

# Cáncer de vulva

## Encare diagnóstico y tratamiento quirúrgico

Dr. Gustavo Jorge GODIN EIRIN



- \* El cáncer de vulva es primordialmente una enfermedad de mujeres en edad avanzada, pero se está observado crecientemente en mujeres premenopáusicas.
- \* En muchos casos, es precedido por condilomas o displasias escamosas.
- \* Se trata de una afección altamente curable en los estadios iniciales, pero su supervivencia depende en gran medida del eventual compromiso de los ganglios inguinales al momento del diagnóstico.

### Introducción

El más frecuente de los cánceres de vulva es el carcinoma de células escamosas, aunque también se presentan otros tipos histológicos.

En los pacientes con enfermedad operable sin complicación ganglionar, la tasa de supervivencia general es de 90%; sin embargo, cuando hay complicación ganglionar, el índice de supervivencia general a cinco años es de aproximadamente 50% a 60%.

Los factores de riesgo responsables de metástasis ganglionar son: estado ganglionar clínico, edad, grado de diferenciación, estadio tumoral, grosor tumoral, profundidad de la invasión estromática y la presencia de invasión del espacio linfático capilar. En distintas series, alrededor del 30% de las pacientes con enfermedad operable presenta diseminación ganglionar.

Un análisis multifactorial sobre los factores de riesgo del cáncer de vulva de células escamosas demostró que el estado ganglionar y el diámetro de la lesión primaria, al considerarse juntos, fueron las únicas variables asociadas con el pronóstico.

Las pacientes con ganglios inguinales negativos y lesiones de no más de 2 cm de tamaño presentaron un índice de supervivencia a cinco años del 98%, mientras que aquellas con lesiones de cualquier tamaño con tres o más ganglios unilaterales o dos o más ganglios bilaterales presentaron un índice de supervivencia a cinco años del 29%. También se identificaron grupos intermedios con resultados de supervivencia intermedios. Estos discriminantes fueron de gran utilidad en la enfermedad en estadio III de FIGO.

Existen pruebas que señalan al virus de papiloma humano (VPH) como un factor causal de los carcinomas del tracto genital.

La topografía más común es el labio mayor (cerca de 50% de los casos). El labio menor representa del

15% al 20% de los casos. Se observa con menor frecuencia el compromiso del clitoris y las glándulas de Bartholino.

El modelo de propagación está influenciado por la histología. Las lesiones bien diferenciadas tienden a diseminarse a lo largo de la superficie con invasión mínima, mientras que las lesiones anaplásicas tienen una mayor probabilidad de ser profundamente invasoras.

La propagación más allá de la vulva puede darse a órganos adyacentes como la vagina, uretra y ano, o vía el sistema linfático a los ganglios linfáticos inguinales y femorales y luego a los ganglios pélvicos profundos. La diseminación hematogena no parece ser común.

### Clínica y diagnóstico de las lesiones vulvares

La vulva es un lugar de asiento de diversas patologías. Podemos encontrarlas desde las llamadas lesiones benignas de vulva, lesiones precursoras, hasta los cánceres.

Por su polimorfismo en su forma de presentación es imprescindible para realizar un buen diagnóstico, además de conocer sobre la patología, la realización de un exhaustivo interrogatorio, examen físico y complementar con la biopsia de las lesiones.

El interrogatorio debe ser lo más completo posible, prestando especial atención a los factores de riesgo de patología oncológica vulvar, como ya hemos mencionado anteriormente.

Una vez concluido con el mismo colocaremos a la paciente en posición ginecológica y empezaremos con una amplia inspección que abarcará la región vulvar, el periné y la zona perianal ya que es posible que se presenten lesiones multifocales, más frecuentes en las pacientes premenopáusicas. Es fun-

damental complementar el examen con una fuente de luz y una lupa. La vulvoscoopia es un estudio diagnóstico fundamental en el consultorio de patología vulvar.

