

## RECONSTRUCCIÓN GENITAL EN ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS CLÍNICOS

DANIEL LÓPEZ A, ELIECER L PAYARES, JAIRO BASCCETA, MILVIS OTTO F.

### RESUMEN

La enfermedad de Paget extra-mamaria es un adenocarcinoma de diferenciación apocrina que se origina en la epidermis o secundario a diseminación epidermotropa de neoplasias adyacentes o a distancia, es poco frecuente. Suele presentarse como lesión eccematiforme, límites bien definidos, en zonas ricas en glándulas apocrinas. Pronóstico depende de: profundidad de invasión del tumor primario y presencia o no de tumor asociado. Se presentan dos casos de pacientes uno masculino y una femenina de 79 y 72 años, con antecedentes de resección oncológica de enfermedad Paget perineal más reconstrucción inmediata, clínica de lesión eritematosa, pruriginosa con áreas blanquecinas y descamativas en región genital. Previa revisión de biopsias anteriores, nuevas biopsias, estudios de extensión, evaluación por servicio de cirugía plástica se lleva a mesa operatoria para resección oncológica y reconstrucción inmediata con transposición de colgajos locales. La reconstrucción del área genital es viable presentando buenos resultados estéticos y bajo riesgo de complicaciones.

**PALABRAS CLAVE:** Cáncer, enfermedad de Paget, extra-mamaria, reconstrucción perineal, trasposición.

### SUMMARY

The extra-mammary Paget's disease is adenocarcinoma of apocrine differentiation that arises from the epidermis or secondary to spread epidermotropa neoplasms adjacent or distant. Usually presents as eccematiforme injury, defined boundaries, in areas rich in apocrine glands. Prognosis depends: The depth of invasion of the primary tumor and the presence or absence of associated tumor. Two cases of patients, one male and one female 79 to 72 years respectively, with a history of oncologic resection of perineal Paget disease most immediate reconstruction with clinical erythematous, pruritic lesion with whitish scaly areas on genital region are presented. Previous review of previous biopsies sheets, new biopsies, extension studies and evaluation by the plastic surgery service, decides take to operating table for oncologic resection and immediate reconstruction with local flap transposition. The reconstruction of the genital area is feasible with the realization of local flaps showing good aesthetic results and low risk of complications.

**KEY WORDS:** Cancer, extra-mammary, Paget disease, perineal reconstruction transposition.

---

Recibido: 29/12/2015 Revisado: 12/02/2016

Aceptado para publicación: 28/02/2016

Correspondencia: Dr. Daniel López. Servicio Oncológico Hospitalario IVSS. Urbanización Los

---

Castaños, Calle Alejandro Calvo Lairet, PB, El Cementerio, Caracas, Venezuela. Tel: 04265946238.  
E-mail: daniel\_lopez62@hotmail.com

---

## INTRODUCCIÓN

**L**a localización extra-mamaria de la enfermedad de Paget es una rara entidad que suele afectar a pacientes de raza blanca, más hombres que mujeres, entre 60 y 70 años, con solo un 10 % de pacientes menores de 50 años. La localización más frecuente es la vulva, correspondiendo incluso al 2 % de las neoplasias vulvares. Le siguen las localizaciones perianal, escrotal, axilar, todas zonas corporales donde existen glándulas apocrinas, estando estas últimas asociadas en la etiopatogenia de la enfermedad. Sin embargo, últimamente se postula que la enfermedad tiene su origen de forma primaria en la epidermis, porque según algunas series clínicas se puede demostrar un carcinoma de origen en dichos anexos cutáneos en un 14 % y 20 % si la enfermedad es vulvar y entre 50 % a 86 % si la ubicación es perianal. A diferencia de la enfermedad de Paget de la mama donde se asocia invariablemente un carcinoma intraductal subyacente, no siempre es este el hallazgo en la ubicación perianal, donde la lesión suele ser epidérmica. Cuando existe la presencia de carcinoma subyacente la mortalidad es significativamente mayor que en su ausencia. El cuadro clínico se suele caracterizar por prurito, una placa eritematosa, ulceraciones y en ocasiones sangrado, esto requiere un alto índice de sospecha de modo que ante la presencia de una lesión de dichas características en que ha fracasado el tratamiento médico local, es recomendable realizar una biopsia por la sospecha de enfermedad de Paget <sup>(1-10)</sup>.

