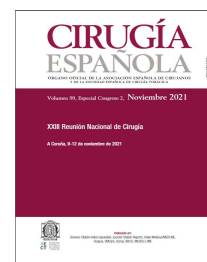




# Cirugía Española

[www.elsevier.es/cirugia](http://www.elsevier.es/cirugia)



## P-483 - ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA CON AFECTACIÓN SISTÉMICA

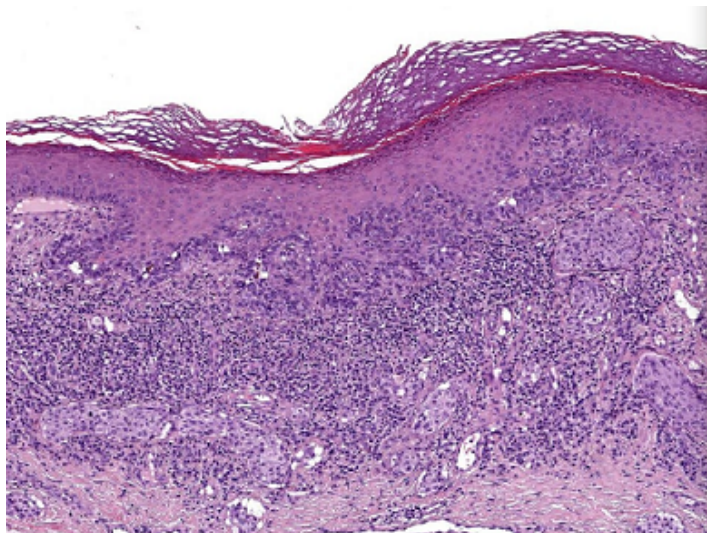
Buendía Peña, Emilio; Gómez Pérez, Rocío; Ramírez Sánchez, Carolina; Corrales Valero, Elena; Rodríguez Loring, Nicolás María

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.

### Resumen

**Introducción:** La enfermedad de Paget extramamaria (EPEM) es una neoplasia intraepitelial maligna poco frecuente, suponiendo un 6,5% de todos los diagnósticos de enfermedad de Paget, clínicamente se expresa con placas eritematoeccematosas pruriginosas, que aparecen en zonas de localización cutánea ricas en glándulas apocrinas sudoríparas, siendo la zona más frecuente de expresión la región vulvar, seguida del periné, escroto y región perianal. Es más frecuente en las mujeres y la edad de prestación suele ser entre los 50 y 80 años. Presentamos un caso de EPEM con afectación metastásica.

**Caso clínico:** Paciente mujer caucásica de 66 años con antecedente personales de valvuloplastia mitral percutánea y fibrilación auricular en tratamiento con acenocumarol y bisoprolol, consulta por prurito vulvar de 6 años de evolución sin otra clínica acompañante. A la exploración se aprecia placa eccematosa en hemivulva inferior y perianal. Se completa estudio con biopsia cutánea, informando de infiltración epidérmica por adenocarcinoma con invasión linfática de vasos dérmicos con expresión inmunohistoquímica CK7+, EMA+, GATA-3+ y GCDFP15+, siendo sugestivo de enfermedad de Paget extramamaria, de posible origen glandular anogenital. Se realiza estudio de extensión con mamografía y tomografía computarizada (TC) de cuello, tórax y abdomen. En TC se observan múltiples lesiones hepáticas sugestivas de metástasis y óseas en D11 y D12. En mamografía no se identifican lesiones, catalogando prueba de BIRADS1.



**Discusión:** Actualmente existe poco consenso con respecto al manejo de la EPEM vulvar, no obstante, un diagnóstico precoz de EPEM posibilita la opción de un tratamiento exitoso con muy buen pronóstico, con una supervivencia mayor del 90% a los 5 años, sin embargo, al comienzo los síntomas son inespecíficos, confundiendo la entidad con otras lesiones eczematosas, retrasando el diagnóstico y tratamiento. La cirugía sigue siendo el tratamiento de elección en aquellos casos resecables, aunque es difícil conseguir bordes libres y hay una alta tasa de recidivas. Los pacientes con enfermedad metastásica suelen ser tratados con combinaciones de quimioterapia sistémica, pero sin esquemas establecidos.