



Revista Chilena de Cirugía

ISSN: 0379-3893

editor@cirujanosdechile.cl

Sociedad de Cirujanos de Chile
Chile

Tapia E., Óscar; Kam C., Sandra
ENFERMEDAD DE PAGET EXTRA-MAMARIA
Revista Chilena de Cirugía, vol. 66, núm. 4, agosto, 2014, pp. 371-374
Sociedad de Cirujanos de Chile
Santiago, Chile

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=345531967014>

- ▶ Cómo citar el artículo
- ▶ Número completo
- ▶ Más información del artículo
- ▶ Página de la revista en redalyc.org

 redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

ENFERMEDAD DE PAGET EXTRA-MAMARIA*

Drs. Óscar Tapia E.¹, Sandra Kam C.²

¹ Departamento de Anatomía Patológica, Facultad de Medicina, BIOREN-CEGIN, Universidad de La Frontera, Temuco, Chile.

² Residente Pontificia Universidad Católica de Chile.
Chile.

Abstract

Extra-mammary Paget's disease

Background: Extra-mammary Paget's disease is an uncommon malignant skin lesion that originates in the apocrine gland conducts. Its vulvar location is extremely rare. **Case report:** We report a 69 years old woman consulting for an erythematous itching lesion in the vulvar region lasting one year. The lesion was biopsied and the pathology report showed a Paget disease. The patient was subjected to a tegumental vulvectomy, completely excising the lesion. After 11 months of follow up, the lesion has not relapsed.

Key words: Paget disease, vulva, vulvectomy.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Paget (EP) extramamaria constituye una infrecuente neoplasia maligna de la piel originada en su forma primaria en los conductos de glándulas apocrinas, representando la localización vulvar menos del 1% de los cánceres vulvares. **Caso clínico:** Reportamos los aspectos clínicos y morfológicos de un caso de EP vulvar diagnosticado en la Unidad de Anatomía Patológica del Hospital Hernán Henríquez Aravena de Temuco en una mujer de 69 años, quien presentó una extensa lesión eritematosa y pruriginosa supra-clitoriana.

Palabras clave: Enfermedad de Paget, extramamaria, vulvar.

Introducción

La enfermedad de Paget (EP) extramamaria constituye una infrecuente neoplasia maligna de la piel originada en su forma primaria en los conductos de glándulas apocrinas, pudiendo por tanto desarro-

llarse las lesiones en la vulva, pene, escroto, periné, zona perianal, ombligo y axila^{1,2}.

La EP vulvar por su parte, representa menos del 1% de los cánceres vulvares, siendo el primer caso descrito por Dubreuilh en 1901³. Habitualmente afecta a mujeres post-menopáusicas de raza blanca

*Recibido el 2 de septiembre de 2013 y aceptado para publicación el 31 de enero de 2014.

Los autores no refieren conflictos de interés.

Correspondencia: Dr. Óscar Tapia E.
otescalona@gmail.com

manifestándose clínicamente como placas eritematosas de bordes poligonales, bien delimitadas y pruriginosas^{1,4-6}.

Caso clínico

Mujer de 69 años sin antecedentes mórbidos de importancia. Consultó por presentar lesión eritematosa y pruriginosa en región vulvar desde hace aproximadamente 1 año. Al examen físico se cons-

tituyó área eritematosa en partes erosionada en región supraclitoriana de 4,5 x 8,9 cm, sin otras lesiones asociadas.

Se efectuó biopsia incisional que demostró proliferación intraepidérmica de células con núcleos grandes y pleomórficos, nucléolos prominentes y abundante citoplasma claro, dispuestas formando nidos y que se distribuyen difusamente en el espesor epidérmico. El estudio inmunohistoquímico resultó positivo para CK7, mientras que CK20 y S-100 fueron negativos (Figura 1).

