

# Reconstrucción vulvar tras vulvectomía por Enfermedad de Paget a propósito de un caso

**Marina Martí Edo, Zaira Navalón Bonal, Blanca S. Bayoumy Delis, Miriam Mateos Laguna, Isabel M Consuegra Garrido**  
*Hospital General Universitario de Ciudad Real.*

## Objetivos

La enfermedad de Paget (EP) se caracteriza por la presencia de células neoplásicas intraepiteliales productoras de mucina. El 90% de los casos se localiza en la mama, frente al 10% extramamario. La EP vulvar incluye patología localizada en el área genital femenina (piel perineal y perianal), con una tasa de recidiva local del 12-58%. Su asociación con adenocarcinoma invasivo subyacente oscila entre el 4-17%. Se presenta un caso de EP recidivante con adenocarcinoma subyacente, que requirió tratamiento multidisciplinar con Cirugía Plástica para la posterior reconstrucción vulvar.

## Material y método

Se presenta un caso clínico, de una paciente de nuestro hospital con EP recidivante y necesidad de reconstrucción vulvar y se realiza una revisión de la literatura.

## Resultados

Mujer de 71 años en seguimiento desde 2013 por EP vulvar. En cuanto a sus antecedentes destaca linfoma no Hodgkin folicular grado 1 (Estadio IIA) con respuesta completa a tratamiento, osteoporosis y aplastamientos vertebrales e histerectomía con doble anexectomía por útero miomatoso. Fue derivada a la consulta de patología del tracto genital inferior por biopsia vulvar con diagnóstico de EP (Fig. 1), se le realizó hemivulvectomía parcial derecha y fulguración con láser CO<sub>2</sub>; que tuvo que repetirse en diversas ocasiones por EP recidivante. En 2017 se realizó vulvectomía bilateral, con resultado de EP con afectación de los bordes quirúrgicos (Estadio IA) y adenocarcinoma moderadamente diferenciado subyacente, con bordes libres. En el estudio metabólico se observó una adenopatía inguinal, que se completó con ecografía sin evidencia de adenopatías sospechosas de malignidad. Por lo que en comité de tumores se decidió actitud expectante. En nuevo estudio PET-TC (abril de 2019), la paciente presenta recaída de la EP, con hallazgo sospechoso de recidiva en introito vaginal y signos de arteritis de grandes vasos, no pudo determinar si las adenopatías correspondían a recidiva de Adenocarcinoma de vulva o recidiva del Linfoma. Con intención de aliviar la sintomatología, se realiza vulvectomía radical, asociando linfadenectomía derecha y reconstrucción con colgajo de avance V-Y de glúteo (Fig. 2). En el resultado anatomopatológico se evidenció EP vulvar con bordes quirúrgicos afectos y 2 ganglios metastásicos (Estadio IIIA).



Figura 1 EP vulvar



Figura 2. Reconstrucción con colgajo de avance V-Y de glúteo

## Conclusiones

El tratamiento principal de la EP de vulva es la resección del tumor con márgenes adecuados, supone un reto por las frecuentes recidivas. En cuanto al tratamiento de las adenopatías, actualmente es controvertido, se recomienda manejo conservador en función del estadio y de la información obtenida por PET-TC, en caso de adenocarcinoma subyacente o signos de infiltración se realizará linfadenectomía. Nuestra paciente requirió técnicas de reconstrucción plástica, que además proporcionan márgenes negativos con mayor seguridad, menor tasa de complicaciones e inicio precoz del tratamiento coadyuvante en caso de ser necesario. Por ello, consideramos necesario tratar a la paciente con cáncer de vulva con un equipo multidisciplinar.