

# Enfermedad de Paget extramamaria de escroto

*Extramammary Paget's disease of scrotum*

**Paola C. Granados-Suárez<sup>1</sup>, Wenceslao Castillo-Farneschi<sup>2</sup>, César Chian-García<sup>3</sup>**

## RESUMEN

*Un paciente varón de 65 años, presenta desde hace aproximadamente 14 años, una lesión en placa eritematosa y descamativa que presenta áreas exulceradas en escroto y que llega a comprometer la zona inguinal izquierda, la cual fue tratada durante años como una candidiasis y dermatitis de contacto.*

*El estudio histopatológico, mostró una infiltración de la epidermis por células de citoplasma amplio y pálido correspondientes a células de Paget. Se reporta un caso de enfermedad de Paget extramamaria localizada en la zona inguino escrotal, al ser una patología muy rara en nuestro medio.*

**PALABRAS CLAVE:** *Enfermedad de Paget extramamaria, escroto.*

*Dermatol Peru 2020; 30 (4): 363-365*

## SUMMARY

*A 65-year old male with a 14-year record of erythematous and scaly plaque lesion with ulcerated areas that involve the scrotum and spreads towards the left inguinal region. The lesion was previously treated as a Candidiasis and Contact Dermatitis. On histopathology, the lesion showed infiltration of the epidermis by pale and large cytoplasmic cells, known as Paget cells. We describe a rare local case of Extramammary Paget disease with involvement the scrotum and inguinal area.*

**KEY WORDS:** *Paget Disease, Extramammary, scrotum.*

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget extra mamaria es considerada un adenocarcinoma intraepitelial sumamente raro, de crecimiento muy lento de las glándulas apocrinas<sup>1</sup>. Puede ser de localización cutánea primaria, o ser secundaria del tracto genitourinario o gastrointestinal<sup>2</sup>. Es más frecuente en mujeres caucásicas y en hombres asiáticos entre los 60 y 70 años de edad<sup>3</sup>. La localización más frecuente es la vulvar, seguida por la zona escrotal, perianal y axilar<sup>4</sup>.

La lesión típica se presenta como una placa eritematosa descamativa, erosionada y exudativa con bordes normalmente delimitados y crecimiento centrífugo que aparecen en zonas donde hay presencia de glándulas apocrinas<sup>2</sup>. Debido a su clínica variable e inespecífica, puede ser infra diagnosticada y convertirse en un reto diagnóstico<sup>5</sup>.

Histopatológicamente se observa compromiso de la epidermis por neoplasia compuesta de células de citoplasma amplio, claro, abundante llamadas células de Paget<sup>2</sup>.

1. Médico residente de dermatología del Hospital Nacional Arzobispo Loayza.  
2. Médico dermatólogo asistente del Hospital Nacional Arzobispo Loayza.  
3. Médico patólogo asistente del Hospital Nacional Arzobispo Loayza.

El tratamiento es la escisión quirúrgica de la lesión<sup>6</sup>. Un diagnóstico temprano y tratamiento oportuno es importante para asegurar el buen pronóstico del paciente y evitar la extensión e invasión de la enfermedad<sup>5</sup>. La clave para disminuir la recurrencia del tumor es un examen histológico preoperatorio preciso para definir el rango de la lesión<sup>6</sup>.

## CASO CLÍNICO

Se presenta a un varón de 65 años de edad, natural de Puno y procedente de Lima, de ocupación policía en retiro, sin ningún antecedente de importancia. Llega al servicio de Dermatología por consultorio externo con una historia de enfermedad de 14 años, la cual se ha exacerbado en los últimos 4 meses. Refiere múltiples consultas a medicina general al presentar prurito y una herida en la zona escrotal que ha ido creciendo lentamente en el tiempo, la cual fue tratada como una candidiasis y una dermatitis de contacto recidivante. Al examen físico presenta una lesión en placa eritematosa de bordes definidos que en el centro presenta una zona friable exulcerada con secreción serosa que compromete el escroto y llega a infiltrar la zona inguinal izquierda. (Figura N° 1)

Los hallazgos en el examen físico general del paciente fueron normales, sin presencia de adenopatías inguinales. Los exámenes de laboratorio como hemograma, glucosa, urea, creatinina, perfil hepático, perfil de coagulación, PSA y exámenes tomográficos realizados con posterioridad fueron normales.

El estudio histopatológico, mostró (Figura N° 1 y 2)



**Figura N° 1.** Lesión en placa eritematosa con área exulcerada en zona escrotal y que infiltra la zona inguinal izquierda.