La utilización de **ácido acético** al 3-5% es un complemento de gran utilidad para destacar lesiones poco aparentes, pero a diferencia del resto de la patología del tracto genital inferior, debe aplicarse por más minutos puesto que el cáncer vulvar puede relacionarse con lesiones ulcerativas, eritematosas, proliferativas o hiperqueratóticas. Deben realizarse biopsias con cierta libertad para diagnosticar las neoplasias malignas en sus etapas tempranas o preinvasivas.

El uso de azul de toluidina al 1% ayuda a seleccionar los sitios para biopsia, pero esto da lugar a algunos resultados falso-positivos y falso-negativos. Debe fomentarse el uso irrestricto de la biopsia ya que el examen histológico es a menudo esencial para el diagnóstico correcto. Para la obtención de la muestra se utiliza el sacabocados dermatológico de Keyes.<sup>(11, 14)</sup>

### Enfermedades preinvasoras en la vulva

Al ser la zona vulvar intermedia entre piel y mucosa la misma se hace propicia para la manifestación de patologías extremadamente polimorfas.

Actualmente responden al nombre de preinvasoras las patologías que antes conocíamos como precancerosas, o premalignas.

Utilizaremos la recomendación de la International Society for the study of vulvar Diseases (ISSVD), para clasificar las diferentes lesiones de la vulva:

Desórdenes o trastornos epiteliales no neoplásicos:

- Hiperplasia de células escamosas,
- Liquen escleroso,
- Otras dermatosis.

Son las anteriormente denominadas **distrofias vulvares**. Constituyen un conjunto de lesiones de la piel y semimucosa, de etiología desconocida. Se caracterizan por ser de color blanco, pruriginosas y de evolución crónica.

### Hiperplasia de células escamosas

Presentan un prurito muy intenso, generalmente se acompañan de lesiones de rascado. Se sitúan por orden decreciente en labios mayores, labios menores, y menos frecuente en el clítoris. Presentan una coloración blanca aunque a veces puede ser rojiza.

Histológicamente se caracteriza por la existencia de hiperqueratosis por engrosamiento de la capa cornea e hiperacantosis. Existe hiperplasia pero sin atipias. En estudios anteriores se encontró 37% de pacientes con Ca. de vulva que habían tenido o en las que coexistía la hiperplasia de células escamosas.

El diagnóstico se hace por biopsia; el tratamiento consiste en la aplicación local de corticosteroides (**propionato de clobetazol**) que alivia el prurito y la inflamación.<sup>(11)</sup>

### Liquen escleroso

Llamado antes distrofia hipoplásica o liquen escleroatrofítico, constituye la mayoría de las lesiones blanquecinas pruriginosas de la vulva. Es más frecuente en postmenopáusicas.

El prurito y rascado crean úlceras y equimosis. Se ve la piel arrugada y cuando se atrofia, los labios se retraen mostrando un introito estrecho que produce dispareunia.

La biopsia nos permite ver una atrofia donde el epitelio no muestra tanta hiperqueratosis; la capa reticular es más plana, por debajo de la epidermis vemos una zona homogénea con aspecto de colágeno. Cuando el Liquen Escleroso se asocia a la hiperplasia de células escamosas en la misma vulva, se le llama distrofia mixta.

Se puede ver en el 25 a 30% de las portadoras de liquen. Según un seguimiento de Wallace de pacientes portadoras de liquen 4% desarrollaron cáncer de vulva.

El tratamiento tradicional es **testosterona tópica** en vaselina sólida al 2% (propionato de ciproponato de testosterona al 2% empetrolada) durante 2 a 4 meses.<sup>(14)</sup> El tratamiento médico es el de elección debido al alto porcentaje de recidivas post vulvectomía.

### Otras dermatosis

- Liquen simple crónico
- Liquen plano
- Psoriasis vulvar
- Dermatitis seborreicas

### Neoplasia intraepitelial de vulva (VIN)

Neoplasias intraepiteliales de la vulva se denominan actualmente sólo a las escamosas.

