

Enfermedad de Paget extramamaria secundaria a carcinoma gástrico metacrónico: ¿un reto diagnóstico?

Jacobo Pérez Abad¹, Morgana Pérez Fojo¹
¹Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

INTRODUCCIÓN:

La enfermedad de Paget extramamaria (EMPD) **secundaria** es infrecuente. Su diagnóstico es un desafío con notable valor pronóstico, cuya importancia recae en identificar la **neoplasia subyacente** que condiciona la evolución. Se presenta el caso de una paciente con EMPD vulvar y perianal, secundaria a un carcinoma gástrico metacrónico.

DESCRIPCIÓN:

- Mujer de 84 años. ECOG 0.
- Clínica de **prurito** vulvar y perianal [figura 1].
- Biopsia: **EMPD vulvar y perianal** con perfil IHQ secundario [figura 2].
- Estudio de extensión negativo.
- **Tratamiento radioterápico**: desaparición completa de las lesiones.

Seguimiento

1 año

Adenopatías inguinales bilaterales de consistencia pétreas, sin recurrencia de EMPD.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS y DIAGNÓSTICO:

- **Biopsia**: carcinoma con componente mucinoso y células en anillo de sello. **Perfil IHQ análogo a la primera muestra** [figura 3]. Sugiere origen secundario gástrico.
- **PET/TC**: captan adenopatías ilíacas, recto-sigma y antro gástrico [figura 4].
- **EDA**: ulceración en antro pilórico (ausencia de malignidad en AP).
- **Marcadores tumorales**: típicos de gástrico (CEA y CA 72.4) elevados.
- **Test epigenético (EPICUP)**: VPP 97,5% para **carcinoma de estómago (intestinal y difuso)**.

EMPD secundaria a carcinoma gástrico metacrónico

EVOLUCIÓN:

- Ausencia de respuesta a dos líneas de tratamiento aplicadas (CAPOX y Paclitaxel), con sendas **progresiones a nivel óseo**.
- **Fallece** ingresada en contexto de sepsis con origen en piel y partes blandas.

