

N. Andrés Cubells¹, L. Colomé Ceballos¹, A. Osma Martínez¹, E. Trullen Pla¹, A. Beta Gómez¹, M. Rubio Del Caño¹, J. Barberà Temprado¹

¹ Institut Català de la Salut, Hospital Verge de la Cinta, Tortosa, Tarragona.

INFORMACIÓN DE CONTACTO: nancu92@gmail.com

Objetivos:

La enfermedad de paget extramamaria supone tan solo el 10% de los casos de la enfermedad de Paget, siendo el 90% restante, mamaria. Se trata de una neoplasia intraepitelial que expresa características de tipo glandular apocrino o ecrino, que presenta células grandes de citoplasma pálido y nucleolo prominente denominadas células de Paget. Afecta más frecuentemente a mujeres de raza blanca entre la sexta y la séptima década de vida. Supone menos del 1% de toda la patología vulvar.

- Conocer en profundidad la Enfermedad de Paget Extramamaria.

Material y Métodos:

A propósito de un caso, se ha realizado una revisión exhaustiva de la Enfermedad de Paget y se han actualizado protocolos de la Unidad de Patología Cervical y Colposcopia.

CASO CLÍNICO

Mujer de 80 años que consulta por prurito vulvar y sensación de disuria de 2 meses de evolución.

Antecedentes: déficit de vitamina B12 crónica, síndrome de Raynod, carcinoma basocelular, glaucoma, artrosis, portadora de una prótesis de rodilla.

Exploración física: se aprecia en región genital hipertrofia del labio derecho junto con una lesión de aspecto ulcerado y bordes irregulares. Se realiza una biopsia de la lesión obteniéndose un punch cutáneo de 4mm de diámetro máximo, de superficie lisa y de coloración terrosa. El resultado anatomopatológico de la biopsia muestra una neoplasia vulvar intraepitelial de alto grado (VIN III) HPV-independiente con positividad para la sobreexpresión de Ki67 y p53.

Tras los resultados obtenidos de la biopsia, se decide en comité oncológico territorial realizar una TC de la paciente que no muestra signos de extensión ni de diseminación metastásica de la neoplasia de vulva a nivel abdomino-pélvico, y se propone para exéresis completa de la lesión.

En la exéresis quirúrgica de la lesión se obtiene muestra de 22x15mmx7mm de superficie ulcerada. Los márgenes de la muestra se encuentran afectados. Se confirma la enfermedad de Paget vulvar microinfiltrante. Se remite a la paciente a hospital de referencia donde se realiza Hemivulvectomía izquierda con márgenes intraoperatorios, con ampliación posterior de margen externo por afectación.



Imagen1. Vulvoscopia con aplicación de acético para identificación de margen afecto.

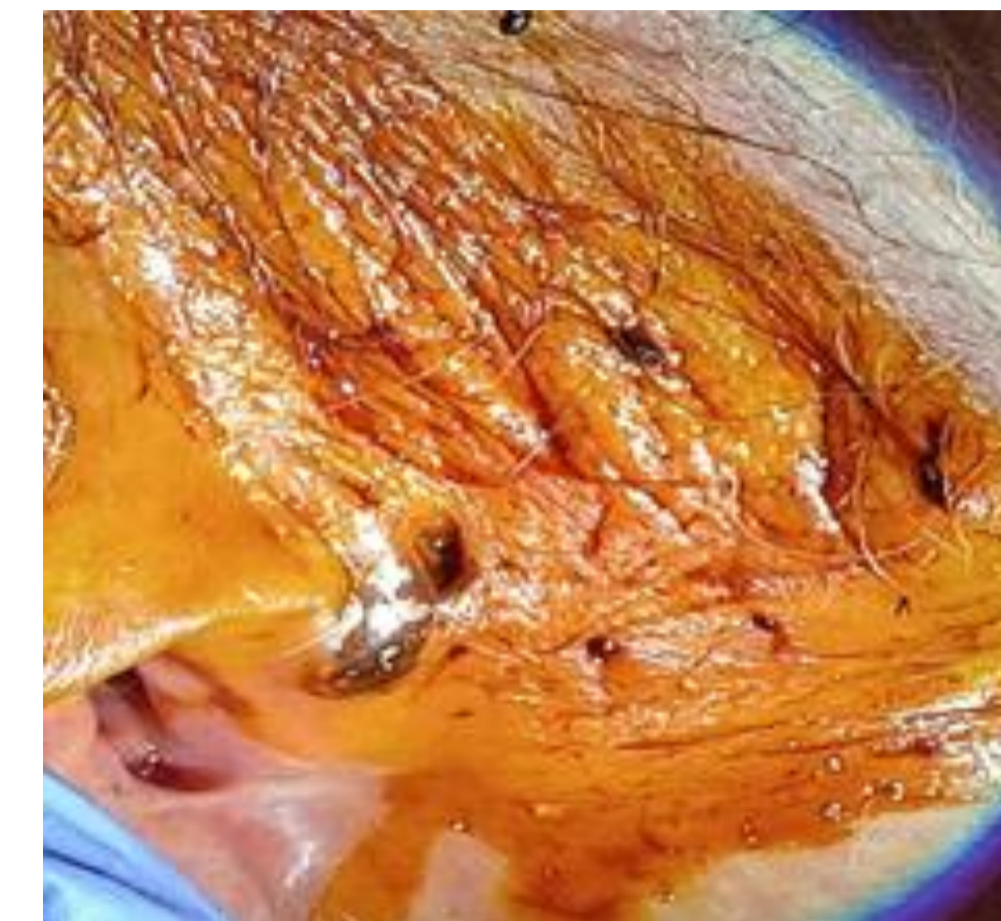


Imagen2. Vulvoscopia con aplicación de lugol para identificación de margen afecto.



Imagen3. Resultados postoperatorios tras hemivulvectomía con ampliación de márgenes.

Resultados:

Se ha realizado una actualización de los protocolos de la Unidad.

Conclusiones:

La Enfermedad de Paget supone menos del 1% de toda la patología vulvar. A pesar de ello, es una entidad que debe tenerse en cuenta al realizar el diagnóstico diferencial de la patología maligna de vulva.