



CASO CLÍNICO

doi: 10.35366/119429



Reconstrucción vulvar con colgajo anterolateral de muslo pediculado y pudendos, secundario a adenocarcinoma de vulva de tipo mamario asociado con enfermedad de Paget

Vulvar reconstruction with pedicled and pudental anterolateral thigh flap, secondary to mammary-type vulvar adenocarcinoma associated with Paget's disease

Dr. Miguel Leonardo De la Parra-Márquez,^{*,‡} Dr. Hugo Enrique Beyuma-Mora,^{*,§}
Dr. Juan C Morales-González^{*,¶}

Palabras clave:

Paget vulvar, adenocarcinoma tipo mamario, colgajo anterolateral de muslo pediculado, colgajo Singapur, colgajo pudendo

Keywords:

Paget's vulva, breast-type adenocarcinoma, pedicled anterolateral thigh flap, Singapore flap, pudental flap

RESUMEN

La enfermedad de Paget vulvar es la forma extramamaria más común y representa de 1-2% de las neoplasias vaginales. Se incluye dentro de los adenocarcinomas primarios de vulva, que son neoplasias malignas raras, junto con los carcinomas de glándulas sudoríparas y las glándulas vulvares similares a las mamas. El tratamiento es multidisciplinario; en casos avanzados, es necesaria una resección quirúrgica de márgenes amplios. La reconstrucción del área vulvar es compleja por su localización anatómica y los recursos reconstructivos disponibles, sobre todo en lesiones extensas, siendo un reto para el cirujano reconstructivo. Presentamos el caso de una paciente de 51 años, quien después del diagnóstico de adenocarcinoma tipo mamario asociado a un «Paget extramamario» vulvar extenso, no candidata a manejo conservador, fue sometida a resección amplia de la neoplasia, asociada con disección ganglionar inguinal bilateral. Fue necesaria una reconstrucción vulvoperineal combinada con un colgajo pediculado anterolateral de muslo, asociado con un doble colgajo pudendo (Singapur). Los resultados al mes y seis meses postoperatorios demuestran una integración completa de los colgajos, con un adecuado resultado estético y funcional.

ABSTRACT

Vulvar Paget's disease is the most common extramammary form and represents 1-2% of vaginal neoplasms. It is included within the primary adenocarcinomas of the vulva, which are rare malignant neoplasms, together with carcinomas of sweat glands and vulvar mammary-like glands. The treatment is multidisciplinary; and, in advanced cases, a surgical resection with wide margins is necessary. Reconstruction of the vulvar area is complex, due to its anatomical location and the available reconstructive resources, especially in extensive lesions, presenting a challenge for the reconstructive surgeon. We describe the case of a 51-year-old patient, who after the diagnosis of mammary-type adenocarcinoma associated with an extensive vulvar «extramammary Paget's» tumor, not a candidate for conservative management, underwent wide resection of the neoplasia, associated with bilateral inguinal lymph node dissection. A vulvoperineal reconstruction was necessary, combined with an anterolateral pedicled thigh flap, associated with a double pudental flap (Singapore). The postoperative results at one and six months, demonstrate complete integration of the flaps, with adequate aesthetic and functional results.

* Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva, Unidad Médica de Alta Especialidad de Traumatología y Ortopedia No. 21. Monterrey, Nuevo León, México.
‡ Cirujano plástico y reconstructivo adscrito al Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva. Jefe del Servicio de Microcirugía. ORCID: 0009-0007-1477-2211

Citar como: De la Parra-Márquez ML, Beyuma-Mora HE, Morales-González JC. Reconstrucción vulvar con colgajo anterolateral de muslo pediculado y pudendos, secundario a adenocarcinoma de vulva de tipo mamario asociado con enfermedad de Paget. Cir Plast. 2024; 34 (4): 153-157. <https://dx.doi.org/10.35366/119429>



§ Médico residente de Cirugía Plástica y Reconstructiva. ORCID: 0000-0003-4055-8271

¶ Médico residente de Cirugía Plástica y Reconstructiva. ORCID: 0000-0002-3851-6657

Recibido: 13 febrero 2024
Aceptado: 30 octubre 2024

INTRODUCCIÓN

Los adenocarcinomas primarios de la vulva son tumores malignos raros en comparación con los carcinomas de células escamosas que ocurren en este sitio,¹ incluidos la enfermedad de Paget extramamaria, carcinomas de glándulas sudoríparas y una forma más rara de adenocarcinoma que surge de las glándulas vulvares similares a las mamas.² Por lo general, la enfermedad de Paget extramamaria inicia en la vulva en un 60-80%, con extensión al área perineal en 15%. Esta neoplasia se origina a partir de células de glándulas apocrinas y se disemina dentro del epitelio.¹ En 10% de los casos puede ser invasiva, con metástasis a ganglios linfáticos y órganos distantes.