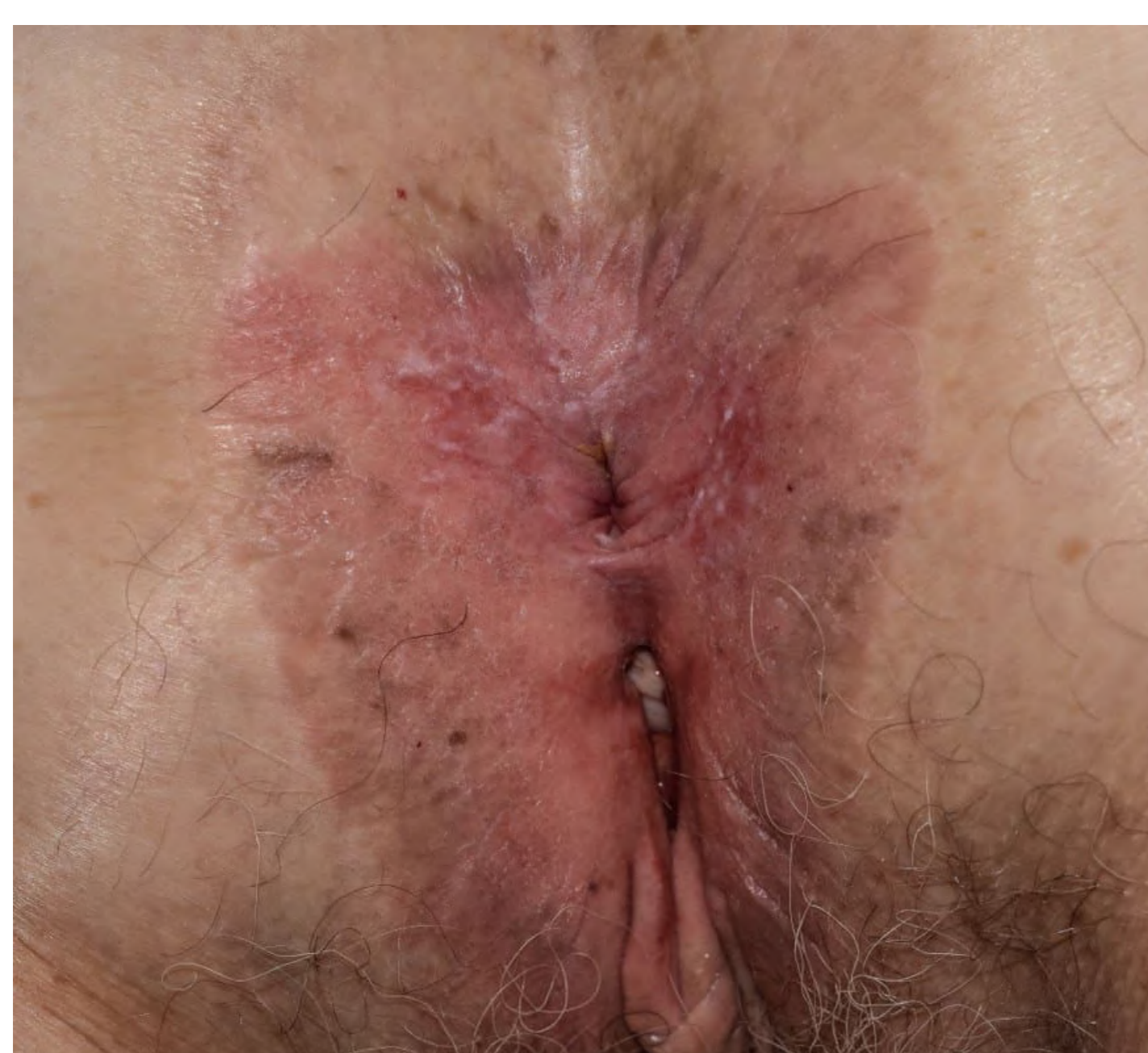


Figura 1. EMPD con extensa afectación vulvar y perianal

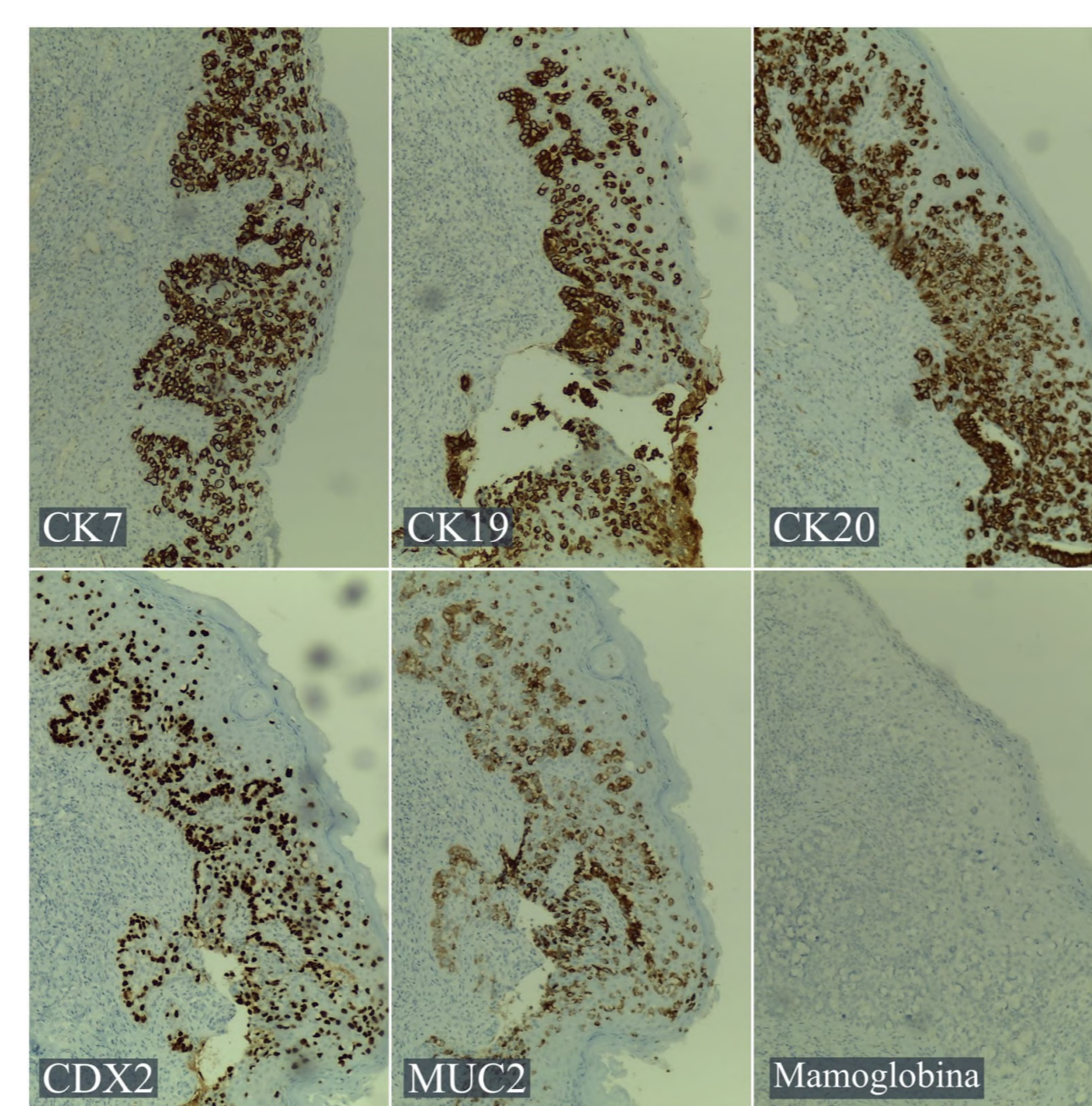


Figura 2. Biopsia cutánea. Perfil IHQ secundario: positivo para CK 7, 19, 20, CDX2 y MUC2; negativo para mamoglobina.

