

### Introducción

♀ 64 años → prurito vulvar inespecífico

Labios mayores esclero-atróficos hiperplásicos de aspecto liquenoide con gran **zona leucoplásica indurada** de 4x3 cm que ocupa labio mayor derecho.

Anatomía patológica (AP) → Epitelio escamoso con frecuentes células en todos los estratos de citoplasma amplio y claro, **CK7 (+), CK20 (-)** compatible con una **Enfermedad de Paget vulvar (Adenocarcinoma intraepidérmico)** no invasiva.

### Estudio de extensión

|                             |                           |
|-----------------------------|---------------------------|
| Analítica Sanguínea         | Normal                    |
| CEA, Ca 19.9, Ca 125        | Negativos                 |
| Mamografía y ecografía mama | Bi-Rads 2                 |
| Colonoscopia                | 2 pólipos benignos        |
| Cistoscopia                 | Citología normal          |
| TAC - Body                  | No hallazgos patológicos. |
| PET - TAC                   | No enfermedad secundaria. |

### Resultados

Resección de lesión vulvar derecha (postoperatorio favorable) → AP definitiva confirma la sospecha diagnóstica

Tratamiento adyuvante con Imiquimod tópico (6 meses) → buena tolerancia y respuesta oncológica

### Conclusiones

Enfermedad de Paget vulvar → <1% neoplasias malignas vulvares.

Síntoma más común → **prurito** (70%) → Impacto en la calidad de vida

Lesión eczematoide (similar al Paget mamario); bien delimitada con bordes elevados y un fondo rojo, a menudo salpicado de pequeñas islas pálidas. Suele ser **multifocal** (vulva, monte de Venus, zona perineal/perianal).

Ante la posible presencia de adenocarcinomas invasivos (25%) → estudio de neoplasias sincrónicas (adenoCa colorectal, endometrial vesical o Ca mama)

No hay un protocolo de tratamiento estandarizado ni hay descritas diferencias significativas en cuanto a tasa de curación y recurrencias de Cx vs tratamiento conservador

1. **Escisión local amplia / vulvectomy** con **márgenes de 2 cm.**
2. RT, QT, Terapia fotodinámica
3. **Imiquimod 5% 2-3/semana** → Inmunomodulador → Activa la inmunidad celular

Marcadores de mal pronóstico → mayor profundidad de invasión y la afectación linfvascular → (linfadenectomía inguinal).



**12%-58% recidiva local post quirúrgica** → Complementar con RT, QT o Imiquimod adyuvante + seguimiento anual (exploración y biopsias)