

Enfermedad de Paget extramamaria de escroto: reporte de un caso y revisión de la literatura

Extramammary Paget's disease of scrotum: a case report and review of the literature

Leandro Hugo Orellano, Gabriel Valdivia Garron, Diego Dehollain, Juan Jorge Camean, Daniel Antola

Servicio de Urología. Hospital General de Agudos "Enrique Tornu". CABA. Argentina.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma primario de escroto se define como una neoplasia intraepitelial maligna extremadamente rara, siendo la enfermedad de Paget extramamaria el segundo tipo histológico en frecuencia. Puede asociarse a adenocarcinoma invasor, así como también a otros tumores secundarios. Su baja frecuencia provoca que tanto urólogos como otros médicos tratantes no se encuentren familiarizados con esta enfermedad, dificultándose su diagnóstico y tratamiento precoz.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente masculino de 59 años derivado del servicio de Dermatología por presentar lesión escrotal derecha exofítica, sólida, ulcerada, de 66 x 46 mm con compromiso de la raíz del pene, de un año de evolución. En la región inguinal derecha se palpa adenomegalia superficial de 2,5 cm. La tomografía axial computada no evidencia imágenes compatibles con secundarismo ni tumores genitourinarios asociados, confirmando el hallazgo del ganglio aumentado en la ingle derecha.

Se realizó exéresis tumoral con márgenes quirúrgicos amplios (3 cm) y posterior escrotoplastia con colgajo deslizante de piel adyacente. Cumplió tratamiento antibiótico durante 6 semanas. La anatomía patológica (AP) informó carcinoma apócrino, con

infiltración de tejido muscular y adiposo, y enfermedad de Paget con compromiso focal de la epidermis adyacente en los márgenes superior e interno. En un segundo tiempo se amplió la resección y se realizó linfadenectomía inguinal superficial y profunda bilateral modificada, constatándose en la AP el compromiso de ganglios inguinales superficiales derechos. Tras este hallazgo se realizó la linfadenectomía ilíaca y lumboaórtica, también positiva para este carcinoma, iniciándose quimioterapia adyuvante con carboplatino-paclitaxel. A los 8 meses en PET-TC de control se visualizó imagen de secundarismo en cerebelo que requirió neurocirugía y radioterapia adyuvante. El paciente fallece 6 meses después.

DISCUSIÓN

El carcinoma primario de escroto es muy infrecuente, más aún la estirpe apócrina. Su presentación clásica implica la presencia de placas eritematosas localizadas en la piel que progresan con erosión, efusión, granulomas e infecciones^{2,3}. Habitualmente, en el inicio, es tratado como patología benigna y su sintomatología es subestimada por el paciente, ocurriendo así la pérdida de tiempo valioso en el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad^{2,6}. Los estadios avanzados tienen peor pronóstico y menos chances de realizar tratamientos curativos², por lo que no debe demorarse la biopsia en pacientes refractarios al tratamiento



Figura 1. Lesión escrotal a la consulta médica.

médico. Es de importancia el screening de neoplasias secundarias mediante tomografías, endoscopia alta y baja^{1,6}. La conducta quirúrgica debe ser inmediata debido a su evolución agresiva. Los márgenes deben ser amplios (3 cm) o realizarse técnica de Mhos para evitar dejar márgenes comprometidos^{1,3}. En el caso de evidenciarlos en la AP, es necesaria una nueva intervención quirúrgica para ampliación de márgenes^{1,5}. La presencia de invasión local en la pieza es el principal factor de mal pronóstico, siendo la resección completa del tumor lo más importante de cualquier conducta terapéutica³.



Figura 2. Cirugía resectiva.



Figura 3. Linfadenectomía lumboaórtica e ilíaca.

Debido a su baja incidencia, resulta difícil realizar trabajos prospectivos que permitan la confección de protocolos efectivos en el tratamiento de esta enfermedad restringiéndose su abordaje terapéutico. El mejor conocimiento de las características de esta patología podría significar un diagnóstico precoz y mejorar la oportunidad de un tratamiento curativo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hegarty P, Suh J, Fisher M. Penoscrotal Extramammary Paget's Disease: The University of Texas M. D. Anderson Cancer Center Contemporary Experience. *J Urol.* 2011; 186:97-102.
2. Parada D, Moreira O, López C, y cols. Extramammary Paget's disease of scrotum. A case with local lymph node metastasis. *Arch Esp Urol.* 2005; 58:85-89.
3. Zhong W, Mujun L, Guo-Qin D, y cols. Penile and Scrotal Paget's disease: 130 Chinese patients with long-term follow-up. *BJU Int.* 2007; 102:485-488
4. Mann J, Lavaf A, Tejwani A, y cols. Perianal Paget disease treated definitively with radiotherapy. *Curr Oncol.* 2012; 19(6):e496-e50.
5. Van Randenborgh H, Paul R, Nahrig J, y cols. Extramammary Paget's disease of Penis and Scrotum. *J Urol.* 2002; 168:2540-2541.
6. Ekwueme K, Zahour H, y Parr N. Extramammary Paget's disease of the penis: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep.* 2009; 3-4.