

**Elabore su diagnóstico:
Úlcera perineal.**

William Vazquez.

Servicio de Dermatología, Instituto de Biomedicina. Hospital Vargas. Universidad Central de Venezuela.

Caso clínico

Paciente femenina de 58 años de edad refiere presentar desde hace 4 meses aparición de placa eccematosa, en ocasiones pruriginosa, localizada en la región perineal y que se extiende en forma progresiva hacia el glúteo derecho, acompañada de molestia.

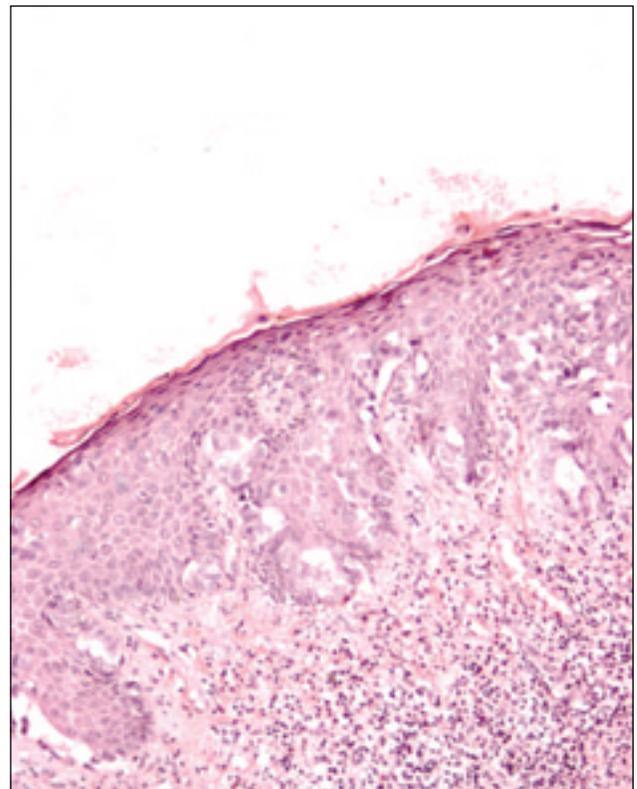
Al examen físico se observa placa eritematosa ulcerada que se extiende sobre el lado derecho de la región perineal y se extiende al muslo de bordes mal definidos, con secreción serosa (Figura 1). El estudio por rectoscopia no mostró la extensión al canal anal.

Los estudios de extensión fueron negativos. El estudio histopatológico se observa en la Figura 2.

Figura 1



Figura 2



Diagnóstico: Enfermedad de Paget extramamaria.

La enfermedad de Paget extramamaria se presenta en áreas ricas en glándulas sudoríparas apocrinas. Es una condición rara, más frecuente a partir de la quinta década de la vida, y predomina en el sexo femenino.

En el 75% de los casos la enfermedad se inicia como una neoplasia intraepidérmica primaria, posiblemente a partir de las células ductales de las glándulas apocrinas o desde los queratinocitos basales (células madres). En el restante 25% se diagnostica un adenocarcinoma primario subyacente, casos referidos como enfermedad de Paget secundaria.

Desde el punto de vista clínico las lesiones muestran márgenes bien demarcados, levemente elevados, limitando áreas eritematosas de superficie escamosa, con costuras, puede presentar prurito, escoriaciones y hasta liquenificación. La apariencia varía según la localización.

Las localizaciones más frecuentes son la vulva y región perineal, como es el caso de nuestra paciente. Localizaciones menos comunes son el pene, escroto, axila, ombligo, párpados y conducto auditivo externo. Mucho menos frecuente es su aparición en cara, rodillas, abdomen, y torax anterior.

El prurito es el síntoma más frecuente y puede preceder a la detección clínica de la lesión. En ocasiones las lesiones son dolorosas, multicéntricas, eritematosas, erosivas o eczematosas. La regresión espontánea ha sido excepcionalmente documentada posterior a la escisión incompleta. Las recurrencias focales son frecuentes. Un pronóstico pobre se asocia a la enfermedad invasiva, un adenocarcinoma subyacente y asociación con carcinoma interno.

La patogénesis de la enfermedad de Paget extramamaria es variable. En la mayoría de los casos representa una malignidad in situ más frecuentemente derivada de la porción intraepidérmica del ducto de la glándula sudorípara. En una minoría de los casos representa una metástasis

epidermotrópica o diseminación desde un carcinoma de glándula sudorípara asociado. Usualmente el tumor es de derivación apocrina. Es particularmente importante señalar que la lesión puede representar una metástasis epidermotrópica de una neoplasia maligna distante, tal como un carcinoma de recto, vejiga, uretra, próstata o endocervix. Esto es particularmente cierto en las lesiones perianales en las cuales la asociación con adenocarcinoma de recto está presente en más de un tercio de los casos. La enfermedad de Paget de la vulva está asociada a un adenocarcinoma de vulva subyacente en el 4% de los casos y la enfermedad totalmente intraepitelial puede tornarse invasiva en el 12% de los casos¹.

Debe diferenciarse del eccema, intertrigo y prurito vulvar lo cual se logra por su diseminación progresiva, falta de respuesta al tratamiento con agentes antiinflamatorios tópicos y lo marcado de sus bordes de extensión. La enfermedad de Bowen es usualmente más elevada y verrugosa y los carcinomas de células basales de diseminación tienen márgenes más marcados. En general su diferenciación requiere el estudio histológico. El melanoma de diseminación superficial es un importante diagnóstico patológico diferencial.

Para el tratamiento es esencial contar con una muestra adecuada de tejido para establecer si hay o no asociación con una enfermedad maligna subyacente que requiera la escisión quirúrgica. De existir esta malignidad, debería ser extirpada junto con todo el epitelio clínicamente anormal. Si no se detecta malignidad subyacente toda el área afectada debe ser eliminada. La cirugía de Mohs con control cuidadoso de los márgenes de escisión puede ser útil².

Referencias

1. Lloyd J, Flanagan AM. Mammary and extramammary Paget's disease. *J Clin Patol* 2000;53:742-9.
2. Goldblum JR, Hart WR. Vulvar Paget's disease. *Am J Surg Pathol*. 1997;21:1178-87.