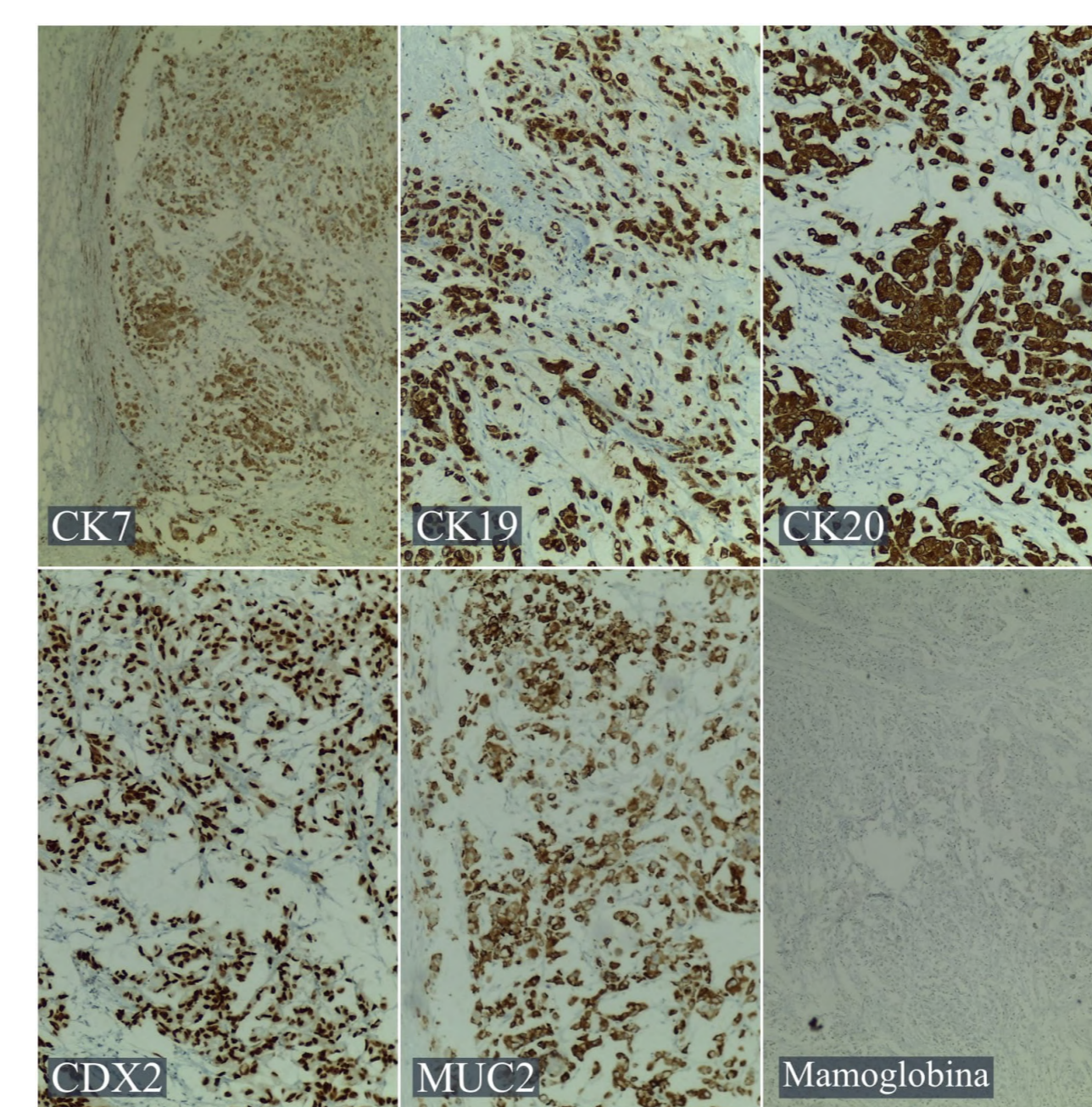


Figura 3. Biopsia ganglionar izquierda. Perfil IHQ análogo a lesión cutánea previa (figura 2).