Desde hace varios años se reconocen los tres tipos morfológicos del VIN. En el 2004 la Asociación Internacional del Estudio de la Vulva los incorpora y propone una clasificación sobre la base de los criterios morfológicos y no por el tipo de HPV o por la apariencia clínica. En ese marco, se ha decidido:

- Abolir el término VIN 1 .
- Aplicar el término VIN solamente para las lesiones escamosas de alto grado (antiguos términos VIN 2, VIN 3 y VIN 3 tipo diferenciado)
- Dividir el VIN (VIN 2 o VIN 3) dentro de dos categorías histológicas: VIN, tipo usual (VIN 2-3, incluyendo los tipo warty, basaloides y mixto), y VIN tipo diferenciado (VIN 3, tipo diferenciado).<sup>(11)</sup>

En la neoplasia intraepitelial de vulva existen características nucleares y citoplasmáticas atípicas, con la membrana basal intacta. El grosor de la alteración atípica del epitelio determinará los grados de lesión de VIN 1, 2 o 3, los que anteriormente se conocían como displasia leve, moderada o severa o carcinoma in situ.

El VIN ha aumentado en frecuencia en las mujeres más jóvenes en las últimas décadas, mientras que antes prevalecía entre los 50 a los 60 años, ahora prevalece en las mujeres de 40 años.

En cuanto a la sintomatología, en el 50% de los casos se presenta con prurito y en el otro 50% son asintomáticas. Se ve como una zona blanca cutánea por hiperqueratosis por zona de liquenificación; pero en mucosa se ve como una mancha que varía del rosado al rojo.

La asociación con el HPV, números 16, 18, 31, y 33 es frecuente; ya que se encontró ADN de HPV en el 80% de los casos de VIN.

El diagnóstico se confirma con los estudios histológicos del biopsiado de la lesión. Existen pocos casos de VIN que evolucionen a cáncer invasor. El intervalo de evolución es de 2 a 15 años.

El carcinoma escamoso de la vulva asociado al HPV tiene como lesión precursora reconocida a las neoplasias intraepiteliales vulvares (VIN) que también contienen secuencias de HPV DNA similares a las del carcinoma.<sup>(11)</sup> Los VIN 3 demuestran patrón morfológico variable desde el punto de vista histológico, los cuales podrían reflejar diferentes etiologías. Se han subdividido en 3 tipos: warty (condilomatoso), basaloides (tipo usual) y diferenciado (tipo simple), los dos primeros se relacionan con el HPV.

La lesión de VIN warty o bowenoide muestra marcada hiper y paraqueratosis, acantosis, fuerte incremento de la actividad mitótica y aspecto espiculado. Se reconocen núcleos atípicos, acidofilia citoplasmática, atipias coilocíticas y células gigantes multinucleadas. Se incluye dentro de éste el VIN tipo enfermedad de Bowen y VIN tipo papulosis bowenoide.

El VIN basaloides se muestra con superficie plana y epitelio engrosado, compuesto predominantemente por células parabasales atípicas con núcleos hiper cromáticos, ocasionalmente coilocitosis y frecuentes figuras de mitosis atípicas.

Ambos tipos de VIN pueden presentarse adyacentes a un carcinoma escamoso del tipo warty o basaloides respectivamente, aunque puede darse la posibilidad de una mixtura morfológica.

El VIN 3 tipo diferenciado o simple muestra células anormales confinadas a la capa basal y parabasal de las redes de crestas, con nucleolos prominentes, acidofilia citoplasmática y formación de perlas córneas. Es frecuente que esté adyacente al carcinoma de células escamosas tipo queratinizante.

Los carcinomas que se relacionan con VIN warty o basaloides llevan consigo la misma denominación. El carcinoma condilomatoso (warty) puede asemejarse al carcinoma verrugoso. Hay pleomorfismo nuclear con atipia, coilocitosis y perlas córneas.

La asociación de VIN basaloides condilomatoso se observa alrededor de un 30%. No es muy frecuente (10%) encontrar adyacentes a estos VIN el carcinoma de células escamosas tipo queratinizante.

Estas diferencias histopatológicas, tienen expresiones en la clínica que nos ayudan a sospechar el tipo de lesión; observamos que el 70% de las neoplasias intraepiteliales de la vulva se presentan en múltiples focos de superficie plana, papular o verrugosa tomando una coloración amarillada, roja o blanca.

