

Enfermedad de Paget de topografía perianal

Dres. Giro Ferreira,
Martín R. Harretche, Carmelo Alvares,
Juan Sanguinetti.

Hemos presentado un caso de extrema rareza, enfermedad de Paget extramamaria de topografía perianal secundaria a la resección local de un pólipo vellosa de recto con transformación adenocarcinomatosa, las características clínicas y anatomopatológicas de esta enfermedad y su tratamiento, concluyendo que frente a este tipo de lesión, siempre es necesario considerarla, como un verdadero signo cutáneo, de un cáncer a punto de partida de glándulas apócrinas de la región o a un cáncer rectal subyacente.

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:
Paget's disease, extra-mammary.

SUMMARY: Paget's disease - Perianal topography.

Presenting a case of extremely rare occurrence: extramammary Paget's Disease of perianal topography secondary to local resection of a villous polyp of the rectum undergoing adenocarcinomatous change; clinical and anatomopathological characteristics of this disease and treatment of same. The conclusion drawn is that it is always necessary to consider this type of lesion as a true cutaneous indicator of the starting point of a cancer in apocrine glands in the area or a hidden rectal cancer.

Clinica Quirúrgica "F" (Director Prof. Dr. Luis A. Praderi). Hospital de Clínicas. Fac. de Medicina. Montevideo.

RÉSUMÉ: Maladie de Paget de topographie périanale.

Nous avons présenté un cas extrêmement bizarre: maladie de Paget extramammaire de topographie périanale, secondaire à la résection locale d'un polype vélu du rectum avec transformation adénocarcinomeuse; les caractéristiques de cette maladie et son traitement.

On peut conclure que lorsqu'on se trouve face à ce genre de lésion il est toujours nécessaire de la considérer comme un vrai signe cutané d'un cancer, ayant comme point de départ les glandes apocrines de la région ou un cancer de rectum sous-jacent.

INTRODUCCION

Paget en 1874, describe una afección que se desarrolla en el mamelon y la areola, de aspecto eczematoso, que según Paget "iba seguido de la aparición a los dos años aproximadamente de un escirro que no parte de la piel enferma, sino que asienta sobre la glándula subyacente" y en el estudio histológico se halla la característica célula de Paget.

En 1899 Crocker, relata por primera vez la enfermedad de Paget extramamaria frente a una lesión del escroto. Dubrevilh, describe en 1901 el primer caso de localización vulvar.

Foraker⁽¹⁾ en 1949, comunica una localización excepcional de enfermedad de Paget extramamaria que es la topografía perianal.

Arminski y Pullard en 1973, citan 32 casos publicados.

Presentado como Tema Libre ante el 35° Congreso Uruguayo de Cirugía. Montevideo, diciembre de 1984.

Asistente Interino de Clínica Quirúrgica, Prof. Adjunto Cirujano del Depto. de Emergencia, Ayudante de Clase y Prof. Adjunto de Dermatología.

Dirección: Grecia 3586. Montevideo (Dr. M. Harretche).

CASO CLINICO

Paciente de 86 años que es enviada hace 2 años por pólipo vellosos de canal anal a 2 cm por encima de la línea criptopapilar, en sector posterior. Se efectúa resección submucosa del mismo.

ANAT. PATOL. Tumor vellosos a células cilíndricas mucosecretoras muy ramificado con algunas atipias, crecimiento infiltrante incipiente a nivel del corion de la mucosa. Resección con buen margen de tejido sano.

Consulta dos años después por prurito anal y lesión a nivel de piel perianal. Presenta al examen, lesión bien limitada en la margen anal, con límites policíclicos y en meseta, pálida grisácea y eritematoescamosa, es menos limitada hacia el sector mucoso, en algunas zonas presenta pequeñas ulceraciones.

BIOPSIA. Paraqueratosis. Cuerpo mucoso desorganizado, numerosas células pagetoides aisladas y en nidos intraepidérmicos. Algunos núcleos epidérmicos son pleomórficos y la basal en sectores está desdibujada.

COMENTARIO

Se realiza el diagnóstico por la existencia, de la lesión de la piel perianal ya descrita y la biopsia de la lesión, en la cual es fundamental detectar la presencia de las típicas células claras de Paget. Son células redondeadas, claras de citoplasma vacuolizado, núcleo voluminoso hiper cromático con mitosis anormales. Dichas células ocupan el espesor de la epidermis especialmente el cuerpo mucoso de Malpighi y crestas interpapilares, la membrana basal es respetada.

ESTUDIO HISTOQUIMICO. El citoplasma de estas células se tiñe fuertemente con Aldehído-Fucsina, cosa muy importante para diferenciarlo de otra entidad; el carcinoma de células escamosas, interepidermoide y crónico o Enfermedad de Bowen.^(4, 7)

La enfermedad de Paget extramamaria es una afección poco frecuente y toma los territorios cutáneos ricos en glándulas apócrinas, en la región perianal frecuentemente la lesión es cutaneomucosa, tiene una evolución crónica y lentamente progresiva, con frecuencia está asociada a un carcinoma desarrollado en las glándulas sudoríparas del dermis subyacente, y no es raro encontrar un cáncer visceral profundo.

Stuart Quan⁽⁸⁾ señala que de 7 pacientes con enfermedad de Paget 3 de ellos mostraban un adenocarcinoma de recto con metástasis inguinales.

