

PAGET VULVAR SECUNDARIO A CARCINOMA UROTELIAL: A PROPÓSITO DE UN CASO.



Martínez Pedraza, Paula; García Román, Nieves; Vela Sampedro, Irene; Francés Francés, Raquel; Ramírez Espinosa, Alfredo; Delgado Riascos, Cinthia. Hospital Universitario San Juan de Alicante, Alicante.

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Paget de la vulva es una lesión intraepitelial no escamosa que comprende menos del 5% de los cánceres de vulva. Es una patología poco frecuente, con mayor incidencia en la séptima década de vida. Clínicamente, la lesión tiene una apariencia eczematosas, en una zona usualmente delimitada, con áreas eritematosas en la periferia es frecuentemente blanquecina, intercalada con islotes de epitelio más eritematoso; suele ser multifocal y puede aparecer a nivel de toda la vulva, región inguinal, periné y perianal. La enfermedad de Paget extramamaria **permanece in situ en la epidermis en más del 65% de los casos** y su pronóstico depende de la existencia de adenocarcinoma subyacente. La tasa de recidiva incluso si el tratamiento es adecuado, es muy elevada. El pronóstico empeora cuando la enfermedad de Paget es secundaria a un tumor a otro nivel: mamario, de glándulas de Bartholino, urotelial...

La diferenciación clínica de una enfermedad de Paget vulvar primaria o secundaria puede ser complicado ya que, en ambas entidades, el **síntoma principal** que lleva a la paciente a la consulta es el **prurito vulvar (70%)**, en muchos casos de larga evolución, junto con sensación de inflamación genital. Además, se debe realizar **diagnóstico diferencial** con entidades no neoplásicas como una candidiasis vulvar, atrofia vulvovaginal, dermatitis de contacto o liquen escleroatrófico.

Existen **diversas opciones terapéuticas**: desde el tratamiento conservador con Imiquimod local al 5%, hasta la realización de vulvectomía radical con o sin linfadenectomía uni o bilateral. En algunas ocasiones se desestima la intervención quirúrgica y se inicia tratamiento con radio o quimioterapia, habiéndose descrito también la terapia con láser CO2, aunque con alta tasa de recurrencia.

MATERIAL Y MÉTODOS: Recogida de datos y presentación de un caso de una mujer con enfermedad de Paget vulvar asociada a carcinoma urotelial, seguida en el Hospital Universitario San Juan de Alicante.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 70 años, inicia seguimiento en consulta por atrofia vaginal. Como antecedentes personales, **la paciente fue intervenida de una cistectomía radical en 2010 por un carcinoma vesical infiltrante**, además de una histerectomía y doble anexectomía en mismo acto quirúrgico, sin resección de uretra. Fumadora de 1 paquete al día.

En seguimiento en consultas externas del hospital por eritema vulvar, vista en 2020 en escasas ocasiones, iniciado tratamiento tópico con hidratantes. En 2022, la paciente acude a urgencias por sangrado vaginal, por lo que se deriva de nuevo a consulta por sospecha de atrofia vulvar. A la exploración, se objetivan genitales externos eritematosos, con áreas de engrosamiento y lesiones de rascado, compatibles con candidiasis vulvar, por lo que se inicia tratamiento antifúngico e hidratantes vulvares como tratamiento de la atrofia. Se realiza un cultivo para hongos, cuyo resultado fue negativo. Ante hallazgos, se realizan **biopsias con punch** en las tres áreas más sospechosas, con resultado de Anatomía Patológica (AP) de **neoplasia intraepitelial vulvar (VIN II-III) asociado a enfermedad de Paget**.

Posteriormente se solicita a servicio de AP realización de inmunohistoquímica para valorar si se trata de una enfermedad primaria de la vulva o es secundario al antecedente de carcinoma urotelial.

Los resultados de la **inmunohistoquímica** (marcadores positivos: CK7, CK20, GATA3, EMA; marcadores negativos: CE, GCDPF-15, Trombomodulina) hacen plantear como primera posibilidad que las células de la enfermedad de Paget analizadas en la paciente sean **secundarias al carcinoma urotelial conocido**.

La distinción entre una enfermedad primaria o secundaria es crucial para el manejo de la enfermedad. La enfermedad primaria no invasiva puede tratarse de manera conservadora, principalmente con Imiquimod crema al 5%. Por otro lado, la enfermedad primaria no invasiva, tanto como la invasiva o la secundaria se debe tratar de una manera más activa, siendo una posibilidad la cirugía con vulvectomía radical y/o la quimio y radioterapia, dependiendo de la extensión de la enfermedad.

Tras comentar el caso en el comité multidisciplinar de tumores uro-ginecológicos, se indicó la realización de pruebas complementarias (RMN y TC-TAP) a la paciente del caso que se presenta. Sin embargo, la paciente desestima la realización de más pruebas, a excepción de un PET-TC donde se descarta presencia de actividad a otros niveles, puesto que no desea intervención quirúrgica ni tratamiento con QT y/o RT.

CONCLUSIÓN: En el examen físico, los hallazgos clínicos de la enfermedad de Paget vulvar primaria o secundaria son prácticamente indistinguibles. El lapso desde la aparición de una enfermedad secundaria a un carcinoma urotelial puede ser hasta de 14 años. Al tratarse de una entidad relativamente poco frecuente, con clínica inespecífica, en muchas ocasiones el diagnóstico es tardío.

Para poder indicar un tratamiento correcto, se debe realizar una adecuada caracterización de la entidad mediante el **estudio inmunohistoquímico y de extensión**.