



## **ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA DE LA VULVA**

### **¿Qué es la enfermedad de Paget extramamaria?**

La enfermedad de Paget, es un raro cáncer de piel superficial. Es casi una enfermedad exclusiva de las mujeres postmenopáusicas, en general mayores de 60 años. Puede ser primaria, cuando se origina en la vulva o el periné, o secundaria cuando viene de otras regiones contiguas como la uretra, cuello del útero, vejiga o área anorrectal. En general crece superficialmente, pero en un 20% de los casos puede crecer profundamente y convertirse en un cáncer invasor.

### **¿Cuáles son los síntomas?**

El síntoma más común es el prurito. El paciente en general refiere historia de picazón por más de dos años y tratamientos con diferentes tipos de cremas para otros problemas de la piel. Si la piel se rompe, luego se puede sentir irritación, ardor o dolor. Puede haber sangrado especialmente cuando hay rascado. En algunos casos no hay ningún tipo de síntoma.

### **¿Qué se ve en la piel?**

El rash de la enfermedad de Paget extramamaria puede parecerse a un eczema ya que puede ser eritematosa y con descamaciones y costras. La superficie de la piel puede tornarse húmeda. Se pueden observar áreas blancas. El rash en general ocurre en los labios mayores pero puede expandirse alrededor del ano y hacia la superficie interna de la vulva.

Puede afectar un solo lado o ambos lados de la vulva. Es importante ver a un especialista porque la enfermedad de Paget puede parecerse a otras condiciones de la vulva como micosis, dermatitis o psoriasis.

## **¿Cómo se diagnostica?**

El diagnóstico se realiza mediante una biopsia de la piel afectada. Este es un procedimiento sencillo donde se toma una muestra de la lesión bajo anestesia local. Dicha muestra se procesa y luego es analizada por un patólogo. En dicho análisis se encuentran unas células particulares descritas por Paget a quien se debe el nombre de la enfermedad. También se realizan técnicas especiales como la inmunohistoquímica para definir la patología y su origen.

## **¿Qué otros estudios es necesario realizar?**

Dado que la enfermedad de Paget se puede asociar con otros cánceres, es importante buscarlos con algunos estudios. Lo primero que hará su médico es revisar sus mamas, vagina y recto. Luego se realizará una ecografía o tomografía de abdomen y pelvis. También es importante chequear los intestinos. Esto puede realizarse mediante un estudio que mira el colon por dentro con una cámara, llamado colonoscopia. También se le indicará una mamografía. Su médico discutirá con usted si es necesario realizarle algún otro estudio.

## **¿Cómo es el tratamiento?**

El tratamiento estándar es la remoción quirúrgica del área afectada rodeada de un margen de seguridad de 1,5-2 cm por fuera de la lesión visible. No hay necesidad de remover los ganglios linfáticos si no hay invasión.

*Radioterapia* – Utiliza rayos superficiales para destruir el tejido.

*Tratamientos médicos* – Desde hace poco tiempo, un nuevo tratamiento con una crema llamada imiquimod se está realizando en casos seleccionados. El imiquimod es un inmunomodulador que estimula al sistema inmune a destruir las células anormales. La ventaja de este tratamiento es que se lo aplica la paciente por sí misma y que preserva la anatomía vulvar ya que no hay necesidad de cirugía. Aunque todavía no está aprobado para esta patología, los resultados que se están obteniendo son muy prometedores. El médico discutirá con la paciente las mejores opciones de tratamiento para cada caso.

## **¿Es necesario realizar seguimiento?**

Sí, es importante hacer controles regulares para chequear la respuesta al tratamiento y para detectar si la enfermedad vuelve. Las recurrencias son frecuentes, llegando a un 20-40% de los casos.