El cuadro clínico más común es la mujer postmenopáusica, a partir de los 60 años, con aparición de lesiones crónicas, multifocales, en forma de placas eritematosas o eczematosas en los labios mayores, asociadas con ardor, escozor, hipersensibilidad y dolor.¹⁻³ El plan de diagnóstico inicial incluye una exploración física con estudios radiológicos de extensión y una biopsia escisional vulvar. El tratamiento es principalmente quirúrgico, mediante escisión amplia con márgenes libres y biopsia de ganglio centinela, con radioterapia en caso de bordes o ganglios positivos. En casos no resecables, la radioterapia es la opción, reservando la quimioterapia en caso de metástasis.^{1,4}

El colgajo anterolateral de muslo fue descrito por primera vez por Song y colaboradores.⁵ En la actualidad, se denomina el caballo de batalla tanto en reconstrucción local y regional en su forma pediculada, como distante en forma de colgajo libre, ya que ofrece una buena herramienta para la cobertura con tejidos blandos.^{6,7} Su composición puede ser variable, ya sea cutáneo (piel y tejido celular subcutáneo), fasciocutáneo y miocutáneo (incluido músculo vasto lateral).⁷ Su vascularidad está dada por vasos septocutáneos o perforantes musculocutáneas que generalmente se originan de la rama descendente de la arteria circunfleja femoral lateral (ACFL).⁶⁻⁸ Las indicaciones de la variante pediculada de base proximal o distal son la reconstrucción de la pared abdominal baja, ingle, área suprapúbica, perineo, pene, trocánter, área glútea lateral y rodilla.^{9,10}

El «colgajo pudendo» fue descrito por primera vez por Wee y Joseph,^{11,12} diseñado originalmente para reconstrucción vaginal en casos de exenteración pélvica por malignidad y malformaciones vaginales.¹² Consta de un colgajo fasciocutáneo cuya vascularidad está basada en las ramas terminales de la arteria pudenda interna y las arterias labiales o escrotales posteriores, con aporte de la arteria pudenda externa y la arteria obturatriz. Por lo regular elevado en par junto con su contralateral para la creación de un fondo de saco ciego, mediante su rotación y trasposición hacia la línea media, creando una neovagina.^{11,12} Otras indicaciones, además de las descritas originalmente, son la reconstrucción perineal y vaginal por fístulas recto o vesicovaginales, siendo más confiable en defectos pequeños.¹¹

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente femenino de 51 años con enfermedad de Paget vulvar primaria extensa, no candidata a manejo conservador. Inicialmente fue protocolizada por el Servicio de Oncocirugía, realizándole resección amplia de la lesión con márgenes libres (vulvectomía radical) y linfadenectomía inguinal bilateral (*Figura 1*). En el informe histopatológico fue identificado un adenocarcinoma tipo mama-



Figura 1: Herida extensa en la región vulvar y púbica tras una resección oncológica amplia, con exposición de estructuras neurovasculares femorales después de una disección bilateral de ganglios linfáticos inguinales.

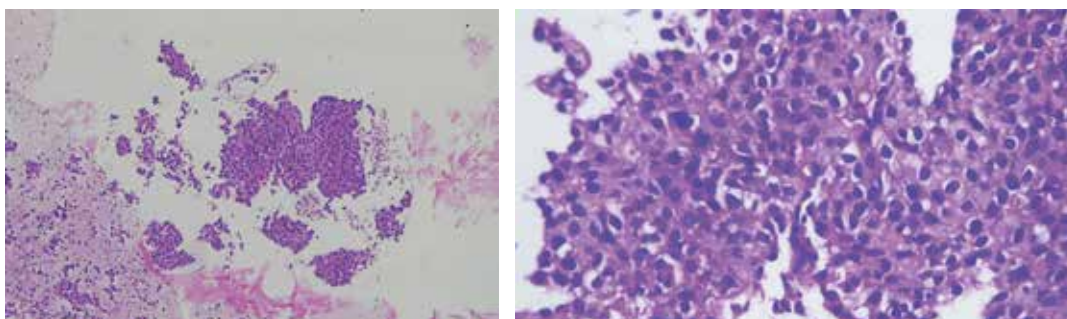


Figura 2: Informe histopatológico: neoplasia epitelial maligna con disposición sólida y pleomorfismo nuclear, con la presencia de vacuolas citoplasmáticas en la mayoría de las células.