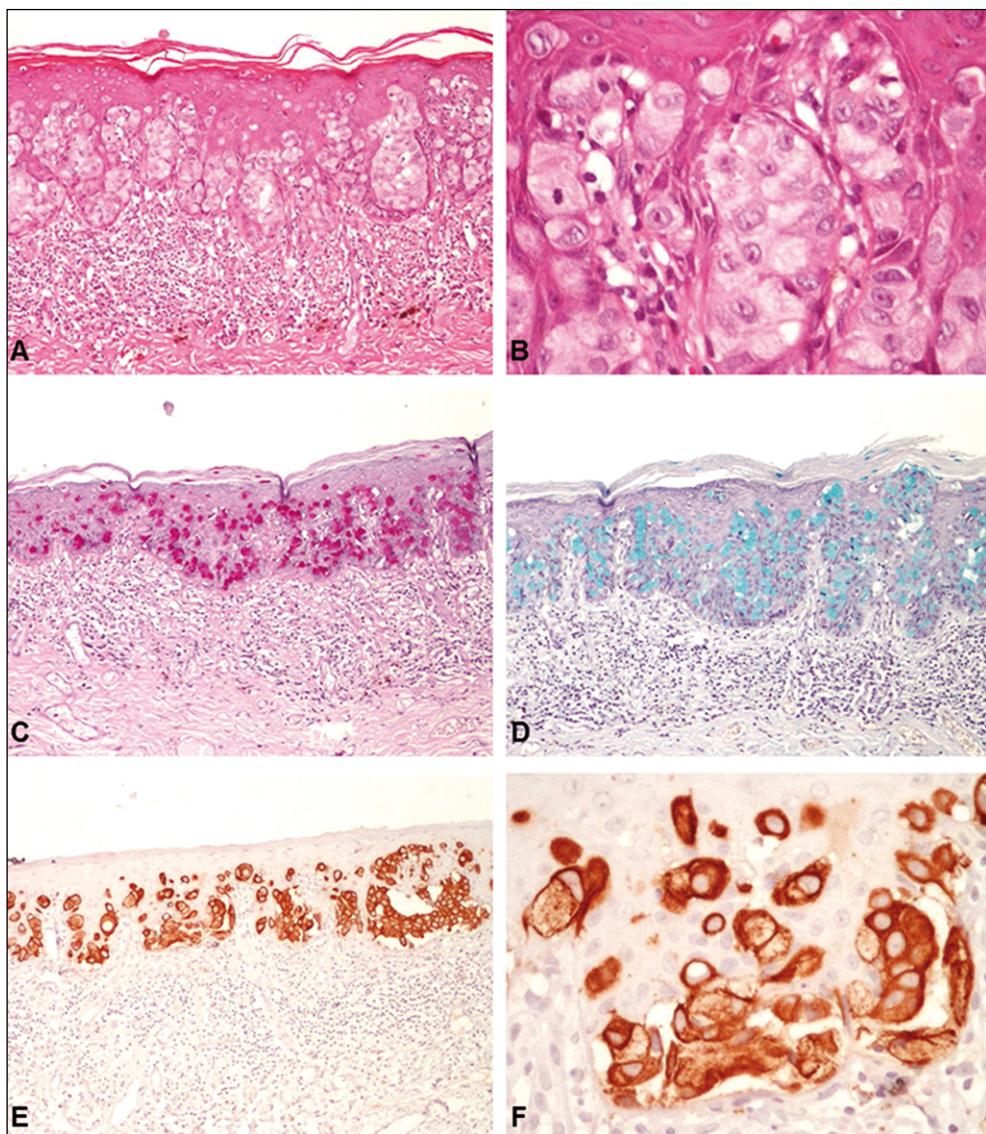


Figura 1. (A: H-E 100X , B: H-E 400X, C: PAS 40X, D: azul alcián 40X) proliferación intraepidérmica de células con núcleos grandes y pleomórficos, nucléolos prominentes y amplio citoplasma claro positivo para las tinciones de PAS y azul alcián. Las células se disponen formando nidos y difusamente distribuidos en el espesor epidérmico. E-F: estudio inmunohistoquímico positivo para CK7.

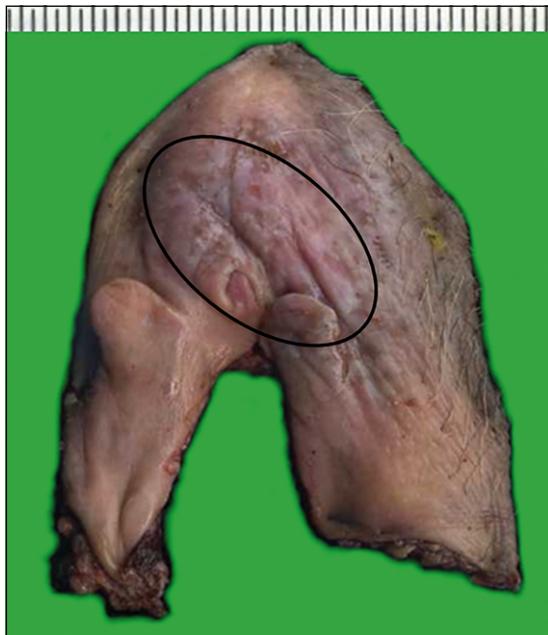


Figura 2. Pieza quirúrgica en la que se reconoce a nivel supraclitoriano lesión eritematosa en partes deprimida y erosionada de bordes rosado blanquecinos y poligonales (círculo); alejada de los márgenes de sección.

