

## Enfermedad de Paget vulvar. La importancia de la biopsia

Calveras Auge, Joana; Ruiz Lara, Luís; Hinojosa Sanchez, Lourdes; Bergós Sorolla, Carmen.

Unidad de Patología Cervical y Colposcopia. Hospital Sant Joan de Déu de Manresa. Fundació Althaia.



### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget vulvar es una neoplasia epitelial maligna poco frecuente que representa el 1% de los cánceres de vulva. Los síntomas son inespecíficos retrasando el diagnóstico en muchos casos, aunque el más frecuente suele ser el prurito vulvar. Su diagnóstico es histopatológico cuando se visualizan las células de Paget con la ayuda de algunos marcadores inmunohistoquímicos. El tratamiento de elección suele ser la vulvectomía simple aunque hay que individualizar cada caso.

### CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de 72 años que consulta por prurito vulvar de meses de evolución. Como antecedentes destaca una diabetes mellitus tipo 2, hipotiroidismo y síndrome ansioso. A la exploración destaca una atrofia moderada con cierta leucoplasia a nivel de labios mayores y placas descamativas e hiperémicas que se extienden desde el clítoris, afectando uretra, ocupando toda la cara interna de ambos labios menores y

llegando a nivel de introito vulvar. Se orienta en un primer momento como un posible liquen plano vulvar y se inicia tratamiento con corticoterapia tópica diaria y tratamiento estrogénico local. A los 3 meses la paciente persiste sin mejora y se propone realizar biopsia vulvar para filiar. La anatomía patológica informa de enfermedad de Paget sin componente infiltrante con perfil inmunohistoquímico de origen vulvar, aunque no se puede descartar origen urotelial. Se solicita TAC abdominal sin hallazgos, citología en orina negativa para células malignas y mamografía sin alteraciones. Se decide tratamiento quirúrgico con vulvectomía radical superficial con resección de meato uretral y reconstrucción con colgajos cutáneos. La paciente presenta una evolución tórpida con infección de las heridas quirúrgicas que requiere de antibioticoterapia endovenosa y dehiscencia posterior de las heridas. La anatomía patológica de la pieza quirúrgica informa de enfermedad de Paget extensa sin infiltración, con margen de resección posterior focalmente afectado; a nivel de uretra, foco de carcinoma in situ

intraglandular sin evidencia de infiltración; y a nivel de rodete vaginal, foco de carcinoma in situ intraglandular sin evidencia de infiltración. Tanto por morfología como por inmunohistoquímica, todo es compatible con una enfermedad de Paget primaria vulvar sin poder descartar del todo un carcinoma urotelial. Se decide tratamiento con radioterapia adyuvante y resección quirúrgica del margen posterior afectado.

### CONCLUSIONES

Casi siempre se trata de una lesión multifocal y presenta un elevado potencial de recurrencia local. La evolución clínica es muy variable y suele extenderse más allá de la región cutánea clínicamente determinada, de ahí la importancia de un tratamiento quirúrgico con amplios márgenes de resección. La quimioterapia y radioterapia postoperatoria pueden mejorar los resultados y es necesario un seguimiento a largo plazo post cirugía.



Exploración previa a cirugía



Vulvectomía radical superficial



Control 6 meses post cirugía