Figura 3: Disección y elevación del colgajo anterolateral de muslo pediculado, obsérvese la esqueletización del pedículo hasta su origen, a través del acceso inguinal de la disección ganglionar.

rio, con diseminación pagetoide a piel vulvar y metástasis a ganglios inguinales y pélvicos: pT1b, pN2b, pM1 (Figura 2).

Debido a la proximidad anatómica del defecto y del área donadora, así como la mayor fiabilidad de un colgajo pediculado sobre uno libre y un menor tiempo quirúrgico requerido para su disección, elevación y transposición, se planeó un colgajo pediculado anterolateral de muslo y colgajos pudendos bilaterales para su reconstrucción. La elevación del colgajo anterolateral de muslo pediculado de base proximal comenzó con la identificación de dos puntos anatómicos importantes: la espina iliaca anterosuperior arriba y el cóndilo lateral del fémur o borde superolateral de la rótula por abajo, trazando una línea longitudinal entre ambos puntos. En el punto medio de la línea se trazó

un círculo de 3 cm de radio para delimitar la posible posición de las arterias perforantes septales o musculocutáneas, confirmada posteriormente con ecografía Doppler. La isla cutánea se marcó excéntricamente al punto marcado, con dimensiones de 35 cm de largo y 9 cm de ancho. Se hizo una elevación parcial del colgajo con identificación y disección de la perforante a través del tabique intermuscular, entre los músculos rectofemoral y vasto lateral, así como el ACFL y sus dos venas comitantes que acompañan al pedículo arterial, hasta un punto inmediatamente distal a su origen, a unos 2 cm por debajo del ligamento inguinal, marcando este sitio como el punto de pivote. Se logró una longitud pedicular de 16 a 19 cm (Figura 3). Luego, se realizó la rotación medial del colgajo sobre el músculo rectofemoral y tunelización subcutánea a través de la región inguinal, lo que permitió llegar a la región suprapúbica e inguinal contralateral. Posteriormente, se completó la desepitelización de los extremos derecho e izquierdo de la isla cutánea que cubría las estructuras neurovasculares femorales expuestas tras la disección ganglionar, preservando una isla central de epitelio, correspondiente a la región suprapúbica (Figura 4). Se realizó cierre primario del área donadora con colocación de drenaje cerrado.

Para el diseño del colgajo pudendo se delimitó y marcó la base y el margen cutáneo posterior, ubicado a nivel del límite posterior del introito vaginal a nivel del cuerpo perineal, así como su borde medial a nivel de la zona del vello genital de los labios mayores y su centro correspondiente a la región inguinal, con el ápice del colgajo en el triángulo femoral. Se diseñó

una isla cutánea de 15 × 6 cm, haciendo una disección subfascial, incluyendo en el colgajo: la fascia profunda y el epimio de la parte proximal de los músculos aductores, para prevenir lesiones de las estructuras neurovasculares, ramas terminales de la arteria pudenda interna y las arterias labiales posteriores, así como ramas terminales del nervio pudendo y de la cutánea posterior del muslo. La disección subfascial se continuó hasta el borde cutáneo posterior, que se incidió hasta un plano subcutáneo con disección aproximadamente de 4 cm posterior



Figura 4: Colgajo anterolateral de muslo pediculado con desepitelización de los bordes laterales, utilizado para cubrir heridas inguinales e isla cutánea central a nivel del pubis.

al borde, lo que permitió liberar el colgajo y tunelizar por debajo de los labios vaginales medialmente hacia el defecto, con rotación de 70° y transposición para encontrarse con el colgajo contralateral, creando un fondo de saco en la línea media al unir los bordes posteriores de los colgajos y sus bordes anteriores hacia la unión mucocutánea de los labios mayores vaginales, formando el introito. Se efectuó cierre primario de las zonas donantes.

En el seguimiento a la semana, se retiró el drenaje. A las cuatro semanas y, posteriormente, a los seis meses, se constató una integración completa de los colgajos, así como un resultado estético y funcional adecuados, se identificó una región púbica e inguinal con adecuada cobertura y colchón de tejido blando, sin exposición ni palpación de estructuras neurovasculares. El área vulvar se encuentra estable, conserva su sensibilidad, un ángulo natural y permeabilidad del introito vaginal sin la necesidad de dilatadores o *stents* (Figura 5).

