

Enfermedad de Paget extramamaria: descripción de dos casos tratados con cirugía micrográfica de Mohs

M. Gutiérrez-Pascual^a, E. Gómez-de la Fuente^a, F.J. Vicente-Martín^a y F. Pinedo-Moraleda^b

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Fundación de Alcorcón. Alcorcón. Madrid. España.

Sr. Director:

La enfermedad de Paget extramamaria (EPE), descrita por Croker en 1889, es una neoplasia intraepitelial infrecuente propia de regiones cutáneas ricas en glándulas apocrinas¹. Clínicamente son placas eritematodescamativas asintomáticas o levemente pruriginosas, en cuyo estudio histológico se aprecian células de citoplasma amplio y nucleolo prominente en todo el espesor epidérmico. Inmunohistoquímicamente son positivas para el CEA, el EMA y para citoqueratinas de alto peso molecular, lo que nos permite diferenciarlo de la enfermedad de Bowen o del melanoma pagetoide. Su histogénesis es controvertida, y se postula que podría surgir a partir de células pluripotenciales epidérmicas con posterior diferenciación glandular². Clásicamente se han descrito tres subtipos, en función de si la lesión es exclusivamente cutánea, o si está asociada a un carcinoma aneural subyacente o a neoplasias viscerales, variando el pronóstico según el subgrupo en el que se encuadre.

Presentamos dos nuevos casos de EPE tratados mediante cirugía micrográfica de Mohs (CMM).

Se trata de dos varones de 74 y 80 años, que consultan por sendas placas, una en la región axilar y otra en la zona púbica de 5 meses y dos años de evolución, respectivamente, refractarias a tratamiento corticoideo tópico (figs. 1 y 2). Clínicamente son placas eritematosas, no infiltradas, de superficie nacarada y asintomáticas. A la exploración física no se evidencian otras lesiones cutáneas sospechosas ni adenopatías locorregionales, y el estudio de extensión es negativo. La biopsia cutánea muestra datos compatibles con EPE (fig. 3) con inmunotinción positiva para citoqueratinas 8, 18 y CAM 5.2, CEA y EMA, y negativas para S-100 y HMB 45. Se decide tratamiento quirúrgico mediante CMM diferida, llevándose a cabo en dos y tres estadios, respectivamente (margen de 2 cm de tejido perilesional en el primer estadio), con reconstrucción del defecto postexcisión mediante plastia de avance y cierre directo por planos sin evidenciarse recidivas locales ni a distancia 14 y 10 meses después.

La EPE es una enfermedad muy poco frecuente que se localiza en un 98% de los casos en la región genital o anoperineal³, siendo la zona axilar la localización extragenital más frecuente⁴. En cuanto a su asociación con neoplasias internas (12-20%), el mayor porcentaje lo registra la EPE de localización perianal, con cifras de entre el 15-45%.

Al igual que sucede con el diagnóstico y el seguimiento, no hay guías terapéuticas claramente establecidas, pero sí



Figura 1. Placa eritematosa nacarada en la axila derecha.



Figura 2. Placa eritematodescamativa púbica.

no existe asociación con neoplasias subyacentes, la escisión quirúrgica amplia o la CMM son las técnicas de elección.

La CMM es una alternativa terapéutica de los tumores cutáneos que incluye el control histológico de los márgenes quirúrgicos del tumor previo a la reconstrucción. Existen dos modalidades, la CMM convencional, donde se valora histológicamente la pieza en congelación de forma inmediata tras la cirugía, y la CMM diferida, donde la fijamos en parafina para su estudio posterior.

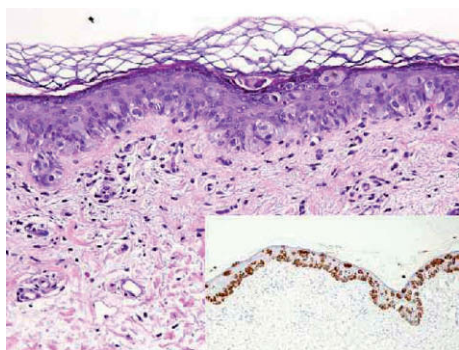


Figura 3. Tinción de hematoxilina-eosina, 200, e inmunohistoquímica con CAM 5.2, 100. Nidos y células de citoplasma amplio y nucleolo prominente en todos los estratos epidérmicos.

