



SITUACIÓN CLÍNICA

Enfermedad de Paget extramamaria

J.M. Sánchez-Sánchez^{a,*}, J.Á. Molinero-Caturla^a, J.R. Ferreres-Riera^a
y E. Masferrer-i-Niubò^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital Sant Joan Despí-Moisès Broggi, Sant Joan Despí, Barcelona, España

Recibido el 5 de julio de 2010; aceptado el 15 de mayo de 2011

Disponible en Internet el 13 de septiembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Enfermedad de Paget
extramamaria;
Cáncer de piel;
Adenocarcinoma

KEYWORDS

Extramammary
Paget's disease;
Skin cancer;
Adenocarcinoma

Resumen La enfermedad de Paget extramamaria es un carcinoma epidérmico de diferenciación apocrina que se origina en la epidermis o secundario a la diseminación epidermotropa de neoplasias adyacentes o a distancia. Suele presentarse como una lesión eczematoide, de límites bien definidos, en zonas ricas en glándulas apocrinas como axilas, zona genital y anal. Su pronóstico depende de 2 factores: la profundidad de la invasión del tumor primario y de la presencia o no de tumor asociado. Su sintomatología inespecífica y la lenta evolución de las lesiones a menudo provoca un retraso en el diagnóstico que conlleva un empeoramiento del pronóstico. El diagnóstico de enfermedad de Paget es histológico precisando en ocasiones un estudio inmunohistoquímico. La inmunohistoquímica permite orientar hacia la naturaleza primaria o secundaria de la enfermedad, pero precisará de un estudio de extensión.

© 2010 Elsevier España, S.L. y SEMERGEN. Todos los derechos reservados.

Extramammary Paget's disease

Abstract Extramammary Paget disease is an epidermal carcinoma with apocrine differentiation originating in the epidermis or secondary to epidermotropic dissemination from a near or distant neoplasm. It usually shows as an eczematiform lesion with well defined margins in areas rich in apocrine glands, such as the axilla, genital and anal areas. Prognosis is defined by two factors: depth of invasion of primary tumour and whether there is an associated tumour. Its non specific clinical signs and slow evolution of the lesions, often delay the diagnosis, which leads to a poor prognosis. The diagnosis of Paget's disease is histological, sometimes requiring an immunohistochemical study. This can orient towards the primary or secondary nature of the disease, but will still need an extension study.

© 2010 Elsevier España, S.L. and SEMERGEN. All rights reserved.

Exposición del caso

Presentamos el caso de una mujer de 58 años, con antecedentes personales de taquicardia supraventricular e

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: joaquinusrexusmagnificus@yahoo.es
(J.M. Sánchez-Sánchez).

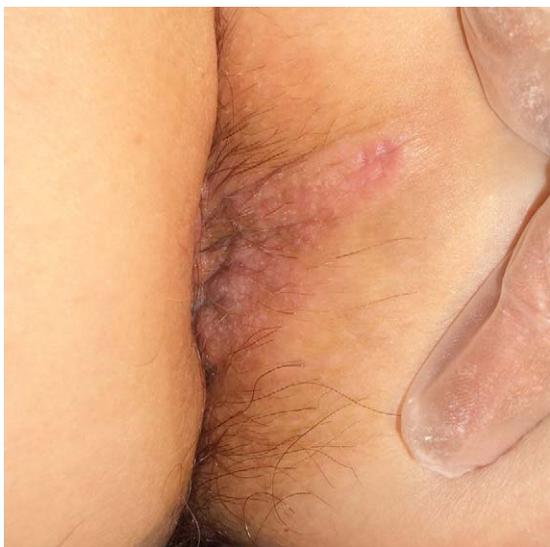


Figura 1 Lesión ecematiforme de márgenes bien definidos y evolución crónica. Había sido tratada con corticoides tópicos por sospecha clínica de eczema sin mejoría.

hipercolesterolemia por lo que recibía tratamiento con bisoprolol fumarato y simvastatina, que acude a nuestra consulta por presentar una lesión perianal pruriginosa de 2 años de evolución. Había sido tratada durante 6 meses con diferentes tratamientos tópicos, incluidos antimicóticos por sospecha de infección candidiásica y corticoides tópicos ante sospecha de eccema perianal crónico. No presentaba otras lesiones cutáneas, diarrea, ni síndrome tóxico. A la exploración física se apreciaba una placa de 2 × 4 cm que se iniciaba en margen anal y se extendía centrifugamente por zona perianal. La lesión era eritematosa, brillante y de límites bien definidos (fig. 1). No existían lesiones satélites. No presentaba ulceración ni estructuras nodulares. No tenía adenopatías palpables.

