

## ¿Eccema vulvar crónico?

Ana Clara Torre, Diana Subizar, María del Carmen Gonzalez Ramos, Paula A. Enz, Alicia Kowalczyk y Ricardo Galimberti.

Se presentó una paciente de 80 años en el Servicio de Dermatología por lesiones en región vulvar de un año de evolución.

Como antecedente de importancia se destacaba el diagnóstico de carcinoma infiltrante de vejiga en el año 2004, que fue tratado mediante una resección transuretral, luego de la cual quedó libre de enfermedad.

La enfermedad actual había comenzado aproximadamente un año antes con una dermatosis vulvar eczematoide pruriginosa, por la cual fue tratada con corticoides tópicos con respuesta parcial y recaídas intermitentes.

Al momento de la evaluación inicial la paciente presentaba regular estado general.

Al examen se apreciaban placas eritematosas de tamaño variable, de límites difusos, con áreas erosionadas y áreas leucodérmicas, que se acompañaban de pérdida del vello pubiano. Dichas lesiones estaban localizadas en ambos labios mayores de la vulva, se extendían hasta el pubis y la región inguinal y eran muy pruriginosas (Fig. 1). La sensibilidad en dicha región estaba conservada y no presentaba lesiones semejantes ni relevantes en el resto de la piel. Se efectuó una biopsia de la lesión con sacabocado de 4 mm de diámetro. El estudio histológico reveló la presencia de una proliferación neoplásica intraepitelial de células de citoplasma abundante débilmente teñido y núcleos grandes atípicos en acúmulos (Fig. 2). Con técnicas de inmu-

nohistoquímica estas células resultaron positivas para CK 7 (citoqueratina 7) y GCFP-15 (*gross cystic fluid protein*), y negativas para citoqueratina.

Con el objetivo de descartar una recidiva de su enfermedad urológica se le efectuó una cistoscopia con citología exfoliativa que resultó negativa. La evaluación clínica ginecológica fue normal, así como la ecografía ginecológica y la mamografía. Los estudios del tracto gastrointestinal (examen clínico y videocolonoscopia) no mostraron alteraciones.

Sobre la base de la clínica: placas eritematosas descamativas con erosiones y pérdida de vello, de curso crónico, la histología y las técnicas de inmunohistoquímica, se arribó al diagnóstico de enfermedad de Paget extramamaria.<sup>1</sup>

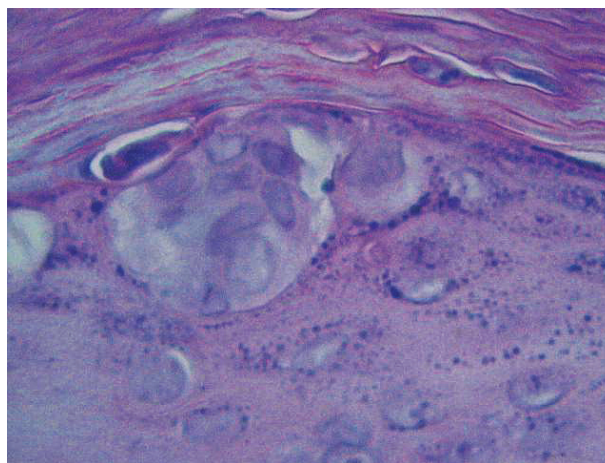
La enfermedad de Paget es un adenocarcinoma intraepitelial que clínicamente se asemeja a trastornos inflamatorios e infecciosos cutáneos. Es una rara afección predominante en el sexo femenino. Según su localización se la denomina mamaria o extramamaria. Su etiopatogenia se desconoce pero se cree que puede originarse en forma primaria a partir de las glándulas sebáceas apócrinas o de las *stem cells* epidérmicas; o bien en forma secundaria por diseminación de una neoplasia subyacente localizada en un epitelio contiguo.

La enfermedad de Paget mamaria se presenta en edades medias de la vida (56 años). En el 90% de los casos se asocia a cáncer de mama. Se caracteriza por placas eritematosas o

Figura 1.



