

Enfermedad de Paget vulvar, a propósito de un caso.



Autores: Villarroel Chira NC, Lampaya Nasarre B, Romo Barreira L, Martin Nieto E, El Masnaoui M
Hospital Universitario Sanitas La Zarzuela. Madrid

Introducción

La **enfermedad de Paget vulvar** es una entidad infrecuente basada en un carcinoma apocrino de origen intraepidérmico, representa el 1-2% aproximadamente de todas las neoplasias vulvares y afecta principalmente a mujeres posmenopáusicas.

El diagnóstico suele ser tardío y difícil ya que tiene una clínica inespecífica.

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 esto el pronóstico es generalmente favorable, con una supervivencia a 5 años cercana al 90%.

Se presenta un caso de enfermedad de paget vulvar con tratamiento favorable a largo plazo.

Caso clínico

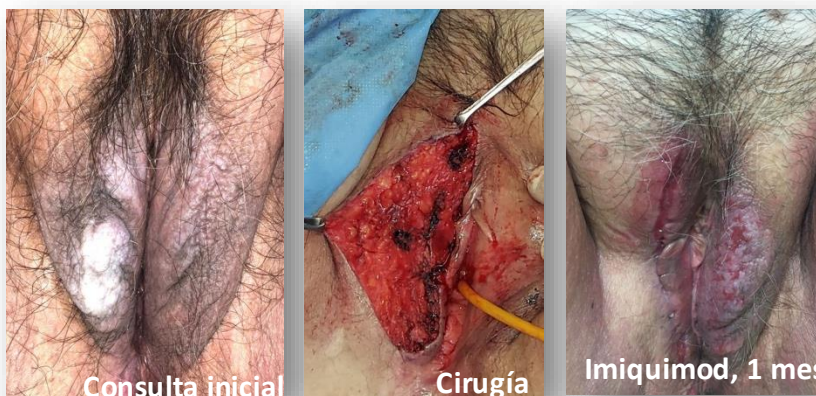
Paciente mujer de 65 años de edad, sin antecedentes personales de interés, acude a consulta por prurito vulvar de 4 años de evolución.

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

Biopsia: enfermedad de Paget extramamaria no invasiva con inmunohistoquímica compatible de origen primario cutáneo.
Estudio de extensión sin objetivarse hallazgos significativos.

Se decidió realizar **manejo quirúrgico** con exéresis amplia y biopsia intraoperatoria, realizándose hemivulvectomy derecha, objetivándose **márgenes afectos**. Se realizaron **varias ampliaciones** permaneciendo afecto el margen supero-interno, desestimando reintervención por proximidad a uretra. Posteriormente se inició tratamiento con **imiquinod tópico 5%** y seguimiento clínico durante 6 meses.

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



Actualmente, 4 años después de la cirugía, no se objetiva enfermedad activa.

Discusión y conclusiones

Para el tratamiento de la enfermedad de Paget vulgar se recomienda la escisión quirúrgica amplia como tratamiento estándar, con el objetivo de lograr márgenes libres, lo cual es difícil debido a la extensa diseminación intraepitelial que puede tener la enfermedad. Por esta razón la cirugía debe adaptarse a la ubicación y extensión del tumor y al estado funcional de la paciente. En caso de no lograr márgenes libres se pueden considerar tratamientos no quirúrgicos (tópicos como Imiquimod, radioterapia, quimioterapia, láser, fototerapia) especialmente en casos de enfermedad irreseccable y recurrente siempre individualizando en cada caso.

El imiquimod, un modificador tópico de la respuesta inmunitaria, ha demostrado ser eficaz en algunos estudios e informes de casos, y constituye una nueva modalidad de tratamiento prometedora que debemos tener en cuenta.