

(21301) - DOENÇA DE PAGET PERIANAL: UMA ABORDAGEM NÃO CIRÚRGICA

Bruno Barbosa¹; Sara Catarino¹; Fernando Valério¹; Jorge Pereira¹

1 - Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Introdução:

A doença de *Paget* extramamária é uma neoplasia intraepitelial rara que afeta as glândulas apócrinas, sendo a vulva, o pénis, o escroto, o períneo e a região perianal as regiões mais atingidas. Esta doença afeta mais comumente as mulheres caucasianas, durante a 6.ª a 8.ª década de vida. A doença de *Paget* perianal (DPP) corresponde a cerca de 20% dos casos de doença de *Paget* extramamária. Estima-se que a DPP represente cerca de 1% de todas as doenças anais e 6,5% de todos os casos de doença de *Paget*. Os doentes referem prurido anal em 70% dos casos, refratário ao tratamento tópico. Outros sintomas incluem ardor, supuração e hemorragia, no entanto, os doentes são assintomáticos em 10% dos casos. Devido à inespecificidade dos sintomas, muitos doentes são inicialmente tratados com medicamentos tópicos, atrasando assim o diagnóstico definitivo. Ao exame objetivo, os doentes apresentam uma placa eritematosa, circunscrita, que pode ser ulcerada ou papular. O diagnóstico definitivo da DPP é estabelecido com a realização de biópsia de espessura total. Deve ser realizado um diagnóstico diferencial com o carcinoma espinocelular, carcinoma de células basais, doença de *Bowen* e sarcoma de *Kaposi*. Após a confirmação do diagnóstico, é essencial realizar o estadiamento da doença e exclusão de outras lesões associadas/concomitantes, nomeadamente a neoplasia colorretal. As comorbilidades, a profundidade da invasão local, o envolvimento de gânglios linfáticos, a presença de metastização ou de neoplasias secundárias definem o tratamento.

Objetivos:

Apresentação de um caso clínico.

Material e Métodos:

Homem de 77 anos, encaminhado à consulta de Cirurgia Geral referenciado por Dermatologia, por alterações cutâneas perianais identificadas durante internamento no serviço de Ortopedia. O doente referia o aparecimento das lesões em 1965 enquanto realizava o serviço militar. Referia ausência de sintomatologia de relevo, exceto prurido e perdas hemáticas ocasionais, bem como dois episódios de abscesso perianal, um deles com necessidade de drenagem cirúrgica. Apresentava como antecedentes pessoais: diabetes *mellitus*, pé diabético, HTA, doença coronária submetido a *bypass* em 2006, ICC, dislipidemia, doença de *Parkinson* e HBP.

Resultados:

Durante o internamento no serviço de Ortopedia foi submetido a biópsia por punção, tendo o resultado sido compatível com Doença de *Paget* perianal. Neste contexto, foi avaliado em consulta de Cirurgia Geral, observando-se extensa lesão perianal, ovalada e envolvendo toda a circunferência anal, de aspeto verrucoso com áreas hiper e hipopigmentadas, ligeiramente exsudativa. Ao toque retal apresentava esfíncter com discreta hipotonia, mas sem lesões palpáveis. Foram realizados exames complementares de diagnóstico (colonoscopia e TC-TAP) tendo sido confirmada a ausência de lesões associadas. O caso foi discutido em reunião multidisciplinar, tendo sido decidida radioterapia. Verificou-se uma melhoria clínica significativa, com regressão considerável da lesão, mantendo-se apenas um discreto eritema na região perianal. Atualmente o doente encontra-se assintomático, sem evidência de doença invasiva ou novas lesões, e sem aparentes complicações pós-radioterapia.

Discussão/Conclusão:

A DPP é uma doença rara e, quando localizada, o tratamento padrão é a excisão cirúrgica da lesão com margens cirúrgicas livres de doença de pelo menos 1 cm. Esta abordagem pode ser desafiante, associando-se por vezes a problemas estéticos e funcionais, sendo necessária a realização de retalhos miocutâneos. Em doentes de alto risco cirúrgico, tumores irressecáveis ou com doença multifocal, a terapia não cirúrgica (radioterapia, quimioterapia e terapia fotodinâmica) apresenta-se com uma alternativa. A radioterapia pode ser utilizada como terapia primária isolada, como adjuvante à cirurgia e no tratamento de recidiva pós-cirúrgica. No entanto, as altas doses de radioterapia podem resultar em proctite, cistite, enterite e, por vezes, culminar na necessidade de realização de colostomia. A quimioterapia

tópica, sistémica e a terapia fotodinâmica podem ser usadas como tratamento neoadjuvante para alívio sintomático, nas recidivas pós-operatórias ou nos casos em que a cirurgia e a radioterapia estão contraindicadas. Para lesões *in situ* de DPP, o prognóstico habitualmente é favorável (60-64% de sobrevida aos 5 anos). Porém, quando doença invasiva e mesmo após resseção abdominoperineal, o prognóstico é desfavorável, uma vez que habitualmente nessa fase já existe metastização. Os locais mais comuns de metastização são os gânglios linfáticos pélvicos, fígado, osso, pulmão, cérebro, bexiga, próstata e glândulas suprarrenais. Devido ao atraso diagnóstico, cerca de 25% dos casos apresenta metastização à data do diagnóstico. A recidiva após o tratamento pode atingir os 21-61%. O seguimento destes doentes é fundamental para detetar atempadamente a recidiva ou novas neoplasias associadas. No entanto, não existem protocolos para o seguimento dos doentes. Alguns autores propõem realização de retossigmoidoscopia e biópsia do local da lesão com 1 ano de intervalo.