### CASOS CLÍNICOS

#### CASO 1

Paciente masculino de 79 años quien refiere enfermedad actual hace 12 años, cuando presenta lesión eritematosa, pruriginosa, dolorosa en región ventral de pene y escroto,

de aproximadamente 6 cm x 6 cm, por lo que acude a dermatólogo quien realiza biopsia positiva para enfermedad de Paget extra-mamaria, siendo tratada de forma quirúrgica en dos oportunidades (2002 y 2010), acude por persistencia de sintomatología, con antecedentes personales de asma bronquial en la infancia, resección oncológica más reconstrucción inmediata en dos oportunidades, hernioplastia inguinal y hábitos tabáquicos acentuados en la juventud. Al examen físico de la región inguinal y genital: se evidencia lesión eritematosa con áreas blanquecinas, sobreelevada, pruriginosa, de bordes irregulares que abarca parte de región inguinal, pubis, pene y aproximadamente 40 % de ambas bolsas escrotales. Biopsia foránea N° 166661-12 (15/12/2010): enfermedad de Paget del pene y escroto con invasión al tejido conectivo subepitelial. Márgenes quirúrgicos con infiltración neoplásica extensa. Ganglios linfáticos centinelas (derecho e izquierdo) libres de neoplasia. Intervención realizada: resección oncológica + corte congelado + ampliación de márgenes + reconstrucción inmediata con interpolación de colgajo miocutáneo de fascia lata del defecto en pubis e injerto de piel de espesor parcial en pene. Corte congelado de márgenes negativos. Biopsia definitiva: N° 10508 al 10510-13. Diagnóstico: compatible con enfermedad de Paget extra-mamaria.

#### CASO 2

Paciente femenina de 72 años de edad quien cursa con antecedente de resección oncológica por enfermedad de Paget perianal + reconstrucción inmediata con colgajo V-Y en el año 2007, refiere aumento de volumen en región vulvar de 3 meses de evolución, es evaluada por facultativo foráneo, evidencia lesión en piel vulvar por lo cual se toma biopsia 3742-12 (30/07/12) que reporta ADC metastásico, realizan inmunohistoquímica que reporta enfermedad de Paget de la vulva secundario a ADC originado

en recto, por lo que refieren a nuestro centro, evaluada por primera vez en ginecología oncológica el 23/11/12 se indica revisión de láminas, se planifica para nueva biopsia y estudios de extensión. Uréterocitoscopia: 10/10/12 meato ureteral eritematoso sin evidencia de lesiones sin evidencia de lesiones macroscópicas. Cistoscopia sin alteraciones, endoscopia digestiva inferior 13/02/13 foráneo: colitis inespecífica, endoscopia digestiva superior 13/02/13 foráneo: gastropatía erosiva. Poliposis gástrica. Se realiza resección oncológica de lesión en vulva + reconstrucción inmediata con el servicio de cirugía plástica con colgajo de V-Y bilateral. Biopsia definitiva N° 7449-13 hallazgos compatibles con enfermedad de Paget extra-mamaria de localización vulvar.

## DISCUSIÓN

Dentro de los diagnósticos diferenciales de la lesión cutánea perianal, debemos considerar el melanoma, carcinomas basocelulares o espinocelulares, enfermedad de Bowen, psoriasis, enfermedad de Crohn, diseminación de cáncer de recto y la hidrosadenitis supurativa<sup>(1-3)</sup>. En ubicaciones como pene y escroto, se deben considerar como diagnósticos diferenciales además la tiña cruris y la dermatitis de contacto<sup>(4)</sup>.

La enfermedad de Paget perianal como lo hemos mencionado puede estar asociada a adenocarcinoma subyacente y a neoplasias internas, o a distancia, como cuello del útero, carcinomas vesicales y con menos frecuencia se pueden encontrar tumores ováricos, colónicas, uretrales, vaginales, endometriales o renales<sup>(5,6)</sup>.

El diagnóstico histopatológico se basa en la existencia de células neoplásicas de citoplasma claro en distintos niveles de la epidermis, aisladas o en pequeños nidos (patrón pagetoide).