Las lesiones verrugosas son compatibles con los VIN warty. El aspecto papular, nevico y multifocal, con tinte amarillado, sugiere la manifestación de una papulosis bowenoide. El carcinoma condilomatoso (warty) se presenta como una lesión exofítica, papilar y verruciforme; es diferente la apariencia del carcinoma basaloides que se observa como una úlcera, mácula o pápula roja o blanca.

Los sitios más comunes de VIN son los labios menores y el perineo. Los VIN en especial los warty son multifocales, siendo poco común encontrar el mismo grado de lesión en cada foco, como también la posibilidad de invasión. Es mandatoria la cuidadosa observación vulvoscoopica y la obtención de varias muestras histológicas si los aspectos difieren.

El VIN basaloides presenta mayor riesgo de desarrollar un Ca. invasor. La asociación de neoplasias intraepiteliales vulvares con neoplasias intraepiteliales cervicales y/o vaginales se presenta entre 50-60%.

A una edad inferior a los 40 años predomina el VIN warty. Por encima de esto aparece con mayor frecuencia los VIN basaloides. El VIN simple o diferenciado se presenta mayormente después de los 65 años. La edad (superior de 50 años) es el más importante factor de riesgo en la progresión a Ca. invasor.<sup>(11)</sup>

### Diagnóstico de las lesiones VIN

Como las lesiones de VIN pueden semejar a un condiloma acuminado, la exploración histológica es obligatoria en aquellos condilomas que no son clásicos.

El diagnóstico de un VIN será determinado por la biopsia. Se debe recomendar la escisión a fin de descartar invasión, cuando las lesiones son de superficie elevada e irregular.

También sería aplicada en lesiones aplanadas, circuncríptas, multifocales de características no sospechosas de invasión siendo apropiadas las terapéuticas conservadoras.

Debe tenerse en cuenta la existencia de lesiones que semejan VIN, como la hiperplasia epitelial focal o

difusa, dermatitis de contacto, nevus, dermatitis seborreica, acantosis nigricans.

Para la obtención de la muestra histológica pueden ser utilizados los punchs de Keyes, bisturí, pinza de biopsia cervical o electrodos aguja del LEEP. Las lesiones ubicadas en mucosa o submucosa podrían biopsiarse con pinzas, en tanto que las lesiones en donde la muestra debe llegar a la dermis profunda o tejido subcutáneo es conveniente el punch de Keyes. El uso del bisturí o el electrodo de LEEP tiene su principal aplicación en las lesiones que pueden ser diagnosticadas y tratadas al mismo tiempo.

**Tratamiento de las VIN**

Dentro de las posibles terapéuticas para el VIN se encuentran quimioterápicos, cirugía convencional, criocirugía combinada con escisión, cirugía con láser o con LEEP, vaporización con láser y los inmunomoduladores.

Dentro de los quimioterápicos el **5-fluoracilo** aplicado 1 vez por semana por 20 aplicaciones ofrece una respuesta de aproximadamente un 50%.

Todas las técnicas de escisión ofrecen similares resultados, respetando un margen sano de 35 mm o la utilización de otras técnicas para los márgenes como la criovaporización o el agregado de sustancias inmunomoduladoras. La escisión local es de preferencia en mujeres posmenopáusicas con lesiones solitarias, en pacientes inmunosuprimidas o cuando la lesión está en zonas pilosas.

En lesiones extensas confirmadas con, múltiples biopsias, no sospechosas de invasión la vaporización con láser de CO<sub>2</sub> tiene la ventaja de ser de aplicación precisa y rápida con resultados cosméticos altamente aceptable.

Los VIN en zonas no pilosas, la profundidad de la terapéutica no deberá exceder el 1<sup>er</sup> plano, en tanto los VIN en zonas pilosas deberá llegar al 2<sup>do</sup> plano.<sup>(1)</sup> La vulvectomía parcial o total es raramente necesaria para los tratamientos del VIN.

El gran problema de los VIN son las recurrencias, pueden aparecer hasta varios años posterior al tratamiento y progresar a Ca. invasor.