Debido a la localización de la lesión y la poca respuesta a los tratamientos previos sospechamos un eccema crónico (lesión pruriginosa, inflamatoria) una papulosis bowenoide (lesión sobrelevada perianal persistente) o una enfermedad de Paget extramamaria (placa ecematiforme de crecimiento progresivo en zona genital). No impresionaba de infección fúngica debido al carácter poco inflamatorio del cuadro y la poca respuesta al tratamiento antimicótico. Ante esta sospecha realizamos biopsia-punch de 4 mm. El estudio histológico mostró células de citoplasma claro y nucléolos prominentes infiltrando la epidermis (fig. 2), con un patrón inmunohistoquímico: citoqueratina (CK) 7⁺, CEA⁺ y CK 20⁻. Con estos hallazgos se estableció el diagnóstico de enfermedad de Paget extramamaria.

Solicitamos colonoscopia, TC toraco-abdomino-pélvica y citología urinaria para descartar neoplasia primaria digestiva, urotelial o ginecológica como causa de enfermedad cutánea secundaria. Todas las exploraciones resultaron negativas o normales. La paciente fue intervenida por el servicio de cirugía realizándose biopsias intraoperatorias que fueron negativas. La paciente está libre de enfermedad a los 6 meses de seguimiento.

Discusión

La enfermedad de Paget fue definida por primera vez por Sir James Paget en 1874, describiendo lesiones en mamas de 15 mujeres que posteriormente desarrollaron cáncer de mama, pero fue Crocker, en 1889, el primero en describir esta enfermedad fuera de la mama.

Existen 2 formas de enfermedad de Paget extramamaria (EPEM), la primaria y la secundaria. Las formas primarias son adenocarcinomas de diferenciación apocrina. Aunque hay diferentes teorías, la más aceptada es que se proviene de un precursor pluripotencial de la epidermis o sus anejos¹. Posteriormente, puede invadir dermis y, a través de los vasos linfáticos y sanguíneos, producir metástasis. Las

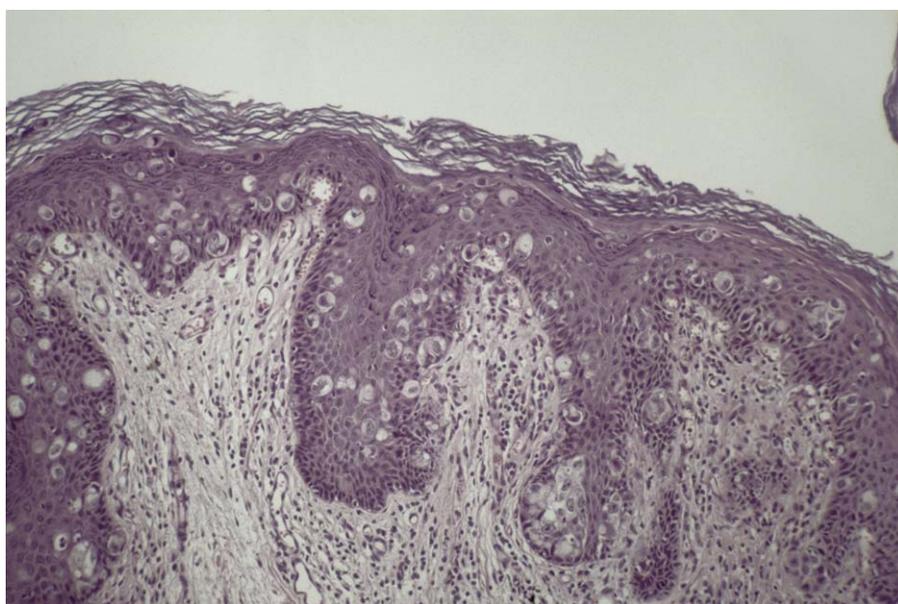


Figura 2 Células de Paget en epidermis. Presentan citoplasma claro y nucléolo prominente.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3835328>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3835328>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)