DISCUSIÓN

La decisión de realizar un colgajo ALT de muslo pediculado se basó en su relativa «facilidad» de elevación y una anatomía constante, asociado con un pedículo largo de buen calibre capaz de lograr la transposición del colgajo al defecto cercano, sin la necesidad de una anastomosis



Figura 5: A) Resultado a las cuatro semanas. B) Resultado a los seis meses.

microquirúrgica, lo cual acortó el tiempo quirúrgico. Sin embargo, durante la disección y elevación fue requerido el uso de técnicas de microcirugía. Al ser un colgajo maleable (pliable) y versátil, permitió ser adelgazado al grosor deseado y desepitelizado en sus extremos, sin comprometer su vascularidad, con una baja morbilidad de área donadora, la cual permitió un cierre primario.^{6,7} Se decidió complementar la reconstrucción vulvar con colgajos pudendos de muslo bilaterales, ya que su disección es confiable debido a su constancia anatómica, con una morbilidad baja del área donadora, ya que la cicatriz se esconde bien en la ingle, y al ser un colgajo delgado y pliable permite reconstruir un área vulvar y vaginal estable con un ángulo natural, conservando la sensibilidad, y a diferencia de otras técnicas reconstructivas, no requiere dilatadores o stents.^{11,12}

Entre los inconvenientes identificados, se encuentra la necesidad de experiencia microquirúrgica para la disección y elevación del colgajo ALT de muslo y el riesgo de hasta un 33 a 100% de necrosis apical o completa del colgajo pudiendo en la cobertura de defectos extensos.¹¹

CONCLUSIONES

El adenocarcinoma de tipo mamario es una neoplasia rara y su asociación a otro adenocarcinoma primario de vulva, como la enfermedad de Paget extramamaria, es extremadamente rara. Un manejo clínico, quirúrgico, patológico e inmunohistoquímico completo es necesario para su diagnóstico diferencial, siendo el tratamiento quirúrgico la indicación en la mayoría de los casos, especialmente en las formas extensas y agresivas.

La reconstrucción de defectos extensos en áreas complejas, como la región vulvoperineal, tanto por su localización anatómica como por los recursos reconstructivos disponibles, son un reto para el cirujano reconstructivo. Con base en lo reportado en la literatura y nuestra experiencia, podemos concluir que tanto el colgajo ALT pediculado como el pudendo son opciones viables y reproducibles para la reconstrucción

del área vulvar y perineal, sobre todo en combinación para la cobertura de áreas extensas, con una mínima morbilidad del área donadora y resultados funcionales y estéticos aceptables.

REFERENCIAS

1. Caruso G, Barcellini A, Mazzeo R, Gallo R, Vitale MG, Passarelli A et al. Vulvar Paget's disease: a systematic review of the MITO rare cancer group. *Cancers (Basel)* 2023; 15 (6): 1803.
2. Abbott JJ, Ahmed I. Adenocarcinoma of mammary-like glands of the vulva: report of a case and review of the literature. *Am J Dermatopathol* [Internet] 2006; 28 (2): 127-133.
3. Delport ES. Extramammary Paget's disease of the vulva: an annotated review of the current literature. *Australas J Dermatol* 2013; 54: 9-21.
4. Edey KA, Allan E, Murdoch JB, Cooper S, Bryant A. Interventions for the treatment of Paget's disease of the vulva. *Cochrane Database Syst Rev* 2019; 6 (6): CD009245.
5. Song YG, Chen GZ, Song YL. The free thigh flap: a new free flap concept based on the septocutaneous artery. *Br J Plast Surg* 1984; 37 (2): 149-159.
6. Mardini S, Tsai FC, Wei FC. The thigh as a model for free style free flaps. *Clin Plast Surg* 2003; 30 (3): 473-480.
7. Schoeller T, Huemer GM, Shafiqi M et al. Free anteromedial thigh flap: clinical application and review of literature. *Microsurgery* 2004; 24 (1): 43-48.
8. Xu DC, Zhong SZ, Kong JM et al. Applied anatomy of the anterolateral femoral flap. *Plast Reconstr Surg* 1988; 82 (2): 305-310.
9. Gravvanis AI, Tsoutsos DA, Karakitsos D et al. Application of the pedicled anterolateral thigh flap to defects from the pelvis to the knee. *Microsurgery* 2006; 26 (6): 432-438.
10. Hallock GG. The proximal pedicled anterolateral thigh flap for lower limb coverage. *Ann Plast Surg* 2005; 55 (5): 466-469.
11. Tham NLY, Pan WR, Rozen WM, Carey MP, Taylor GI, Corlett RJ et al. The pudendal thigh flap for vaginal reconstruction: optimizing flap survival. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2010; 63 (5): 826-831.
12. Wee JT, Joseph VT. A new technique of vaginal reconstruction using neurovascular pudendal-thigh flaps: a preliminary report. *Plast Reconstr Surg* 1989; 83 (4): 701-709.

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Correspondencia:

Dr. Hugo Enrique Beyuma-Mora

E-mail: hugobeyumamora@gmail.com