Las pacientes inmunocomprometidas tienen mayor riesgo. Dentro de los inmunomoduladores se utilizan el **interferón** u otras sustancias como el **imiquimod** que indirectamente estimula el interferón endógeno. Cualquiera de los inmunomoduladores requieren repetidas dosis por tiempo prolongado de administración.

Podrán aplicarse como adyuvante a las otras terapéuticas o como sola terapia.

El **imiquimod**, sustancia de la familia de las tiazoloquinolina induce la liberación y producción de interferón, interleukina 1, 6, 8 (IL), factor de necrosis tumoral (FNT) con incremento de la respuesta inmune celular, estado antiviral y destrucción tumo-

ral. La dosis propuesta para el Imiquimod al 5% en crema es de dos a tres aplicaciones por semana hasta un máximo de 16 semanas. Puede reiniciarse cuando aparecen las recurrencias.

**Cáncer de vulva**

El Cáncer invasor es el más frecuente de los cánceres de vulva. Cabe mencionar no obstante al cáncer microinvasor, melanoma, adenocarcinoma de la glándula de Bartholino, carcinoma de células basales, enfermedad de Paget y sarcomas.

No se ha identificado un factor etiológico específico del cáncer vulvar, y las relaciones de la enfermedad invasiva y la distrofia vulvar con las neoplasias vulvares intraepiteliales se conservan aún sin aclararse.

El prurito crónico suele ser un fenómeno de importancia en las pacientes con cáncer vulvar invasivo; éste es más frecuente en las obesas, hipertensas, diabéticas o nulíparas.

Hasta en el 22% de los casos existe una segunda lesión maligna primaria, por lo general cáncer del cuello uterino invasivo o preinvasivo. La relación frecuente entre los cánceres del cuello uterino, vaginal y vulvar sugiere un agente patógeno en común. Se ha informado la presencia de DNA del papilomavirus humano (HPV) en 20 a 60% de las pacientes con cáncer vulvar invasivo. El grupo positivo al HPV se ha caracterizado por edad media más joven, mayor consumo de tabaco y presencia de neoplasia vulvar intraepitelial (VIN) relacionada con el componente invasivo.

El cáncer vulvar es un acompañante ocasional de la sífilis y la enfermedad venérea granulomatosa no luética, primordialmente el linfogranuloma venéreo. En cerca de 5% de las pacientes de cáncer vulvar es positiva la prueba serológica para la sífilis; estas pacientes desarrollan la enfermedad en una edad más temprana y tienen lesiones peor diferenciadas.<sup>(6)</sup>

**Carcinoma invasor de células escamosas**

La inmensa mayoría de los cánceres de vulva son de origen escamoso. La vulva está cubierta de piel y todo tumor maligno que pueda aparecer en cualquier otro sitio donde haya piel puede presentarse en esta región.

El cáncer de vulva es más frecuente entre las mujeres de bajo nivel socio-económico y de edad avanzada en la mayor parte del mundo, lo que ha llevado a la hipótesis de que la higiene personal y la asistencia médica insuficientes son, muchas veces, factores que contribuyen a la enfermedad. En realidad, la causa del cáncer de vulva es desconocida y hay pocos datos a favor de la idea de que estas neoplasias se suelen desarrollar a partir de distrofias de la vulva.

En muchos casos la lesión inicial parece surgir de una zona de neoplasia intraepitelial que luego se desarrolla formando un pequeño nódulo que puede abrirse y ulcerarse.

En más del 50% de las pacientes con cáncer vulvar invasor hay prurito de larga duración o un bulto o masa en la vulva. El cáncer vulvar es en general indoloro, se extiende lentamente y metastatiza bastante tarde.

Existe una variante poco frecuente de carcinoma epidermoide con características clínicas y anatomopatológicas distintas que se denomina carcinoma verrucoso.

Sus lesiones, que pueden afectar al cuello y a la vagina, así como a la vulva, consisten en una masa verrucosa, fungoide, ulcerada, con aspecto voluminoso, elevado, que recuerda a lesiones benignas por HPV. La identificación de esta variante es muy importante, ya que la escisión quirúrgica es la base del tratamiento, siendo discutible la linfadenectomía. La radioterapia es ineficaz.

