

**Enfermedad de Paget vulvar. A propósito de un caso**

**Paget's vulvar disease. Case report**

**Dr. Gustavo Crespo Campo; Dr. Alberto Pam Pino; Dra. Lisette E. Llanos Palmira**

Hospital Provincial Ginecobstétrico Ana Betancourt de Mora. Camagüey. Cuba.

**RESUMEN**

Se presenta una paciente de 56 años, blanca, trabajadora de salud, que concurrió a la consulta de patología de cuello del hospital provincial Ana Betancourt de Mora en enero de 2000, con la enfermedad de Paget vulvar. Se destacan sus características clínicas e histopatológicas, así como la conducta aplicada desde el punto de vista quirúrgico. Se hace énfasis en su sintomatología y en la repercusión social que representa esta entidad.

**DeCS:** ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA; NEOPLASMAS DE LA VULVA; INFORME DE CASO

**ABSTRACT**

A fifty-six-year-old, white female, health worker, who attended the pathology department of the Ana Betancourt de Mora Provincial Hospital in January 2000 with vulvar Paget's disease is presented. Its clinical and histopathological characteristics and the behavior applied from the surgical point of view stand out. It is made emphasis on the symptomatology and the social impact that represents this entity.

## **INTRODUCCIÓN**

Hay tres tipos de enfermedades extramamarias de Paget. La primera se origina en la región axilar, genital o perianal sin asociarse a un carcinoma anexo subyacente; la segunda, en la región genital y se asocia a un carcinoma subyacente de glándulas apocrinas y ecrinas, y la tercera, en la región perianal, asociada a un carcinoma subyacente del recto.<sup>1, 2</sup>

La enfermedad de Paget de la vulva difiere en varios aspectos de la enfermedad de Paget de la mama que se asocia siempre con un carcinoma subyacente, intraductal o invasor. En la mayoría de los casos no se asocia con un carcinoma invasor subyacente, y prácticamente siempre son positivas para las coloraciones de mucina.

El labio mayor estuvo comprometido en la mayoría de los casos, seguido por el labio menor y la piel perianal, según lo reportado por la literatura revisada.<sup>3, 4</sup>

La enfermedad de Paget probablemente representa un carcinoma de las glándulas sudoríparas que nace principalmente en la porción intraepidérmica de las glándulas, con un componente dérmico asociado o sin él. Los hallazgos ultraestructurales también son coherentes con una derivación glandular (de glándulas sudoríparas) más que queratinocítica o melanocítica.<sup>5, 6</sup>

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente de 56 años de edad, blanca, soltera, procedencia urbana y de ocupación auxiliar de personal.

A. P. P.: Asma bronquial con tratamiento de Intal.

Histerectomía en el año 1991 por fibroma uterino y quiste de ovario.

Menarquía: 11 años. Primeras relaciones sexuales: 22 años. Embarazos: 1. Partos: 1. Abortos: 0.

Comienzo de la enfermedad: 7 meses, valorada por ginecología y remitida a consulta de dermatología.

Síntomas: Prurito.

Tratamiento por dermatología: agua bicarbonatada, Nistatina en crema diariamente, uso de varios tratamientos antimicóticos y soluciones antisépticas.

Posteriormente fue atendida en la consulta de patología de cuello donde acude por prurito intenso, descamación y lesión a nivel del labio mayor en su cara externa (Fig. 1)

Se decide biopsia. Resultado: B-2244. Enfermedad de Paget extramamaria.



**Fig. 1.** Lesión a nivel del labio mayor en su cara externa

### **EXÁMENES COMPLEMENTARIOS**

Hb: 140 g/l.

Tiempo de sangramiento: 1 min. Tiempo de coagulación: 8 min.

VDRL: No reactivo.

Eritrosedimentación: 64 mmol/l

Glicemia: 4,48 mmol/l

Creatinina: 114 mmol/l

Rectosigmoidoscopia: Negativa

RX de tórax: Normal

USG: Normal.