Varios autores sostienen que todos estos cánceres surgen de las glándulas perianales.^(2, 3)

Nuestro caso se relaciona con un pólipo vellosos que en el estudio anatómo patológico presentaba un crecimiento infiltrante incipiente a nivel del corion.

Es fundamental en estos enfermos buscar cuidadosamente en el examen anorrectal, por el tacto y la endoscopia, la existencia de un tumor maligno anorrectal.

Morson⁽⁵⁾ señala que la enfermedad de Paget perianal puede aparecer en un adenocarcinoma rectal primario, que difunde extensamente hacia abajo por la región perianal.

La extensión hacia el sector linfático lo estudiamos en nuestra enferma, previo a la resección del tumor vellosos, con linfocentelografía rectal, la cual fue normal.

HISTOGENESIS. Existirían 3 teorías en cuanto a la enfermedad de Paget.

A - Teoría de origen epidérmico. Esta teoría actualmente no es aceptada.

B - Teoría de origen multicéntrico. Diferentes estímulos actuarían sobre los elementos glandulares y epidérmicos, provocando al mismo tiempo un cáncer intraepidérmico y transformación carcinomatosa en las estructuras glandulares.

C - Teoría de origen glandular apócrino. Su origen primitivo estaría en un cáncer subyacente a la lesión, en las formas extramamarias, a punto de partida de glándulas apócrinas sudorales o invasión de la epidermis por migración de células tumorales, a punto de partida de un adenocarcinoma, como en nuestro caso de origen a nivel de la mucosa rectal.

Esta es la teoría más aceptada, por encontrar un cáncer subyacente en las piezas de exéresis o como en nuestro caso, en que se realizó resección local de un pólipo vellosos de recto hace 2 años en curación clínica de su lesión rectal, apareciendo en el momento actual la enfermedad de Paget perianal.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL. Hay que prestar más atención sobre este tipo de lesión, especialmente en el momento actual, en aquellos pacientes que son tratados por tratamiento conservador, en lesiones bajas rectales, resecciones locales y electrofulguración.

Se plantea como diagnóstico diferencial en las dermatitis que pueden aparecer en el ano húmedo, luego de los tratamientos antedichos del carcinoma de recto.

Con los eczemas microbianos y micóticos, psoriasis, con la Enf. de Bowen tiene un gran núcleo hiper cromático, con poca vacuolización pero no se tiñe con el Aldehído-Fucsina.

TRATAMIENTO

Debemos considerar en la enfermedad de Paget perianal aquella en la cual va acompañada de una lesión tumoral maligna a nivel del recto y aquella en la cual esta lesión no es demostrable, y por tanto el origen de la lesión estaría a nivel de las glándulas apócrinas perianales.

En el primer caso el tratamiento sería el tratamiento quirúrgico de exéresis del tumor primitivo, con la lesión de piel correspondiente en block, efectuándole una amputación perineo-abdominal, valorando muy bien la existencia o no de adenopatías metastásicas inguinales, para efectuar o no un vaciamiento ganglionar en un segundo tiempo.

En la enfermedad de Paget, sin lesión tumoral rectal maligna, el tratamiento quirúrgico con resección local quirúrgica, pasando alejado de la zona de los bordes de la lesión es el tratamiento adecuado,⁽⁶⁾ a pesar del alto porcentaje de recidivas, debido a su multicentricidad, que de acuerdo a los casos publicados llega del 30% al 60%. Pero diversos autores sostienen, que siempre que no exista un carcinoma invasor oculto, estos pacientes curaron a pesar de la reiteración de resecciones locales para tratar la recidiva.

Se ha utilizado también el tratamiento con radioterapia de bajo voltaje.

La electrocoagulación se puede justificar en pacientes añosos, con lesiones pequeñas.

PRONOSTICO

Depende de la presencia o no de un carcinoma, de su localización a nivel de las glándulas apócrinas perianales o de un adenocarcinoma rectal, y de la extensión hacia los territorios ganglionares o no del mismo. En la enfermedad de Paget extramamaria, sin lesión maligna aparente, no es raro ver aparecer en su evolución crónica y lentamente progresiva un carcinoma visceral profundo.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. FORAKER A.G. — Extramammary Paget's D. of perianal Skin. *Cancer* 2: 144, 1949
2. HELWIG E.B., GRAHAM J.N. — Ano Genital (Extramammary) Paget's Disease of the vulva to invasive carcinoma. *Cancer* 40: 2333, 1977.
3. JONES R.E., AUSTIN C., CHERMAN A. — Extramammary Paget's disease a critical reexamination. *Am. J. Dermatol. Pathol.* 1: 101, 1979.
4. LEVER W., SCHAUMBURG, LEVER G. — *Histopathology of the Skin*. Philadelphia, Lippincott, 1983. p. 513.
5. MORSON B.C. — Rare Malignant Tumors of the recto and anal canal in cancer of the rectum. London. C. Dukes, 1962.
6. MOHS F.E., BLANCHARD. — Microscopically controlled surgery for extramammary Paget's Disease, *Arch. Dermatol.* 115: 706, 1979.
7. MEYNADIER J., GUILLOT B. — La Maladie de Paget Mammaire et Extram. *E.M.C. DER.* t.II 12755 - A10.
8. QUAN S.H. — Tumores anales y paranales. *Clin. Quir. Norte Am.* 3: 592, 1978.