

Enfermedad de Paget extramamaria múltiple

Extramammary múltiple Paget's disease

Santiago Andrés Ariza,¹ Xavier Rueda,² Sara González,³ Mariam Rolon.⁴

1. Médico Dermatólogo. Especialista en entrenamiento en Dermatología Oncológica Instituto Nacional de Cancerología. Bogotá.

2. Dermatólogo Oncólogo. Instituto Nacional de Cancerología.

3. Residente III año de Dermatología. Universidad Pontificia Bolivariana.

4. Dermatopatóloga. Patóloga Oncóloga. Instituto Nacional de Cancerología.

Correspondencia:

Santiago Andrés Ariza.

isabellarizaburbano@yahoo.com

Recibido: Febrero 10 de 2008.

Aceptado: Mayo 29 de 2008.

No se reportan conflictos de intereses.

Resumen

La enfermedad de Paget es un adenocarcinoma intraepidérmico que se presenta en el complejo areola-pezones o en su forma extramamaria en áreas como la región anogenital, perineal y axilar. Presentamos el caso de un paciente con una enfermedad de Paget extramamaria múltiple del escroto, y las axilas en forma bilateral y la discusión de la literatura de esta rara enfermedad.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Paget extramamaria, adenocarcinoma, tratamiento.

Summary

Paget's disease is an intra-epidermal adenocarcinoma seen over the nipple areola (mammary Paget's disease) or in extramammary body zones, such as the anogenital and perineal skin and the axilla. We present a case of multiple extramammary Paget's disease of the scrotum and axillary's areas and discuss the known literature regarding this rare disease.

KEY WORDS: Paget's disease extramammary, adenocarcinoma, treatment.

Minicaso

Paciente de 51 años de sexo masculino sin antecedentes de importancia, quien consultó hace cinco años por una lesión asintomática en la piel del escroto de crecimiento progresivo de tres años de evolución.

En el examen físico se evidenció una placa eritematosa con áreas de ulceración extensas que comprometía el 80% del hemiescroto derecho y el 20% del hemiescroto izquierdo, extendiéndose hacia el periné y la región inguinal bilateral.

Se tomó una biopsia de piel en la que se observó un compromiso tumoral intraepidérmico de predominio basal constituido por células de citoplasma claro, núcleos atípicos y nucléolo prominente, con mitosis y extensión de algunas células a las capas más superficiales de la epidermis. Los estudios de inmunohistoquímica mostraron positividad para AE1-AE3 intensa, EMA y citoqueratina 7 y negatividad

para citoqueratina 20 y CEA (FIGURAS 1 Y 2).

Con lo anterior se estableció el diagnóstico de una enfermedad de Paget extramamaria y se realizaron estudios de extensión: ecografía abdominal, antígeno prostático específico, valoración por urología con exploración rectal de la próstata, radiografía de tórax, cuadro hemático, creatinina, BUN, transaminasas que fueron normales. El paciente fue llevado a resección quirúrgica del 80% de la piel escrotal por el servicio de urología y la patología de la resección reportó compromiso de los bordes quirúrgicos por el tumor. Se propuso ampliación quirúrgica de las zonas de persistencia tumoral, pero el paciente rechazó el procedimiento y no volvió a los controles.

El paciente consultó nuevamente hace seis meses por la aparición de lesiones bilaterales en la piel axilar de tres años de evolución. Al examen físico se observaron dos placas eritematosas bien definidas localizadas en la axila

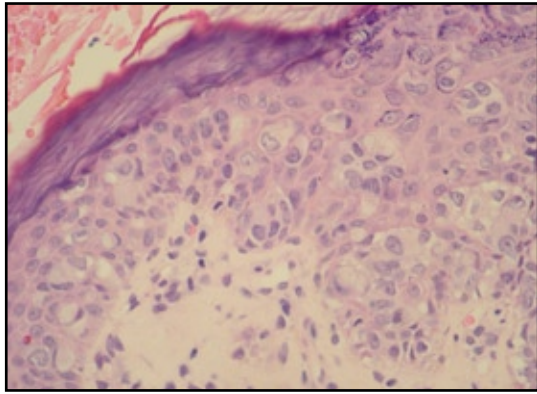


FIGURA 1: Biopsia de piel escrotal. Nidos y células de Paget que se dispersan en el epitelio. H-E 40 x

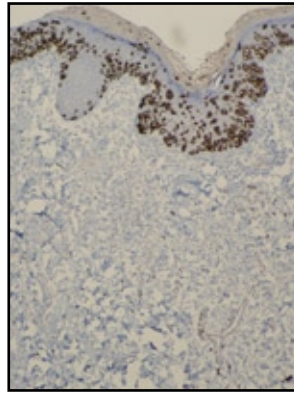


FIGURA 2: Intensa marcación positiva para CK 7



FIGURA 3: Compromiso por enfermedad de Paget en axila derecha.

derecha y la axila izquierda de 6 cm x 5 cm y 2 cm x 2 cm respectivamente (FIGURAS 3 Y 4). En el escroto residual no se evidenciaron signos clínicos de recidiva tumoral.

Se tomaron biopsias de las dos lesiones axilares que reportaron enfermedad de Paget extramamaria con intensa positividad para EMA, CEA, citoqueratina 7, AE1 AE3, con negatividad para CK20. (FIGURA 5)

Se solicitaron nuevos estudios de extensión: ecografía abdominal, colonoscopia total, antígeno prostático específico, valoración por urología con exploración rectal de la próstata, bioquímica sanguínea y hematología sanguínea, que fueron todos normales.

