

## DOENÇA DE PAGET EXTRAMAMÁRIA: UMA REVISÃO DE LITERATURA

Maria Julia Moro<sup>1</sup>

Ana Clara Kunz<sup>1</sup>

Maria Eduarda Krieger Gonçalves Silva<sup>1</sup>

Flávio Meingast-Piva<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Acadêmica do Curso de Medicina da Faculdades Pequeno Príncipe

<sup>2</sup>Médico Patologista, Professor do Curso de Medicina da Faculdades Pequeno Príncipe

e-mail para contato: mariajuliamoro@gmail.com

**PALAVRAS-CHAVE:** Doença de Paget Extramamária; Neoplasias Vulvares; Neoplasia Genital Feminina; Oncologia; Patologia.

**RESUMO:** A Doença de Paget extramamária é um tipo raro de adenocarcinoma, originado da pele ou de seus anexos, em regiões do corpo com a presença de glândulas apócrinas (LOPES FILHO *et al.*, 2015), como vulva, axilas e região perianal. Objetiva-se por meio desta revisão reconhecer os sinais e sintomas da Doença de Paget extramamária e citar as diferentes modalidades terapêuticas existentes, baseando-se em revisão não-sistemática de literatura por meio de busca e consulta aos indexadores de pesquisa nas bases de dados eletrônicos Medline e PubMed, possibilitando conhecer o que já está publicado na literatura sobre a doença e as suas diferentes formas de tratamento. A incidência exata desta morbidade ainda é desconhecida, porém já foi constatada uma maior prevalência em mulheres caucasianas na pós-menopausa (LOPES FILHO *et al.*, 2015; LINDEN *et al.*, 2016). Os locais mais comuns de serem acometidos são a vulva (65% dos casos), seguido da região perianal (mais frequente no sexo masculino), escroto, pênis e axila (LOPES FILHO *et al.*, 2015). Irritação, prurido e queimação estão presentes na maioria dos pacientes (LINDEN *et al.*, 2016) e quando acomete a região perianal, além desses sintomas, podem ocorrer sangramento, dificuldade para evacuar, presença de muco e aparecimento de nodulações (SHEN *et al.*, 2018). No momento do diagnóstico, cerca de 5 a 15% dos pacientes são assintomáticos (PEREZ *et al.*, 2014; DE MAGNIS *et al.*, 2013). Clinicamente pode se apresentar como uma placa eritematosa com típica descamação branca, conhecida como *cake-icing scaling* (LINDEN *et al.*, 2016), de crescimento indolor e bordas bem definidas. O diagnóstico é clínico e deve ser confirmado por histopatologia, com presença das células neoplásicas de Paget. A expressão imunoistoquímica dos marcadores CK7, CK19 e c-erbB-2 favorecem o diagnóstico de Doença de Paget extramamária (SHEN *et al.*, 2018). O principal tratamento é a excisão cirúrgica local com ou sem linfadenectomia inguinal (DE MAGNIS *et al.*, 2013; FANNING *et al.*, 1999; EDEY *et al.*, 2013), porém também existem tratamentos tópicos, radioterapia, quimioterapia, terapia a laser e fototerapia, embora as terapias fotodinâmicas estejam mais relacionadas a tratamentos paliativos (LOPES FILHO *et al.*, 2015). As intercorrências cirúrgicas mais comuns são hematomas e infecções (LINDEN *et al.*, 2016), mas também existem complicações psíquicas como a disfunção sexual, diminuição da qualidade de vida, depressão, interrupção das atividades sexuais e distúrbios de imagem (GREEN *et al.*, 2000). Sobre o prognóstico, cerca de 32% dos pacientes apresentam recidiva em um período de 5 anos após a cirurgia (DOGAN *et al.*, 2017) e tem um alto risco de desenvolver outra neoplasia primária (VAN DER ZWAN *et al.*, 2012); dessa forma, os pacientes devem realizar biópsias das margens cirúrgicas da lesão anterior 1 vez ao ano e serem submetidos à colonoscopia a cada 2 anos (SHEN *et al.*, 2018). Concluímos que o

reconhecimento dos sinais e sintomas da Doença de Paget extramamária, a despeito de ser rara, evita o diagnóstico tardio desta entidade e melhora o prognóstico do paciente, frente aos distintos tratamentos existentes.

## **REFERÊNCIAS:**

LOPES FILHO, Lauro Lourival et al. Mammary and extramammary Paget's disease. **An. Bras. Dermatol.** Rio de Janeiro, v. 90, n. 2, p. 225-23, Apr. 2015.

LINDEN, M. van Der et al. Paget disease of the vulva. **Critical Reviews In Oncology/hematology**, [s.l.], v. 101, p.60-74, maio 2016. Elsevier BV.

SHEN, Kexin et al. Perianal Paget disease treated with wide excision and thigh skin flap reconstruction. **Medicine**, [s.l.], v. 97, n. 30, p.97-100, jul. 2018.

PEREZ, Daniel R. et al. Management and Outcome of Perianal Paget's Disease. **Diseases Of The Colon & Rectum**, [s.l.], v. 57, n. 6, p.747-751, jun. 2014.

MAGNIS, Angelina de et al. Vulvar Paget Disease. **Journal Of Lower Genital Tract Disease**, [s.l.], v. 17, n. 2, p.104-110, abr. 2013.

FANNING, James et al. Paget's disease of the vulva: Prevalence of associated vulvar adenocarcinoma, invasive Paget's disease, and recurrence after surgical excision. **American Journal Of Obstetrics And Gynecology**, [s.l.], v. 180, n. 1, p.24-27, jan. 1999. Elsevier BV.

A EDEY, Katharine et al. Interventions for the treatment of Paget's disease of the vulva. **Cochrane Database Of Systematic Reviews**, [s.l.], p.320-323, 6 jul. 2011. John Wiley & Sons, Ltd.

GREEN, Michael S. et al. Sexual Dysfunction Following Vulvectomy. **Gynecologic Oncology**, [s.l.], v. 77, n. 1, p.73-77, abr. 2000. Elsevier BV

DOGAN, Askin et al. Paget's Disease of the Vulva Treated with Imiquimod: Case Report and Systematic Review of the Literature. **Gynecologic And Obstetric Investigation**, [s.l.], v. 82, n. 1, p.1-7, 22 set. 2016. S. Karger AG.

ZWAN, J.m. van Der et al. Invasive extramammary Paget's disease and the risk for secondary tumours in Europe. **European Journal Of Surgical Oncology (ejso)**, [s.l.], v. 38, n. 3, p.214-221, mar. 2012. Elsevier BV.