

DOENÇA DE PAGET EXTRAMAMÁRIA: UM RELATO DE CASO

IVY ALVES SANTOS, ANNA CAROLINA GUEDES DE QUEIROZ PEREIRA, GABRIEL VASCONCELLOS GUIMARÃES, AGUINALDO FERREIRA LEITE FILHO, EDUARDO UZELAC KANO E DANIEL DE CARVALHO ZUZA
HOSPITAL FEDERAL DE IPANEMA

RESUMO

INTRODUÇÃO: A Doença de Paget Extramamária (DPE) trata-se de rara neoplasia intraepitelial maligna cutânea e superficial, originária de glândulas apócrinas (figura 1). É mais comum entre mulheres brancas na pós menopausa, manifestando-se clinicamente por lesões eritematosas, eczematosas e pruriginosas. O diagnóstico decorre de avaliação anatomopatológica. Na maioria dos casos, a invasão tecidual se limita à epiderme, acometendo, ocasionalmente, a derme subjacente. Por sua natureza multicêntrica há forte tendência à cronicidade e recorrência (16 a 50% dos casos). O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica, associada à linfadenectomia inguinal, após a qual frequentemente há comprometimento das margens, incentivando-se, desse modo, congelação durante o ato cirúrgico. As técnicas cirúrgicas incluem excisão local, vulvectomy simples e radical. Frente à agressividade cirúrgica do tratamento, frequente descoberta de margens comprometidas (acima de 50% dos casos) e curso recidivante, novas terapias vêm sendo debatidas. Dentre elas: terapias tópicas (Imiquimod), quimioterapia tópica (interferon alfa 2b), radioterapia, terapia fotodinâmica e o laser de CO₂. Independente da opção terapêutica, o seguimento da paciente é fundamental com o objetivo de detecção precoce de recidivas.

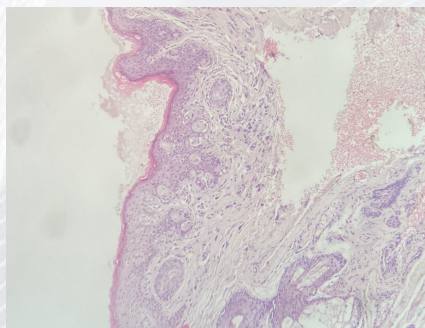
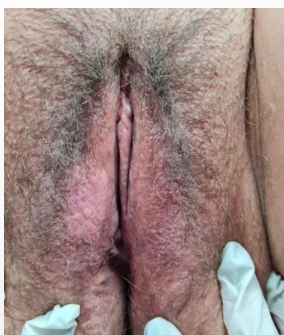


Figura 1: Lâmina Doença de Paget vulvar

RELATO DE CASO: Paciente de 52 anos, branca, G2P2, sem comorbidades. Buscou atendimento em 2021, por queixa de lesão vulvar hipocrômica e pruriginosa presente desde 2017. Ao exame físico foi identificada

área eritematosa, descamativa e com bordas irregulares em lábio externo direito, de aproximadamente 3 cm (figura 2). Foi realizada biópsia da lesão com posterior estudo anatomopatológico e imunohistoquímico, compatíveis com DPE em 16/07/21. Realizadas tomografias de abdome e pelve visando estadiamento, sem evidências de metástases. Mamografia de 13/07/21: categoria 2 bilateralmente. A paciente foi submetida a exérese da lesão em 21/10/21 (figura 3). Na avaliação histopatológica foi confirmada DPE e presença de margem lateral focalmente comprometida. Devido à ausência de margem macroscópica comprometida, optou-se por seguimento semestral em ambulatório especializado.



Figuras 2 e 3 : Paciente antes e após abordagem cirúrgica, respectivamente

DISCUSSÃO: DPE é uma doença incomum. O atraso no diagnóstico tem média de 1,8 anos, enquanto o da paciente foi de 4 anos, refletindo desconhecimento da doença no meio médico ou até mesmo a indiferença ou demora da faixa etária mais afetada na procura por atendimento frente aos sintomas característicos. Por ser doença rara, há pouco conhecimento sobre o tratamento mais efetivo e a conduta padrão é a exérese cirúrgica com avaliação da congelação, com altas taxas de comprometimento, como o ocorrido no caso relatado. É fundamental que haja conscientização a respeito da patologia para que seja feito diagnóstico precoce e definida a melhor terapia, visto a agressividade do tratamento cirúrgico atual.