Dada la extensión de la lesión se realizó vulvectomía tegumentaria (Figura 2), sin observarse compromiso neoplásico de los márgenes quirúrgicos de sección ni otras lesiones subyacentes asociadas. La paciente evolucionó sin complicaciones operatorias, y luego de 11 meses de seguimiento no ha presentado recidiva de la lesión.

Discusión

La EP vulvar representa menos del 1% de las neoplasias de vulva, fluctuando el promedio de edad de las pacientes al momento del diagnóstico entre 64 y 72 años, siendo el 90% de ellas mayores de 50 años; la enfermedad a menudo está presente desde hace años o incluso décadas antes de ser diagnosticada (promedio 20 meses)^{4,5,7}.

La histogénesis de esta neoplasia aún no ha sido completamente aclarada, sugiriendo estudios de microscopía electrónica e inmunohistoquímica un origen en las células de los conductos apocrinos de glándulas sudoríparas⁸⁻¹⁰.

De acuerdo a su origen es posible identificar una forma primaria y secundaria, siendo la primaria aquella originariamente desarrollada en forma intraepidérmica, mientras que en la secundaria el

compromiso epidérmico representaría una diseminación intraepitelial de un carcinoma subyacente^{2,7}.

Comúnmente las lesiones son pruriginosas (90%) y se localizan en los labios mayores, presentándose como placas eritematosas de bordes poligonales, bien definidos en ocasiones erosionadas y con un patrón de crecimiento centrífugo; considerando el diagnóstico diferencial de esta neoplasia a la dermatitis de contacto, dermatitis seborreica, psoriasis inversa, intertrigo, micosis y liquen simple crónico, menos frecuentemente enfermedad de Hailey-Hailey e histiocitosis X. Desde el punto de vista histológico debe diferenciarse de la enfermedad de Bowen, micosis fungoide y melanoma^{1,2,4-6,10-15}.

El patrón típico de la enfermedad se caracteriza por una proliferación de células neoplásicas intraepidérmicas distribuidas en forma aislada o formando nidos en la epidermis inferior; pudiendo también identificarse otros patrones histológicos tales como glandular, acantolítico, de nido superior, de nido vertical, difuso y en brotes. El tamaño de las células de Paget es aproximadamente el doble que el de los queratinocitos circundantes, con núcleos grandes y pleomórficos, nucléolos prominentes y abundante citoplasma claro PAS y azul alcián positivos^{1,2,10,16}. Desde el punto de vista inmunohistoquímico estas lesiones habitualmente expresan CK7, CK8/18, antígeno de membrana epitelial (EMA), GCDFP-15 y CEA; con sobreexpresión de Her2/neu entre el 30-60% de los casos, siendo de utilidad para diferenciarla de otras entidades histológicamente similares tales como el melanoma y enfermedad de Bowen^{10,17,18}; en este caso las técnicas histoquímicas (PAS y azul alcián) y perfil inmunohistoquímico resultaron compatibles con una enfermedad de Paget. En el 10-47% de los casos se presenta invasión de la dermis, considerándose en estos casos como un carcinoma anexial, con el consiguiente riesgo de desarrollar metástasis linfonodales regionales y peor pronóstico. El pronóstico de la EP primaria en tanto es generalmente favorable, variando este según la extensión e invasión de la lesión^{1,9,11,19}.

La efectividad de los tratamientos actualmente disponibles es todavía motivo de controversias, considerando la terapia tópica, láser de dióxido de carbono, cirugía, radioterapia y quimioterapia. La terapia tópica incluye el tratamiento con 5-fluorouracilo e imiquimod; mientras estudios que evalúan la terapia fotodinámica y láser de dióxido de carbono han demostrado una penetración insuficiente, con recurrencias de 50% y 67% respectivamente en pacientes con EP vulvar^{1,4,7,10}. En cuanto al tratamiento quirúrgico, la extensión de la resección no predice recurrencia, por lo que se recomienda efectuar cirugía conservadora dada la frecuente recurrencia de estas lesiones (15-43%)^{4,20}, explicado esto por

la alta tasa de márgenes quirúrgicos positivos, debido a la falta de concordancia entre la extensión macroscópica y microscópica de la enfermedad, reportando autores una tasa de recurrencia de 70% y 38% cuando los márgenes son positivos y negativos respectivamente; observándose las menores tasas de recurrencia con la cirugía micrográfica de Mohs (26,8%)^{4,10,21-23}. La radioterapia en tanto, estaría indicada en pacientes con comorbilidades importantes, lesiones grandes o inoperables; demostrando también su utilidad en lesiones recidivantes^{4,10,24}.