### **DISCUSIÓN**

La enfermedad de Paget extramamaria de la vulva es una enfermedad de histogénesis desconocida, la lesión es casi siempre multifocal y presenta un elevado potencial de recurrencia local.

Esta curiosa y rara lesión de la vulva se parece por sus manifestaciones a la enfermedad de Paget de la mama. <sup>7</sup>

Se manifiesta por un área de aspecto geográfico bien delimitado, roja, pruriginosa y costrosa, que suele aparecer en los labios mayores. Normalmente se confunde con una micosis y suele ser una lesión vírica. El borde es neto. <sup>8</sup>

El dato microscópico más importante de esta lesión es la presencia de grandes células tumorales anaplásicas aisladas o agrupadas en pequeños grupos situados en la epidermis o en los anejos cutáneos.

La enfermedad de Paget en la vulva no se define claramente en la bibliografía médica. Se presenta una imagen confusa de una neoplasia que en ocasiones se comporta como un proceso intraepitelial; en otras, como una lesión invasiva de la piel, o un carcinoma metastásico. <sup>9</sup>

Su evolución clínica es muy variable. Las células de Paget pueden aparecer en otros lugares además de la epidermis y extenderse más allá de la región cutánea clínicamente determinada, el mejor tratamiento es la cirugía con un amplio margen de excisión. La quimioterapia y la radioterapia postoperatoria suelen mejorar el resultado de la excisión local. Es obligatorio el seguimiento a largo plazo después de la operación.

## **CONCLUSIONES**

La enfermedad de Paget extramamaria es más frecuente en el sexo femenino. Suele aparecer en la tercera edad, frecuentemente en la raza blanca. Un alto porcentaje de las pacientes que la padecen son tratadas anteriormente por dermatitis e infecciones micóticas. En su evolución puede aparecer el carcinoma subyacente o no. El tratamiento de elección resultó ser quirúrgico basado en la vulvectomy ampliada. Los resultados fueron satisfactorios y repercutieron en la esfera psicológica de la paciente con buena incorporación social.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Cotran RS, Kumar V, Collins T. Robbins. Patología estructural y funcional. Madrid: Editorial McGraw Hill-Interamericana; 2000. p. 1089.
2. Andrews. Tratado de Dermatología. Ciudad de La Habana; 2000. p 849. (Edición Revolucionaria).
3. Lever, WF. Histopatología de la piel. Buenos Aires: Editorial Inter-médica; 1997. p 433-4.

4. Wilkinson EJ: Normal histology and nomenclatura of the vulva and malignant neoplasm, including VIN. *Dermatol Clin* 1998; 10:283.
5. Wilkinson EJ, Stone KL. Atlas of vulvar disease. Baltimore: Ed. Williams & Wilkins; 1999. p. 823.
6. Wilkinson EJ. Premalignant and malignant disease of the vulva. En: Kurman R, editor. Blaustein's pathology of the female genital tract. 4 ed. New York: Springer-Verlag; 1999. p. 87.
7. Crum CP. Vulvar intraepithelial neoplasia and associated viral changes. *Contemp Issues Surg Pathol* 2000;9:119.
8. Kurman RJ. Tumors of the cervix (vagina and vulva): atlas of tumor pathology. Washington: Armed Force Institute of Pathology; 1996. p. 191. (Third Series, Fascicle 4).
9. Crum CP. Carcinoma of the vulva: epidemiology and pathogenesis. *Obstet Gynecol* 79;2001:3.

Recibido: 5 de noviembre de 2003

Aceptado: 15 de diciembre de 2003

*Dr. Gustavo Crespo Campo.* Especialista en I Grado en Ginecobstetricia. Hospital Provincial Ginecobstétrico Ana Betancourt de Mora. Hospital Provincial Ginecobstétrico Ana Betancourt de Mora. Camagüey. Cuba.