

Hospital Materno "América Arias"

Enfermedad de Paget vulvar. A propósito de un caso

Dr. Ramón Pérez Espinosa,¹ Dr. Gustavo Crespo Campo,² Dr. Alejandro Velazco Boza,³ Dra. María Dolores Zayas León¹ y Dra. Ariana Isla Valdés¹

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente femenina de 59 años de edad, que acudió a consulta de patología de cuello del hospital materno "América Arias" en octubre del 2003, con diagnóstico de enfermedad de Paget vulvar. Se destacan sus características clínicas e histopatológicas, así como la conducta aplicada desde el punto de vista quirúrgico. Se enfatiza en su sintomatología y en la repercusión social que representa esta entidad.

Palabras clave: Enfermedad de Paget vulvar.

Existen 3 tipos de enfermedad de Paget extramamaria, la primera se origina en la región axilar, genital o perianal, sin asociarse a un carcinoma anexo subyacente; la segunda se origina en la región genital y se asocia a un carcinoma subyacente de glándulas apocrinas y cerinas; el tercero en la región perianal, asociado a un carcinoma subyacente de recto.^{1,2}

La enfermedad de Paget en la vulva difiere en varios aspectos de la misma en la mama ya que esta última se asocia siempre con un carcinoma subyacente que puede ser intraductal o invasor. En contraste, la mayoría de los casos del tipo vulvar no se asocian como un carcinoma invasor subyacente, y prácticamente siempre son positivas a la 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 en la literatura revisada.^{3,4}

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 el.

Los hallazgos ultraestructurales también son coherentes con una derivación glandular (de las glándulas sudoríparas) y no a expensas de otras.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 59 años de edad, de la raza blanca, divorciada, profesional y residencia en zona urbana.

A.P.P.: asmática e hipertensa.

Menarquía: 11 años

PRS: 18 años

Gesta 4, para 2, aborto 2.

Operada de quiste de ovario en 1997.

Comienza la enfermedad hace 9 meses, cuando fue valorada por ginecología y

dermatología.

Síntomas: prurito.

Se le realizan varios tratamientos tanto por ginecología como por dermatología y no resuelve.

Posteriormente consulta a patología de cuello, donde acude remitida y con el mismo síntoma. Se le realiza biopsia por ponche y se diagnostica enfermedad de Paget extramamaria (figura).



Fig.

Exámenes complementarios

Hb -13 g/L

Tiempo de sangramiento:1 min

Tiempo de coagulación: 8 min

VDRL: no reactiva.

Eritro: 74 mmol/L

Glicemia: 4,48 mmol/L

Creatinina: 110 mmol/L

Rectosigmoidoscopia: neg.

Rx de tórax normal.

Us ginecológico: 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. Se manifiesta por un área de aspecto geográfico bien delimitado, roja, pruriginoso y costrosa, que suele aparecer en los labios mayores, generalmente se confunde con una micosis y suele parecer una lesión vírica, el borde es neto.⁵⁻⁷ El dato microscópico más importante de esta lesión es la presencia de grandes células tumorales anaplásicas aisladas o unidas 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. Puede presentarse una imagen confusa de la neoplasia que en ocasiones se comporta como en proceso intraepitelial, en otras como una lesión invasiva de la piel y en otras como un carcinoma metastático.⁷

La evolución clínica de la enfermedad es muy variable. Teniendo en cuenta que puede aparecer en otros lugares además de epidermis y extenderse más allá de la región cutánea clínicamente determinada, el mejor tratamiento es la cirugía con un amplio margen de escisión. La quimioterapia y radioterapia posoperatoria suelen mejorar los resultados de la operación. Es obligatorio el seguimiento a largo plazo después de la operación.

De este estudio podemos concluir que la enfermedad de Paget extramamaria es más frecuente en el sexo femenino.

Suele aparecer en la tercera edad y más frecuentemente en la raza blanca. Un elevado porcentaje de las pacientes que la padecen son tratadas en un principio como si presentaran una micosis. En su evolución puede aparecer o no el carcinoma subyacente. El tratamiento de elección será la vulvectomía ampliada. Podemos decir que los resultados son satisfactorios y alentadores, con buena incorporación social.

SUMMARY

Vulvar Paget's disease. Apropos of a case

This paper presents the case of a patient aged 59 years-old, who went in October 2003 to the uterine neck pathology department in "América Arias" gynecological and obstetric hospital, with a diagnosis of Paget's disease of the vulva. Her clinical, histological and pathological characteristics as well as the surgical treatment applied were underlined. Emphasis was made on the symptoms of this disease and its social impact.

Key words: Paget's disease of the vulva.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cotran RS, Kumar V, Collins T, Robbins. Patología estructural y funcional. Madrid, Mc Hill Interamericana. 2000.
2. Andrew. Tratado de Dermatología. Ciudad de La Habana, Ediciones Revolucionarias. 2000.
3. Lever WF. Histopatología de la piel. Buenos Aires, Intermédica. 1997. 433-4.
4. Willkinson EJ, Stone KL. Atlas of the vulva disease. Williams and Wilkins, 1999.
5. Willkinson EJ. Premalignant and malignant disease of the vulva. New York, 1999.
6. Kurman RJ. Tumor of the cervix (vagina y vulva). Atlas of tumor Pathology. Washington DC, 1996 .
7. Crum CP. Carcinoma de vulva, epidemiology and pathogennic. Obstet-Ginec 2001;179:3.

¹ Especialista de I grado en ginecoobstetricia. Hospital Materno "América Arias"

² Especialista de II grado en ginecoobstetricia. Hospital. Materno "Ana Betancourt".

³ Especialista de II grado en ginecoobstetricia. Hospital Materno "América Arias".