La serie más amplia publicada hasta la fecha data de 2004⁵; se trata de un estudio de cohortes retrospectivo de 27 casos de EPE tratados con CMM. Incluyen 19 pacientes con EPE primaria y 8 con una EPE recidivante tras un primer tratamiento quirúrgico. Mostraron un 16% de recurrencias tras un seguimiento de 58 meses postcirugía para los tumores primarios, frente a un 50% tras seguimiento de 28 meses en pacientes con EPE recurrente. De ello se deduce una mayor agresividad, probablemente por su localización multicéntrica, de estos tumores recurrentes.

La segunda serie más amplia de EPE tratada con CMM⁶ incluye a 95 pacientes, 80 tratados con cirugía escisional amplia y 15 con CMM. Los resultados obtenidos tras un periodo de seguimiento de entre 24 y 65 meses fueron estadísticamente significativos, con una tasa de recurrencia del 22% para la cirugía convencional frente a un 8% para la CMM.

Según los datos bibliográficos, las recurrencias con la CMM oscilan entre un 8-26%, en comparación con la escisión quirúrgica amplia (margen de 3-5 cm de tejido sano perilesional), que lo hace entre un 33-60%. No obstante, las recurrencias con la CMM pueden ser mayores de un 50% cuando se trata de un tumor recurrente⁵.

Respecto a la necesidad de linfadenectomía coadyuvante no se recomienda de forma rutinaria a menos que existan adenopatías palpables⁵, ya que no está demostrado que aumente la supervivencia global.

Cuando no se puede realizar CMM se han ensayado distintas técnicas para la demarcación del margen tumoral preoperatoriamente como son las biopsias múltiples perilesionales⁷, el mapeo fotodinámico⁸ y la visualización di-

recta con fluoresceína⁹. Cuando la extirpación completa no es posible están descritas en la literatura otras alternativas como la radioterapia¹⁰, la quimioterapia tópica u oral, el láser de CO₂ o el imiquimod tópico.

A modo de conclusión, destacar que a pesar de su rareza, debemos sospechar esta patología en todo paciente con placas eritematodescamativas de evolución tórpida en áreas apocrinas. La CMM ha demostrado buenos resultados en el tratamiento de la EPE, con una tasa de recidiva menor que la cirugía escisional amplia, convirtiéndose así en el tratamiento de primera elección en el momento actual.

Correspondencia:
mgutierrezp@fhacorcon.es

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Crocker HR. Paget's disease affecting the scrotum and penis. *Trans Pathol Soc Lond.* 1889;40:187-91.
2. Jones RE, Austin C, Ackerman AB. Extramammary Paget's disease: a critical reexamination. *Am J Dermatopathol.* 1979; 1:101-32.
3. Kanitakis J. Mammary and extramammary Paget's disease. *JEADV.* 2007;21:581-90.
4. Siesling S, Elferink MA, Van Dijk JA, Pierie JP, Blokk WA. Epidemiology and treatment of extramammary Paget disease in the Netherlands. *Eur J Surg Oncol.* 2007;33:951-5.
5. Hendi A, Brodland DG, Zitelli JA. Extramammary Paget's disease: surgical treatment with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:767-73.
6. O'Connor WJ, Lim KK, Zalla MJ, Gagnot 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.
7. Appert DL, Otley CC, Phillips PK, Roenigk RK. Role of multiple scouting biopsies before Mohs micrographic surgery for extramammary Paget's disease. *Dermatol Surg.* 2005; 31:1417-22.
8. Fernández-Guarino M, García-Morales I, Harto A, Montull C, Pérez García P, Jaén P. Terapia fotodinámica: nuevas indicaciones. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:377-95.
9. Misas JE, Cold CJ, Hall FW. Vulvar Paget's disease: fluorescein-aided visualization of margins. *Obstet Gynecol.* 1991;77:156-9.
10. Besa P, Rich TA, Delclos 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.