

(21192) - DOENÇA DE PAGET PERIANAL: UM CASO CLÍNICO.

Daniela Lira¹; Sofia Dias Da Silva¹; Ana Moreira¹; Maria Reigota Miranda¹;
Maria Costa¹; Maria João Carvalho¹; Margarida Martins¹; Júlio Alves¹; Joana
Noronha¹

1 - Centro Hospitalar do Baixo Vouga

Introdução

A Doença de Paget Perianal é uma patologia rara. Representa menos de 1% das patologias anais e cerca de 6,5% das formas de Doença de Paget Extramamária. É uma doença que afeta as glândulas apócrinas da epiderme e é considerada uma lesão pré-maligna por poder evoluir para adenocarcinoma. A sua origem pode ser primária (da pele) ou metastática (de outras localizações como o reto, próstata, bexiga, vulva ou útero). A sintomatologia mais comum é o prurido. O diagnóstico é clínico, através de um alto índice de suspeição, e é confirmado histologicamente.

Objetivo

Por ser uma patologia rara, e potencialmente grave, é importante ter conhecimento da mesma e de como a abordar.

Resumo do Caso

Mulher de 78 anos, enviada do médico assistente à Consulta Externa (CE) de Cirurgia- Coloproctologia por lesão perianal, assintomática, detetada durante Endoscopia Digestiva Baixa (EDB). Tem como antecedentes pessoais VIH (em seguimento pela Infecção). Em contexto de vigilância pelo médico assistente, realizou EDB com excisão de 2 pólipos hiperplásicos e evidência de lesão eritematosa perianal. A lesão foi biopsada na CE e o resultado da Anatomia Patológica foi “Doença de Paget Extramamária”. Sem alterações na TC TAP posterior. Discutido em consulta de Decisão Terapêutica Oncológica Multidisciplinar (DTOM) com decisão de cirurgia para excisão da lesão. Foi

operada com excisão de lesão e retalho em V- Y e excisão de marisca hemorroidária. Histologicamente, evidente adenocarcinoma in situ, compatível com Doença de Paget Extramamária, com margens positivas em ambas as peças, sem adenocarcinoma invasivo. Completou-se o estudo com RM pélvica sem alterações. Discutida novamente em consulta de DTOM com decisão de Radioterapia, após a doente ter recusado nova cirurgia (amputação abdominoperineal). Realizou apenas 29 dos 31 ciclos de RT, por pielonefrite com necessidade de internamento, e teve alta da consulta de Radio-oncologia. Mantem seguimento trimestral pela Cirurgia.

Discussão/Conclusão

Dado que pode tratar-se de uma lesão metastática, é recomendável realizar estudos complementares para exclusão de outras origens (colonoscopia, TC AP, RMP). Se não há dados que sugiram malignidade e se trata de uma lesão primária da pele perianal, é recomendada a excisão cirúrgica com margens adequadas (>1cm). Quando se comprova a existência de doença com capacidade infiltrativa, a cirurgia radical, inclusivamente a amputação abdominoperineal é uma opção. A radioterapia raramente é considerada como tratamento primário, exceto em doentes idosos ou que recusem cirurgia.

Palavras-Chave: Doença de Paget Perianal, Doença de Paget Extramamária, Coloproctologia, Oncologia