

Enfermedad de Paget extramamaria perianal: respuesta a radioterapia

María Inés Fernández-Canedo^a, Nuria Blázquez^a, Susana Mallo^a, Jesús Melgar^b, Isidoro Hernández-Vicente^a y Agustín Martín-Pascual^a

Servicios de ^aDermatología y ^bRadiofísica. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Resumen.—Presentamos el caso de una mujer con enfermedad de Paget extramamaria gigante, de localización perianal. Dada la edad de la paciente, la localización y el gran tamaño del tumor, se indicó tratamiento con radioterapia. Concluimos que ésta constituye una buena alternativa terapéutica, que debe tenerse en cuenta en los pacientes de edad avanzada o con tumores inoperables.

Palabras clave: enfermedad de Paget extramamaria, radioterapia, 5-fluorouracilo.

EXTRAMAMMARY PAGET'S DISEASE OF THE PERIANAL REGION: RESPONSE TO RADIOTHERAPY

Abstract.—We present the case of a woman with giant extramammary Paget's disease, localized in the perianal area. Because of the patient's age, the location and great size of the tumor, radiotherapy treatment was indicated. We concluded that this was a good therapeutic alternative, which should be kept in mind in elderly patients or those with inoperable tumors.

Key words: extramammary Paget's disease, radiotherapy, 5-fluorouracil.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget extramamaria es un adenocarcinoma intraepitelial que puede extenderse a la dermis y originar metástasis por vía linfática¹. Una característica inusual de este tumor es su asociación con adenocarcinomas anexiales subyacentes o con neoplasias internas. Estas asociaciones son motivo de controversia acerca de la histogénesis de la enfermedad de Paget extramamaria.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 80 años edad, con antecedentes de hipertensión arterial y cardiopatía isquémica, refería una lesión interglútea, pruriginosa, de 11 años de evolución. En los últimos 3 años la lesión había experimentado un gran crecimiento. La lesión no se asociaba a sintomatología subjetiva, pero sangraba ante mínimos traumatismos. En la exploración física se observó una lesión tumoral engrosada, congestiva, de color rojo vino con márgenes pigmentados, de aproximadamente 15 x 20 cm en pliegue interglúteo (fig. 1). En el margen anal los bordes se desdibujaban confundiendo con la mucosa endoanal. No se palparon adenopatías ni visceromegalias.



Fig. 1.—Lesión tumoral de grandes dimensiones y superficie friable, infiltrada al tacto.

Correspondencia:

María Inés Fernández-Canedo.
Pl. Sta. Colomba, nº 1. Quilós. 24548 León. España.

Aceptado el 1 de septiembre de 2003.

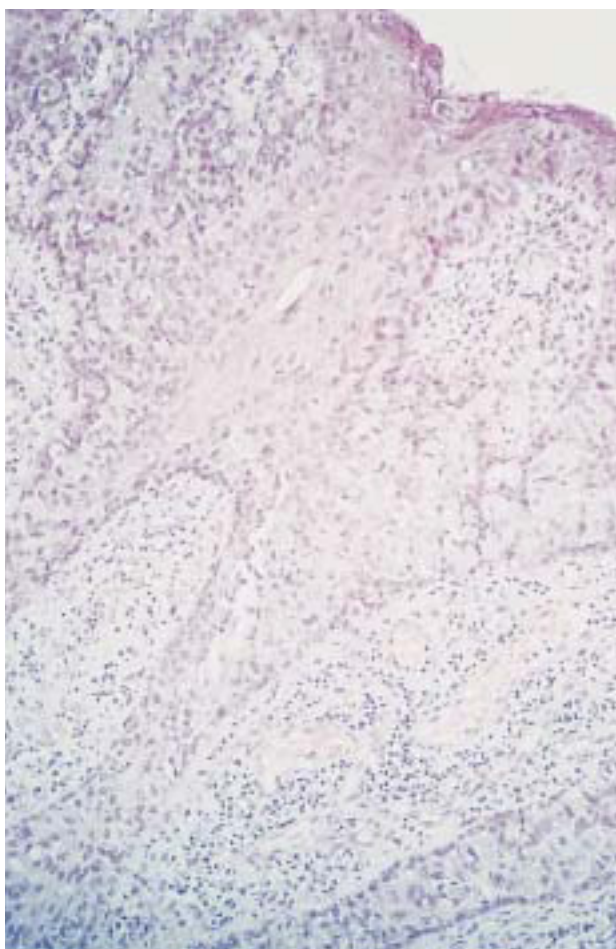


Fig. 2.—Hiperplasia epidérmica papilomatosa con células grandes de citoplasma claro, formando pequeñas acumulaciones en la capa basal (HE).



Fig. 3.—Aspecto clínico posradioterapia. Piel atrófica con áreas hipo e hiperpigmentadas compatibles con radiodermatitis.