En conclusión, la EP vulvar representa una infrecuente entidad clínico-patológica que habitualmente se presenta en mujeres de edad avanzada como lesiones eritematosas y pruriginosas en los labios mayores. Su tratamiento es todavía motivo de controversias, recomendándose un estricto seguimiento de estas pacientes dada las altas tasas de recurrencia.

Referencias

- Shiomi T, Yoshida Y, Shomori K, Yamamoto O, Ito H. Extramammary Paget's disease: evaluation of the histopathological patterns of Paget cell proliferation in the epidermis. *J Dermatol.* 2011;38:1054-7.
- Barnhill RL. Textbook of Dermatopathology, 2nd edn. New York: McGraw-Hill Companies, 2004;770-2.
- Dubreuilh W. Paget's disease of the vulva. *Br J Dermatol.* 1901;13:403-13.
- Shaco-Levy R, Bean SM, Vollmer RT, Jewell E, Jones EL, Valdes CL, et al. Paget disease of the vulva: a study of 56 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2010;149:86-91.
- Parker LP, Parker JR, Bodurka-Bevers D, Deavers M, Bevers MW, Shen-Gunther J, et al. Paget's disease of the vulva: pathology, pattern of involvement, and prognosis. *Gynecol Oncol.* 2000;77:183-9.
- Tebes S, Cardosi R, Hoffman M. Paget's disease of the vulva. *Am J Obstet Gynecol.* 2002;187:281-4.
- Jones IS, Crandon A, Sanday K. Paget's disease of the vulva: Diagnosis and follow-up key to management; a retrospective study of 50 cases from Queensland. *Gynecol Oncol.* 2011;122:42-4.
- Spiegel GW, Calonje E. Ridley's The Vulva. 3rd Edition, Wiley-Blackwell, 2009; Chapter 8: Cysts and epithelial neoplasms of the vulva.
- Lloyd J, Flanagan AM. Mammary and extramammary Paget's disease. *J Clin Pathol.* 2000;53:742-9.
- Wagner G, Sachse MM. Extramammary Paget disease - clinical appearance, pathogenesis, management. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2011;9:448-54.
- Kanitakis J. Mammary and extramammary Paget's disease. *J Euro Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:581-90.
- Bansal D, Bowman CA. Extramammary Paget's disease masquerading as lichen sclerosus. *Int J STD AIDS* 2004;15:141-2.
- Honda Y, Egawa K. Extramammary Paget's disease not only mimicking but also accompanying condyloma acuminatum. A case report. *Dermatol.* 2005;210:315-8.
- Hilliard NJ, Huang C, Andrea A. Pigmented extramammary Paget's disease of the axilla mimicking melanoma: case report and review of the literature. *J Cutan Pathol.* 2009;36:995-1000.
- Iwenofu OH, Samie FH, Ralston J, Cheney RT, Zeitouni NC. Extramammary Paget's disease presenting as alopecia neoplastica. *J Cutan Pathol.* 2008;35:761-4.
- LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarsain A, eds. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics Skin Tumours. Lyon: IARC, 2006;13-19,20-25,137-8.
- Ohnishi T, Watanabe S. The use of cytokeratins 7 and 20 in the diagnosis of primary and secondary extramammary Paget's disease. *Br J Dermatol.* 2000;142:243-7.
- Kohler S, Smoller BR. Gross cystic disease fluid protein-15 reactivity in extramammary Paget's disease with and without internal malignancy. *Am J Dermatopathol.* 1996;11:79-92.
- Siesling S, Elferink MAG, 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.
- Fanning J, Lambert HC, Hale TM, Morris PC, Schuerch C. Paget's disease of the vulva: prevalence of associated vulvar adenocarcinoma, invasive Paget's disease, and recurrence after surgical excision. *Am J Obstet Gynecol.* 1999;180:24-7.
- Hendi A, Brodland DG, Zitelli JA. Extramammary Paget's disease: surgical treatment with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:767-73.
- O'Connor WJ, Lim KK, Zalla MJ, Gagnon M, Otley CC, Nguyen TH, et al. Comparison of Mohs micrographic surgery and wide excision for extramammary Paget's disease. *Dermatol Surg.* 2003;29:723-7.
- Black D, Tornos C, Soslow R, Awtrey C, Barakat R, Chai D. The outcomes of patients with positive margins after excision for intraepithelial Paget's disease of the vulva. *Gynecol Oncol.* 2007;104:547-50.
- Luk NM, Yu KH, Yeung WK, Choi CL, Teo ML. Extramammary Paget's disease: outcome of radiotherapy with curative intent. *Clin Exp Dermatol.* 2003;28:360-3.