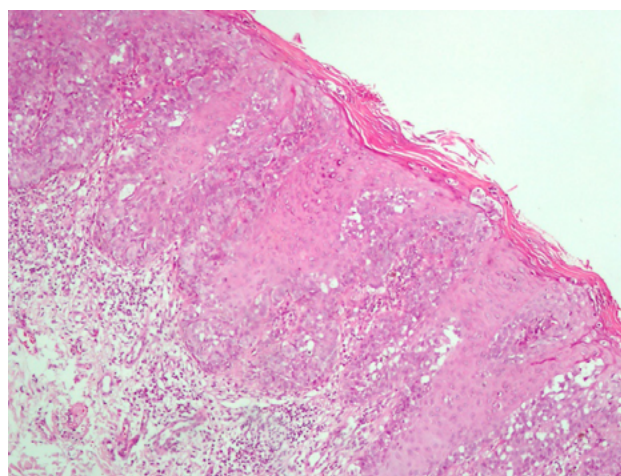
**Figura N° 2.** Lesión en placa de bordes definidos en zona hemiescrotal izquierda.

Con el examen físico y la anatomía patológica de la lesión, se estableció el diagnóstico de enfermedad de Paget extramamaria de localización escrotal. Se refirió al paciente al servicio de Urología oncológica donde le propusieron escrotoectomía parcial y linfadenectomía inguinal izquierda.

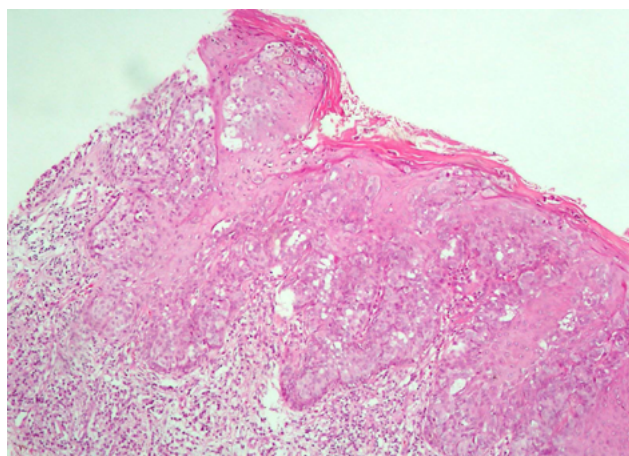
## DISCUSIÓN

La enfermedad de Paget extramamaria fue descrita por Crocker en 1889, por primera vez, en un paciente que tenía compromiso de pene y escroto<sup>7</sup>. Es considerada un adenocarcinoma intraepitelial de crecimiento muy lento de las glándulas apocrinas<sup>1</sup>. Puede presentarse de forma primaria o asociarse a alguna neoplasia de otra localización sobretodo de vejiga, uretra, próstata y recto<sup>8</sup>.

Su incidencia es muy baja, es más frecuente en la población femenina caucásica y en los hombres asiáticos entre las



**Figura N° 3.** Imagen de anatomía patológica con tinción Hematoxilina y eosina muestra presencia de células neoplásicas de citoplasma amplio y claro en distintos niveles de la epidermis.



**Figura N° 4.** Infiltración de la epidermis por células de Paget.

edades de 50 a 80 años<sup>3,9</sup>. Teniendo de localización más frecuente la vulva, correspondiendo al 1% de las neoplasias malignas, seguida de la zona escrotal, perianal y axilar<sup>10</sup>.

La sintomatología es insidiosa, pruriginosa o asintomática e inicialmente pueden pasar desapercibidos y demorar el diagnóstico un promedio de 2 años<sup>11,12</sup>. La clínica consiste en una placa eritematosa infiltrada de bordes bien definidos generalmente solitaria y de evolución crónica. Son lesiones edematosas, exudativas que causan dolor y prurito<sup>11</sup>. Puede haber erosiones, costras y liquenificación<sup>13</sup>.

La utilización de la dermatoscopia en la enfermedad de Paget extramamaria muestra áreas rojo lechosas, patrones vasculares, escamas superficiales, estructuras pigmentadas, úlceras y líneas blanco brillantes<sup>5</sup>.

Al tener una clínica muy inespecífica, es importante hacer el diagnóstico diferencial con otras entidades como la psoriasis inversa, enfermedad de Bowen, dermatitis de contacto, candidiasis, liquen escleroso y liquen simple crónico<sup>10,11,14</sup>.

En la histopatología hay infiltración de la epidermis por células de citoplasma amplio y pálido con nucleolo evidente llamadas células de Paget<sup>11</sup>. Se puede encontrar aisladas y agrupadas formando pequeños nidos, es decir, en patrón pagetoide<sup>15</sup>.

El abordaje quirúrgico de resección completa y bordes libres es el tratamiento de elección<sup>8</sup>. Existen otras opciones terapéuticas con resultados variables, como el uso de la cirugía micrográfica de Mohs<sup>16</sup> que disminuiría la recurrencia de enfermedad; así como, el Imiquimod tópico al 5% aplicándolo tres veces por semana por 16 semanas<sup>16-18</sup> y la radioterapia ha sido propuesta para pacientes muy ancianos o no aptos para un procedimiento quirúrgico<sup>8,18,20</sup>. A la fecha no existe un protocolo de tratamiento y de seguimiento consensuado.

