

ENFERMEDAD DE PAGET VULVAR PRIMARIA RECIDIVANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Villaoslada González; S. Argüelles Álvarez; M. Rúa-Figueroa Fernández de Larrinoa; L.V. Petersen Pérez; M.E. Guinea Barrilero; A.M. Román Guindo

OBJETIVO. La enfermedad de Paget extramamaria es un **adenocarcinoma intraepitelial** que se localiza predominantemente en la vulva, si bien constituye <1% de las neoplasias malignas vulvares. Hasta el 25% presenta un adenocarcinoma invasivo subyacente y el 20-30% es secundaria a un carcinoma en otra localización (mama, colon, recto, tracto urinario). La recidiva local puede alcanzar el 12-58% debido a su **multicentricidad** y **extensión microscópica pese a márgenes negativos**.

MATERIAL Y MÉTODO. Se presenta el caso de una mujer de 54 años, nuligesta, con antecedentes personales de enfermedad de Paget de la vulva en 2012, tratada con **escisión local amplia** de la lesión de 20 mm con márgenes de seguridad. En 2013 se realizó **hemivulvectomía** por recaída. El estudio anatomopatológico, con focos de carcinoma intraepitelial de 2 y 6 mm, no evidenció adenocarcinoma invasor, encontrándose todas las líneas de resección libres de lesión. Tras revisiones anuales normales, acude a la Unidad de Tracto Genital Inferior por **prurito, ardor e irritación vulvar**.

RESULTADOS. La exploración vulvoscópica objetiva genitales externos cicatriciales en contexto de tratamientos previos, con vulva eritemato-eczematososa desde clítoris hasta horquilla, presentando asimismo una lesión blanquecina subcentrítrica sobreelevada en área paraclitoroidea que se biopsia, confirmando la recurrencia. El estudio inmunohistoquímico es positivo para CK7, EMA y GFDFP. Se realiza **vulvectomía parcial bilateral**, cuyos **márgenes quirúrgicos contactan** con la lesión. La RM abdominopélvica evidencia ganglios inguinales bilaterales radiológicamente no significativos. El resto del estudio de extensión –**ecografía ginecológica, mamografía, colonoscopia, cistoscopia y citología**–, resulta negativo. En la actualidad recibe tratamiento con **imiquimod tópico 5%**, tres aplicaciones por semana, hasta completar 12 semanas.

CONCLUSIONES. La enfermedad de Paget de la vulva es un reto diagnóstico, terapéutico y de seguimiento. El tratamiento de elección es la **resección quirúrgica con márgenes de seguridad**, si bien las secuelas anatómicas y fisiológicas derivadas de las reintervenciones por recidiva local, que en ocasiones obligan a una **cirugía reconstructiva**, han hecho plantearnos alternativas como la cirugía micrográfica de Mohs, la radioterapia, la terapia fotodinámica o la vaporización láser CO2. El imiquimod tópico puede ser una opción segura y efectiva en pacientes seleccionadas, aunque queda por definir el esquema de tratamiento y la tasa de recurrencia tras su aplicación.

