea premaligna que crece como displasia intraepitelial. Se presenta de manera inespecífica como una placa eritematosa perianal junto con prurito y dolor, pudiendo suponer un retraso diagnóstico. Su evolución es lenta e insidiosa y por su disposición multifocal con capacidad de migración vertical y horizontal puede malignizar a adenocarcinoma o diseminarse. La mayoría son lesiones primarias creciendo a partir de células madre pluripotenciales epidérmicas o anexiales. Menos frecuentemente pueden ser secundarias representando metástasis epidermotropas de neoplasias internas, por lo que el estudio de extensión suele ser obligatorio. Generalmente el tratamiento se basa en la biopsia escisional con márgenes amplios de 1-3 cm, demostrando la presencia de células de Paget, con comprobación de los márgenes quirúrgicos para descartar afectación residual y realizando inmunohistoquímica. Tiene una tasa de recurrencia del 34-56%, por lo que algunos autores proponen determinar la afectación del canal anal y definir los bordes de resección de la lesión para ahorrar tejido sano. Para ello son útiles las biopsias-mapeo aunque también es posible realizar biopsias intraoperatorias congeladas o cirugía micrográfica de Mohs. Algunos estudios sugieren linfadenectomía si hay ganglios afectos y la escisión de mucosa rectal o amputación abdominoperineal cuando las neoplasias infiltran el canal anal. Otros tratamientos propuestos son la radioterapia, quimioterapia, inmunomoduladores tópicos... con resultados variables.

**Conclusiones:** La enfermedad de Paget perianal supone un reto diagnóstico y terapéutico dada su infrecuencia, el manejo no estandarizado y las tasas de recidiva. Aunque hay que tener en cuenta las diferentes alternativas terapéuticas, generalmente se recomienda la escisión amplia de la lesión y a menudo requiere realizar cobertura del defecto con injertos o colgajos, como ocurre en nuestro caso.