Este caso es de interés académico por su baja incidencia y una clínica muy inespecífica en un paciente varón que tuvo muchos años de retraso diagnóstico por la falta de sospecha clínica. En nuestro paciente hasta el momento no se le ha encontrado una malignidad secundaria.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Mengjun, B., Zheng-Qiang, W., & Tasleem, M. M. (2013). Extramammary Paget's Disease of the Perianal Region: A Review of the Literature Emphasizing Management. *Dermatologic Surgery*, 39(1pt1), 69–75. doi:10.1111/dsu.12019.
- Wagner G Sachse MM. Extramammary Paget disease - clinical appearance, pathogenesis, management. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2011;9:448–454.
- Kang Z, Zhang Q, Zhang Q, et al. Clinical and pathological characteristics of extramammary Paget's disease: report of 246 Chinese male patients. *International journal of clinical and experimental pathology*. 2015;8(10):13233–40.
- Lopes Filho LL, Lopes I, Ribeiro Soares M, Lopes L, Soares R, Enokihara MMSS, Michalany AO y Matsunaga N. Mammary and extramammary Paget's disease. *An Bras Dermatol* [Internet]. 2015 Apr [cited 2018 Jan 26]; 90 (2): 225-231.
- Mun, J.-H., Park, S.-M., Kim, G.-W., Song, M., Kim, H.-S., Ko, H.-C., ... Kim, M.-B. (2016). Clinical and dermoscopic characteristics of extramammary Paget disease: a study of 35 cases. *British Journal of Dermatology*, 174(5), 1104–1107. doi:10.1111/bjd.14300
- Zhang N, Gong K, Zhang X, Yang Y, Na Y. Extramammary Paget's disease of scrotum--report of 25 cases and literature review. *Urol Oncol*. 2010;28:28–33.
- H.R. Crocker. Paget's disease affecting the scrotum and the penis. *Trans Pathol Soc Lond*, 40 (1889), pp. 187-191.
- Guerra, R., & Misra, S. (2013). Management of Extramammary Paget's Disease: A Case Report and Review of the Literature. *Case Reports in Dermatological Medicine*, 2013, 1–4. doi:10.1155/2013/436390.
- Zollo JD, Zeitouni NC. The Roswell park cancer institute experience with extramammary Paget's disease. *Br J Dermatol* 2000;142:596-5
- Heymann, W. R. (1993). *Extramammary Paget's disease. Clinics in Dermatology*, 11(1), 83–87. doi:10.1016/0738-081x(93)90101-h
- Blasco-Morente, G., Martín-Castro, A., Garrido-Colmenero, C., & Tercedor-Sánchez, J. (2015). Extramammary Paget Disease: A Report of 10 Cases. *Actas Dermo-Sifiligráficas (English Edition)*, 106(1), e1–e5. doi:10.1016/j.adengl.2014.11.009
- Funaro D, Krasny M, Lam C, Desy D, Sauthier P, Bouffard D. Extramammary Paget disease: Epidemiology and association to cancer in a Quebec-based population. *J Low Genit Tract Dis*. 2013;17:167–74.
- González González M, Novales Santa-Coloma J, Navarrete Franco G. Enfermedad de Paget extramamaria, frecuencia en el Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua. *Dermatología Rev Mex*. 2007;51:89–95
- Heymann WR. An ulcerative, erythematous plaque of the genitalia. *J Clin Cases* 1991;1:6-8.
- Herrera E, Moreno A, Requena L, Rodríguez J, (2007), *Dermatopatología: Correlación clínico patológica, Madrid España, Área Científica Menarini*.
- Ho, S.-A. J. E., & Aw, D. C. W. (2010). Extramammary Paget's disease treated with topical imiquimod 5% cream. *Dermatologic Therapy*, 23(4), 423–427. doi:10.1111/j.1529-8019.2010.01344.x
- C. Badgwell and T. Rosen, "Treatment of limited extent extramammary Paget's disease with 5% imiquimod cream," *Dermatology Online Journal*, vol. 12, no. 1, article 22, 2006.
- Badgwell C, Rosen T. Treatment of limited extent extramammary Paget's disease with 5 percent imiquimod cream. *Dermatol Online J* 2006; 12 (1 January 27): 22
- T. H. Kim, I. H. Chang, T. H. Kim, S. Y. Lee, and S. C. Myung, "Extramammary paget's disease of scrotum treated with radiotherapy," *Urology*, vol. 74, no. 2, pp. 474.e1–474.e3, 2009
- Sisti A, Tassinari J, Cuomo R, et al. A case of extramammary inguinal Paget disease in a male patient: surgical treatment with an abdominal advancement cutaneous flap. *Acta Biomed*. 2017;88(1):79–81. Published 2017 Apr 28. doi:10.23750/abm.v88i1.5608

Correspondencia: Dra. Paola C. Granados Suarez  
Email:pao\_gs17@hotmail.com

Recibido: 21-09-2020  
Aceptado: 20-10-2020