Ante la confirmación histológica de enfermedad de Paget y la ausencia de carcinoma invasivo, el tratamiento es esencialmente quirúrgico<sup>(7,8)</sup>. Se recomienda la extirpación mediante cirugía

micrográfica de Mohs o extirpación y estudio histológico diferido y reconstrucción en un segundo tiempo operatorio<sup>(9)</sup>. Cuando se asocia carcinoma anal el procedimiento de elección es la resección abdominoperineal junto a resección de la lesión cutánea. Shutze y col., proponen una clasificación para el tratamiento por estadios<sup>(11)</sup>.

Como generalmente resultan defectos que no son susceptibles de cierre directo, dentro de las alternativas para reconstruir los defectos resultantes, se encuentran principalmente los colgajos locales y regionales como colgajos musculo-cutáneos glúteos, fascio-cutáneos de muslo y glúteos, teniendo en cuenta que los defectos suelen ser amplios y de gran espesor por lo que el uso de autoinjertos produciría un resultado final menos satisfactorio.

Dentro de las alternativas terapéuticas se han mencionado el uso de radioterapia, quimioterapia, aplicación tópica de agentes citotóxicos e incluso el uso de láser de dióxido de carbono guiado por diagnóstico fotodinámico. La combinación de quimioterapia y radioterapia puede estar indicada en determinados casos, sin embargo, son necesarios estudios clínicos para valorar su eficacia e importancia real<sup>(1,10)</sup>.

Cabe mencionar que la enfermedad de Paget perineal presenta un alto índice de recurrencia por tanto, es importante un seguimiento minucioso. La recurrencia se ha visto incrementada en pacientes con compromiso dérmico en comparación con aquellas lesiones intra-epiteliales. En las series clínicas de mayor número de pacientes, el tiempo libre de enfermedad a 5 y 10 años oscila entre un 59 % 64 % y 33 % 39 % respectivamente, dependiendo de la presencia o no de carcinoma subyacente<sup>(2,6)</sup>. El pronóstico de la enfermedad es bueno cuando se diagnostica en fases precoces lográndose supervivencias mayores al 90 % a los 5 años en enfermedad de Paget primaria limitada a epidermis. Pero el pronóstico empeora cuando las células sobrepasan la epidermis o cuando hay otro tumor asociado al Paget cutáneo<sup>(5,10)</sup>.

---

## REFERENCIAS

1. Polanco D, Manzanedo I, El Bouayadi L, Núñez G, Tartas A. Enfermedad de Paget perianal. *Rev Chil Cir.* 2010;62(6):623-626.
2. Martin B, Pitarch G. La enfermedad de Paget extra-mamaria. *Piel.* 2006;21:332-335.
3. Curtin JP, Rubin SC, Jones WB, Hoskins WJ, Lewis JL. Paget's disease of the vulva. *Gynecol Oncol.* 1990;39(3):374-377.
4. Beck DE, Fazio VW. Perianal Paget's disease. *Dis Colon Rectum.* 1987;30(4):263-266.
5. Chanda JJ. Extra-mammary Paget's disease: Prognosis and relationship to internal malignancy. *J Am Acad Dermatol.* 1985;13(6):1009-1014.
6. Pierie JP, Choudry U, Muzikansky A, Finkelstein DM, Ott MJ. Prognosis and management of extra-mammary Paget's disease and the association with secondary malignancies. *J Am Coll Surg.* 2003;196(1):45-50.
7. Goldman S, Ihre T, Logerstedt U, Svensson C. Perianal Paget's disease: Report of five cases. *Int J Colorectal Dis.* 1992;7(3):167-169.
8. Hendi A, Brodland DG, Zitelli J. Extra-mammary Paget's disease: Surgical treatment with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51(5):767-773.
9. Mohs FE, Blanchard L. Microscopically controlled surgery for extra-mammary Paget's disease. *Arch Dermatol.* 1979;115(6):706-708.
10. Sánchez-Sánchez JM, Molinero-Caturla JA, Ferreres-Riera JR, Masferrer-i-Niubò E. Enfermedad de Paget extra-mamaria. *Semergen.* 2011;37(9):504-507.
11. Shutze WP, Gleysteen JJ. Perianal Paget's disease. Classification and review of management: Report of two cases. *Dis Colon Rectum.* 1990;33(6):502-507.