

Autores: Bustos Rojo JA, Cilleruelo García L, Fernández Couto G, Lampaya Nasarre B, Agenjo González M, Salazar Burgos F.

Hospital Universitario Sanitas La Zarzuela. Madrid

Introducción

La **enfermedad de Paget vulvar** es una entidad infrecuente basada en un carcinoma apocrino de origen intraepidérmico. En ocasiones el manejo de la misma es complicado dada la alta tasa de bordes afectos en la cirugía y de recurrencias.

A pesar de ello el pronóstico es favorable, motivo por el que se está cuestionando un manejo no quirúrgico.

Caso clínico

Paciente mujer de 64 años de edad, sin antecedentes personales de interés, acude a consulta por prurito vulvar de 4 años de evolución.

Exploración: labios mayores escleroatróficos liquenoides con zona leucoplásica hipertrófica indurada de 4x3cm que ocupaba labio mayor derecho

-**Biopsia:** enfermedad de Paget extramamaria con inmunohistoquímica compatible de origen primario cutáneo.

-**Estudio de extensión** sin objetivarse hallazgos significativos.

Se decidió realizar **manejo quirúrgico** con exéresis amplia realizándose hemivulvectomía derecha, objetivándose **márgenes afectos**. Se realizó **ampliación** en varias ocasiones permaneciendo afecto el supero-interno, desestimando reintervención por proximidad a uretra.

Se decidió iniciar tratamiento con **imiquinod tópico 5%** y seguimiento clínico.



No se objetivó evidencia de neoplasia maligna en ninguna de las biopsias tomadas un mes más tarde tras iniciar imiquimod.

Discusión y puntos clave

Enfermedad de Paget vulvar: Carcinoma apocrino de origen intraepidérmico.

Entidad infrecuente. Puede ser una enfermedad primaria o metastásica (generalmente de origen genitourinario o rectal) hasta el 25% de los casos.

- **Epidemiología:** mujeres caucásicas portmenopáusicas e n torno a los 60-70 años.
- **Clínica:** placa pruriginosa rojiza, con borde neto e irregular, sobreelevada e indurada, en labios mayores .
- **Diagnóstico anatomopatológico.**
- Necesidad de **estudio de extensión** para descartar otro origen (TAC abdomino-pélvico, mamografía, ecografía ginecológica, recto/colonoscopia...).
- **Tratamiento de elección: Resección quirúrgica con márgenes amplios.**
 - Márgenes afectos y recurrencias postquirúrgicas muy frecuentes (30%).
 - **Manejo no quirúrgico: imiquimod tópico al 5%, radioterapia, láser, fototerapia...**