Figura 2.



escamosas unilaterales localizadas en el pezón o la areola. Puede evolucionar con erosión, ulceración, induración de la piel o sangrado. En el 50% de los casos se palpa un tumor subyacente y en el 25% existe prurito acompañante.<sup>1</sup> La enfermedad de Paget extramamaria es poco frecuente. Afecta a ambos sexos por igual y se presenta fundamentalmente en ancianos.<sup>2</sup> Se localiza en áreas de gran densidad de glándulas apócrinas como las axilas, las ingles, el conducto auditivo externo, la región perianal o la vulva. En el 25% de los pacientes se encuentra asociada a neoplasias de las estructuras anexiales o de órganos con un revestimiento contiguo. La presentación clínica es similar a la de la enfermedad mamaria. Generalmente es multifocal y se acompaña de prurito en el 70% de los casos.

La enfermedad de Paget vulvar representa menos del 1% de las neoplasias de esta localización. Se presenta en mujeres de edad avanzada, con un pico máximo a los 70 años. En el 75% de los casos es primaria, mientras que en el 25% restante se debe a la diseminación de una neoplasia regional, colorrectal o del tracto genitourinario.<sup>3</sup>

La sospecha clínica es fundamental para el diagnóstico correcto de la enfermedad de Paget. Esta debe suscitarse ante toda lesión eritematosa y descamativa, pruriginosa o no, con erosiones o sin ellas, que no evidencia respuesta al tratamiento tópico (con corticoides) luego de seis semanas.

El estudio histológico de la piel confirma el diagnóstico. Luego se deben llevar a cabo los estudios necesarios para excluir neoplasias asociadas. Estos incluyen un laboratorio completo, cistoscopia, ecografía de árbol urinario y genital, mamografía y examen citológico de cérvix uterino. Diversas técnicas de inmunohistoquímica permiten determinar si la enfermedad de Paget se encuentra asociada a una neoplasia. En la forma primaria las células neoplásicas serán positivas para CK 7 (citoqueratina 7) y GCFP-15 (*gross cystic fluid protein*). En la enfermedad de Paget asociada al cáncer anorrectal las células serán positivas para CK 20 (citoqueratina 20), mientras que en la forma vinculada a carcinoma urotelial lo serán para CK 7, CK 20, UP III (uroplaquina III).

Entre las opciones terapéuticas se describen la vulvectomía, la cirugía de Mohs, la escisión local, la radioterapia, la criocirugía, la electrocoagulación, el láser de CO<sub>2</sub> y la terapia fotodinámica.<sup>4,5</sup>

En nuestra paciente, debido a su edad avanzada, se decidió en conjunto con su familia realizar tratamiento sintomático del prurito con corticoides tópicos y de la sobreinfección con antibióticos y antimicóticos según necesidad.

La paciente falleció dos años después, como consecuencia de una hemorragia digestiva.

## REFERENCIAS

1. Connolly S. Enfermedad de Paget mamaria y extramamaria. En: Freedberg IM, Eisen A, Wolf K, et al. Fitzpatrick dermatología en medicina general. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2005. p. 914-8.
2. Fanning J, Lambert HC, Hale TM, et al. Paget's disease of the vulva: prevalence of associated vulvar adenocarcinoma, invasive Paget's disease, and recurrence after surgical excision. *Am J Obstet Gynecol.* 1999;180(1 Pt 1):24-7.
3. Feuer GA, Shevchuk M, Calanog A. Vulvar Paget's disease: the need to exclude an invasive lesion. *Gynecol Oncol.* 1990;38(1):81-9.
4. Hendi A, Brodland DG, Zitelli JA. Extramammary Paget's disease: surgical treatment with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51(5):767-73.
5. Wang LC, Blanchard A, Judge DE, et al. Successful treatment of recurrent extramammary Paget's disease of the vulva with topical imiquimod 5% cream. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49(4):769-72.