

ENFERMEDAD DE PAGET VULVAR. A propósito de un caso clínico.

Rodríguez Rodríguez, T; Preckler Peña, DJ; González García, MJ; Martín Santos, LM; Rodríguez González, A; Regalado Pedrajas, JM.

65 años. HTA, DMNID tipo II. Nuligesta.

MC: irritación de labio mayor derecho de 3 meses de evolución, tratada con antifúngicos sin mejoría.

Exploración: lesión eritematosa en labio mayor derecho. Biopsia: enfermedad de Paget vulvar multifocal, que contacta con todos los bordes de resección.

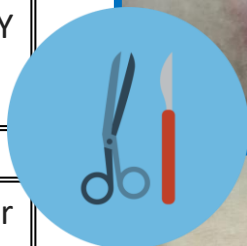
Plan: hemivulvectomía derecha, con plastia en Y desde pliegue glúteo inferior derecho.

AP definitiva: enf. de Paget extramamaria vulvar invasiva. Tamaño tumoral 7x3'3x0'7cm. Foco de invasión a 0'5mm. **Contacta con el borde interno de resección (clítoris).** Infiltra la dermis papilar. No invasión linfovascular ni perineural.

Estadificación TNM: pT1A. Estadio FIGO: IA.

RM de pelvis: sin lesión macroscópica ni adenopatías sospechosas.

Plan: ampliación de margen interno (resección de clítoris).



La enfermedad de Paget extramamaria representa <1% de las neoplasias malignas vulvares.

El prurito es el síntoma más común (70%). A la exploración presenta aspecto ecematoide, está bien delimitada con bordes ligeramente elevados y un fondo eritematoso. Suele ser multifocal y puede ocurrir en cualquier parte de la vulva.

Para el diagnóstico se debe realizar una biopsia si hay lesiones sospechosas, incluidas las lesiones ecematosas pruriginosas persistentes que no se resuelven con tratamiento adecuado. Los adenocarcinomas invasivos pueden estar presentes dentro o debajo de la lesión superficial en hasta el 25% de las pacientes.

El tratamiento consiste en una escisión local amplia o una vulvectomía, según la extensión de la enfermedad. La mayor profundidad de la invasión y la afectación linfovascular son marcadores de mal pronóstico.