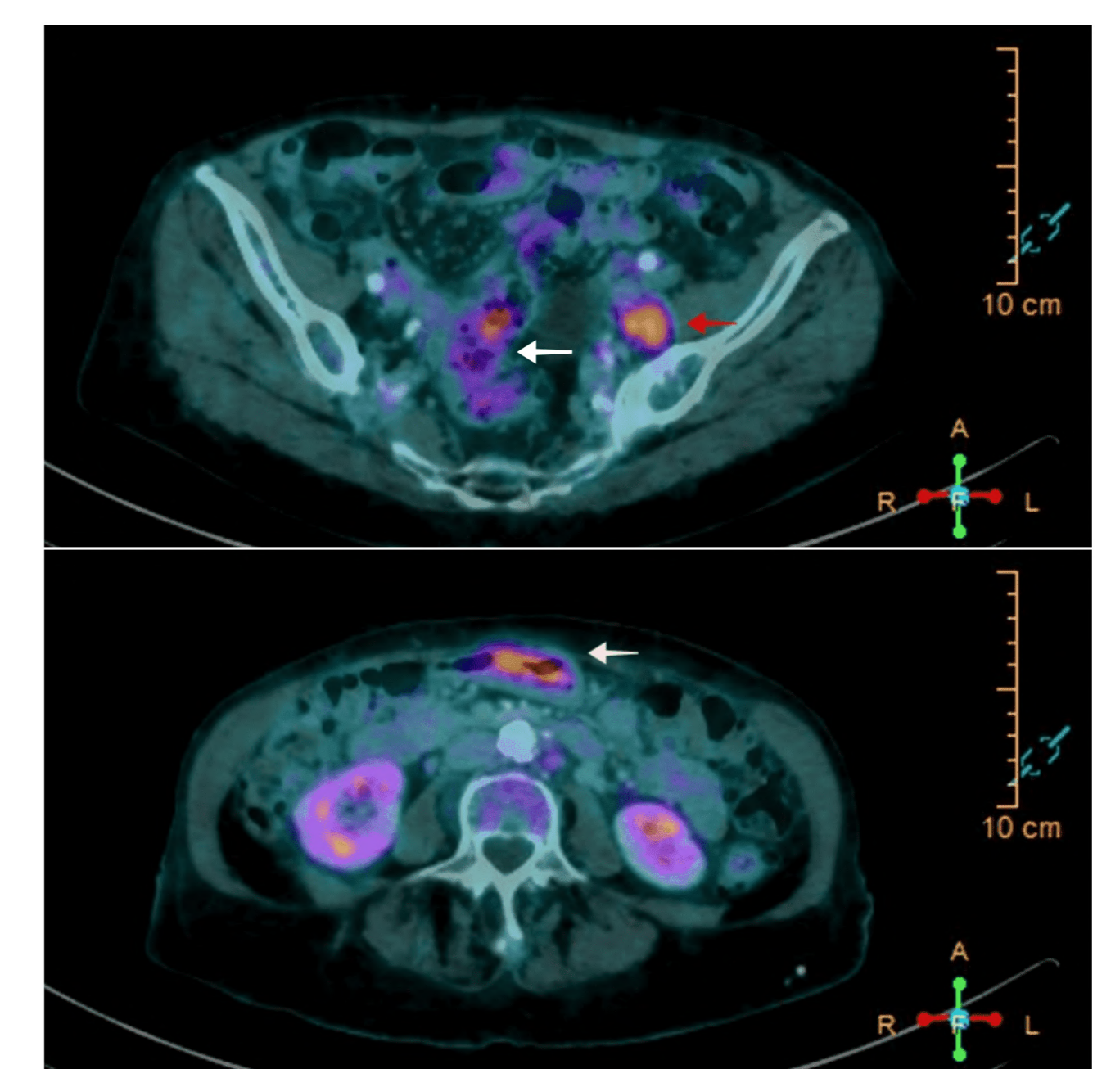


Figura 4. PET-TC. Hipermetabolismo en adenopatías ilíacas izquierdas (flecha roja), recto-sigma (flecha blanca superior) y antro gástrico (flecha blanca inferior).

DISCUSIÓN y CONCLUSIONES:

- La **EMPD** es una neoplasia **infrecuente**, con presentación predominante en **mujeres de edad avanzada** (1).
- La **IHQ** juega un papel clave en el diagnóstico diferencial entre **EMPD primaria** (origen epidérmico) y **secundaria** (carcinoma subyacente) con unas notables **implicaciones pronósticas y terapéuticas** (1,2).
- El **estudio de metilación del ADN** es una herramienta diagnóstica útil en casos con dificultad para la localización de **tumores primarios de origen desconocido** (3,4).
- Resulta crucial la **identificación precoz** de entidades como la EMPD que obligan a un despistaje exhaustivo de enfermedad neoplásica subyacente, para **evitar retrasos en el tratamiento y mejorar la supervivencia de nuestros pacientes**.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ito T, Kaku-Ito Y, Furue M. The diagnosis and management of extramammary Paget's disease. Expert Rev Anticancer Ther. 2018 Jun 3;18(6):543–53.
2. Ishizuki S, Nakamura Y. Extramammary Paget's Disease: Diagnosis, Pathogenesis, and Treatment with Focus on Recent Developments. Current Oncology. 2021 Aug 1;28(4):2969.
3. Moran S, Vizoso M, Martínez-Cardús A, Gómez A, Matías-Guiu X, Chiavenna SM, et al. Validation of DNA methylation profiling in formalin-fixed paraffin-embedded samples using the Infinium HumanMethylation450 Microarray. Epigenetics. 2014 Apr 14;9(6):829–33.
4. Moran S, Martínez-Cardús A, Sayols S, Musulén E, Balañá C, Estival-González A, et al. Epigenetic profiling to classify cancer of unknown primary: a multicentre, retrospective analysis. Lancet Oncol. 2016 Oct 1;17(10):1386–95.