En el estudio histológico realizado se apreciaba una epidermis hiperplásica, con una proliferación de células de citoplasma amplio con núcleos redondos e hiper cromáticos, que se distribuían de forma aislada o formando pequeños grupos en la capa basal e intraepidérmicos (fig. 2). Se observaba, además, un infiltrado inflamatorio superficial de células mononucleares. Las tinciones con ácido peryódico de Schiff (PAS) diastasa resistente, antígeno carcinoembrionario (CEA) y azul alcian fueron marcadamente positivas. La tinción con S-100 resultó negativa.

Las pruebas analíticas de sangre periférica, bioquímica y marcadores tumorales (CEA, Ca 19.9, Ca 125 y alfafetoproteína) fueron normales. La tomografía computarizada (TC) abdominopélvica no mostró alteraciones. La exploración ginecológica fue normal, y en una rectocolonoscopia tampoco se encontró afectación anorrectal.

Con estos hallazgos se estableció el diagnóstico de enfermedad de Paget extramamaria perianal primaria. Se decidió realizar tratamiento con

radioterapia, dada la edad de la paciente y el tamaño y la localización del tumor. La enferma recibió tratamiento durante 28 semanas con fotones de 6 y 18 mV en dosis de 1,8 Gy al día (3 días a la semana), recibiendo una dosis total de 50,4 Gy. El aspecto clínico tras el tratamiento fue de curación (fig. 3). Durante los 6 meses de seguimiento posteriores a la radioterapia, se realizaron varias biopsias de forma aleatoria, así como aplicaciones periódicas de 5-fluorouracilo (5-FU) (dos veces al día durante una semana) en zonas parcheadas, para poner de manifiesto la presencia de lesiones subclínicas. Durante este tiempo no se han encontrado signos de recidiva.

DISCUSIÓN

El carácter multicéntrico de la enfermedad de Paget extramamaria y la irregularidad de sus márgenes en la histología hacen que se extienda más allá de lo que se observa clínicamente, por lo que las recidivas son muy

frecuentes. El tratamiento de elección es quirúrgico, bien mediante escisiones amplias de 2-3 cm de margen^{2,4} reseca hasta la fascia en profundidad o mediante cirugía micrográfica de Mohs. La tasa de recurrencia en la enfermedad de Paget extramamaria perianal es del 28 % con cirugía de Mohs y del 50 % tras escisión amplia¹. Cuando la cirugía está contraindicada por la edad del paciente, la localización o el tamaño del tumor, puede recurrirse a otras alternativas terapéuticas que incluyen la radioterapia⁵⁻⁷, la ablación con láser CO₂, la terapia fotodinámica con ácido δ-aminolevulínico y la quimioterapia tópica con 5-FU.

El 5-FU se utiliza sobre todo para delimitar el tumor^{8,9} y reducir su tamaño, debido a la toxicidad selectiva que ejerce sobre determinadas lesiones malignas y premalignas, entre las que se incluye la enfermedad de Paget extramamaria. El 5-FU actúa provocando una reacción inflamatoria por necrosis de células tumorales, cuya actividad mitótica está incrementada. También puede utilizarse como control de recurrencias tras el tratamiento⁹, tal como hemos realizado en nuestra paciente.

Cabe destacar el papel de la radioterapia como una buena alternativa terapéutica frente a otras más agresivas y con mayor tasa de recurrencias, en los pacientes de edad avanzada y tumores inoperables. Es importante recordar que la elevada tasa de recurrencias se debe a los pequeños saltos microscópicos característicos del tumor y, por tanto, puede ser útil realizar biopsias de control postratamiento mediante mapeo previo con 5-FU.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zollo JD, Zeitouni NC. The Roswell Park Center Institute experience with extramammary Paget's disease. *Br J Dermatol* 2000;142:59-65.
2. Payne W, Wells K. Extramammary Paget's disease of the scrotum. *Ann Plast Surg* 1994;33:669-71.
3. Chung-Shen Lai, Sin-Daw Lin, Chin Chiang Yang, Chih-Kang Char. Surgical treatment of the penescrotal Paget's disease. *Ann Plast Surg* 1989;23:141-6.
4. Wadd H, Uralec H. Surgical treatment of genital Paget's disease in men. *Ann Plast Surg* 1984;13:199-204.
5. Burows NP, Jones DH, Hudson PM, Pye RJ. Treatment of extramammary Paget's disease by radiotherapy. *Br J Dermatol* 1995;132:970-2.
6. El-Sharkawi AMM. Treatment of extramammary Paget's disease. *Br J Dermatol* 1996;134:1154.
7. Besa P, Rich TA, Declos L, Edwards CL, Ota DM, Wharton JT. Extramammary Paget's disease of the perineal skin: Role of radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1992;24:73-8.
8. Del Castillo LF, García C, Schoendorff C, García JF, Torres LM, García Almagro D. Spontaneous apparent clinical resolution with histologic persistence of a case of extramammary Paget's disease: Response to topical 5-Fluorouracil. *Cutis* 2000;65:331-3.
9. Eliezri YD, Silvers DN, Horan DB. Role of preoperative topical 5-fluorouracil in preparation for Mohs micrographic surgery of extramammary Paget's disease. *J Am Acad Dermatol* 1987;17:497-505.