El paciente fue remitido al servicio de cirugía plástica donde se practicó una resección local amplia de las lesiones axilares con márgenes oncológicos y reconstrucción con colgajos locales.

Discusión

La enfermedad de Paget es un adenocarcinoma intraepidérmico que puede presentarse en el complejo areola-pezón (forma mamaria) o menos frecuentemente en otras localizaciones como las regiones perineal, anogenital y la axila (forma extramamaria).¹

La enfermedad de Paget clásica que afecta la areola fue descrita en 1874 mientras que la variante extramamaria fue descrita por Crocker en 1894.²

Aunque ambas formas de presentación comparten varias características en común, la forma extramamaria se diferencia de la presentación clásica en la patogénesis y las neoplasias subyacentes.¹

La forma extramamaria afecta principalmente a adultos mayores de 60 años y tiene predilección por el sexo femenino (compromiso vulvar frecuente).¹

Clínicamente las lesiones extramamarias aparecen como placas bien delimitadas persistentes eritematosas, o pardo eritematosas de diámetros variables entre uno y



FIGURA 4: Compromiso por enfermedad de Paget en axila izquierda

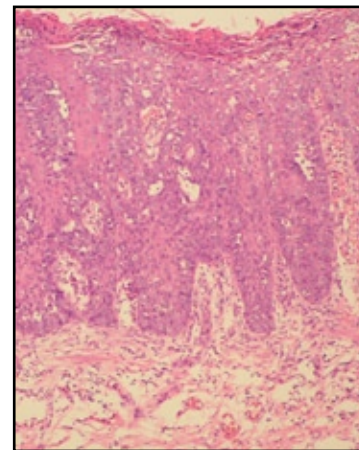


FIGURA 5: Biopsia de piel axilar. Neoplasia intraepitelial maligna con diseminación pagetoide. H-E 10 x

varios centímetros y pueden causar prurito o sangrado ocasional y con la evolución pueden erosionarse, ulcerarse y formar costras y descamación. En estados más avanzados pueden formarse nódulos y palparse adenomegalias regionales.¹

En la presentación extramamaria el compromiso vulvar ocurre en el 65% de los casos, el compromiso perianal en el 20% de casos con igual afectación en hombres y mujeres, y el compromiso genital en el 14% de casos. El compromiso axilar es excepcional y característicamente unilateral.¹

La presentación múltiple del Paget es un evento muy raro y la mayoría de casos provienen del Japón.³ Los reportes publicados describen el compromiso genital con lesiones axilares unilaterales o bilaterales como en nuestro caso. Hasta la fecha sólo se han descrito 28 casos en Japón y un caso en Europa.⁴ Hasta donde tenemos conocimiento este es el primer caso descrito en Colombia.

La causa de esta inusual presentación en forma múltiple no ha sido aclarada y únicamente existe la teoría de la multicentricidad, que podría explicar casos como este, en la cual se propone que un estímulo oncogénico generaría simultáneamente pero en forma independiente varios tumores.¹

Es frecuente el retardo en el diagnóstico (dos años en promedio luego del inicio del cuadro) por la similitud clínica con otras entidades como la dermatitis seborreica, psoriasis invertida, tiñas y enfermedad de Bowen.

El diagnóstico de la enfermedad de Paget se hace con la biopsia de piel en la cual se observa una epidermis acantósica con células grandes de citoplasma claro con núcleos prominentes centrales atípicos. (FIGURAS 1 Y 5) La inmunohistoquímica confirma el origen glandular con positividad para CK-7, CEA y EMA y negatividad para S-100.² Cuando existe positividad además para CK 20 debe sospecharse un carcinoma subyacente.¹

En los casos en los cuales no se encuentra un carci-

noma subyacente la enfermedad de Paget extramamaria es tratada con resección local amplia.

En un estudio reciente se encontró que un 32% de los pacientes con compromiso invasivo y un 35% de los casos *in situ* presentaron neoplasias asociadas y la sobrevida global a cinco años fue del 72%.⁵

El diagnóstico de la enfermedad de Paget extramamaria debe generar la búsqueda de neoplasias subyacentes según la localización del tumor. Entre los estudios que se deben considerar en los casos de presentación anogenital se deben incluir la citología cervicovaginal, la cistoscopia, la rectosigmoidoscopia, la escanografía o la ecografía abdominal, y los marcadores tumorales séricos (CEA, CA 19-9, CA 15-3).¹ Para la presentación axilar se recomienda descartar el carcinoma mamario.²

Referencias

1. Kanitakis J. Mammary and extramammary Paget's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007; 21: 581-90.
2. Chagpar AB, Heim K, Carron KR, Sewell C. Extramammary Paget's Disease of the Axilla: An Unusual Case. *Breast J.* 2007; 13: 291-3.
3. Inui S, Fukuhara S, Asada H, Tadokoro T, Yoshikawa K, Itami S. Double involvement of extramammary Paget's disease in the genitalia and axilla. *J Dermatol.* 2000; 27:409-12.
4. Van Hamme C, Marot L, Dachelet C, Dumont M, Salamon E, Lachapelle JM. Paget's extramammary disease of the axillae and perineum. *Ann Dermatol Venereol.* 2002;129(5 Pt 1):717-9.
5. Siesling S, Elferink MA, van Dijck JA, Pierie JP, Blokx WA. Epidemiology and treatment of extramammary Paget disease in the Netherlands. *Eur J Surg Oncol.* 2007; 33:951-5.