A pesar de que la enfermedad primaria puede aparecer en cualquier lugar de la vulva, alrededor del 70% de las veces se localiza en los labios, siendo más frecuente en los mayores. Suele estar localizada y bien delimitada. El crecimiento multifocal en el cáncer invasor de células escamosas de la vulva es raro.

Para comprender el tratamiento del cáncer invasor, es fundamental el conocimiento del drenaje linfático de la vulva. En general, los cuatro tipos histológicos se comportan de forma análoga utilizando sobre todo la vía linfática para las metástasis iniciales.

El drenaje linfático de los genitales externos empieza en diminutas papilas que están conectadas, a su vez, a una red de varias capas, formada por finos vasos. Desde ahí se extienden por los labios menores, el prepucio del clítoris, la horquilla y la mucosa vaginal hasta el nivel del anillo himeneal. El drenaje de estos linfáticos llega hasta la parte anterior de los labios menores, donde desembocan en tres o cuatro troncos colectores, cuyo curso se dirige hacia el monte de Venus, rodeando el clítoris. Con estos linfáticos se anastomosan vasos procedentes del prepucio.

Análogamente, vasos de los labios mayores se dirigen hacia delante, a la parte superior de la vulva y el monte de Venus, uniéndose allí a los vasos del prepucio y de los labios menores.

Estos linfáticos cambian bruscamente de dirección, desviándose hacia afuera y terminando en ganglios linfáticos ipsi o contralaterales. Por lo general, el drenaje está limitado inicialmente al cuadrante superior interno del grupo ganglionar femoral. Los ganglios están situados por dentro de la vena safena interna, por encima de la fascia cribiforme y, a su

vez, pueden drenar secundariamente a través de ésta en el grupo femoral profundo.

Los ganglios linfáticos inguinales superficiales, situados inmediatamente por debajo del integumento y de la fascia de Camper, son grandes y están en número de ocho a diez.

Los ganglios linfáticos inguinales superficiales forman el principal grupo ganglionar de la vulva y pueden actuar como ganglios centinela de este órgano.

Los ganglios femorales profundos, que, según la enseñanza clásica, están situados por debajo de la fascia cribiforme, son los segundos receptores ganglionares y se ven implicados antes de que tenga lugar el drenaje a los ganglios pélvicos profundos. El ganglio de Cloquet, el último ganglio del grupo femoral profundo, está situado inmediatamente por debajo del ligamento de Poupert. La red linfática de capas múltiples sobre la propia vulva está siempre limitada a una zona interior al pliegue mecitocrural. El drenaje linfático de la vulva es un mecanismo sistémico muy progresivo y el tratamiento puede planearse dependiendo de dónde esté el tumor en la cadena linfática.<sup>(6, 10)</sup>

**Tratamiento quirúrgico**

El tratamiento del cáncer de vulva está concentrado en la cirugía, complementada por la radioterapia e incluso la quimioterapia.

Dentro de los tratamientos quirúrgicos, la vulvectomía radical más la linfadenectomía inguinal y pélvica, se ha convertido en la base principal del tratamiento del cáncer vulvar. El índice de supervivencia a los 5 años para los estadios I y II es del 90% aproximadamente.

Actualmente, muchos cirujanos limitan la intervención inicial a la vulvectomía radical y a la linfadenectomía inguinal bilateral, superficial y profunda, y no actúan sobre los ganglios pélvicos a menos que se demuestren metástasis en la región de los ganglios inguinales. Si se demuestra la presencia del tumor en los ganglios inguinales, una opción terapéutica es la linfadenectomía pélvica en el lado afectado, únicamente.

Frecuencia de lesiones vulvares según su tipo histológico	
Tipo de tumor	Porcentaje
Epidermoide	86,2
Melanoma	4,8
Sarcoma	2,2
De células basales	1,4
De la glándula de Bartholin	
Escamoso	0,4
Adenocarcinoma	0,6
Adenocarcinoma	0,6
Indiferenciado	3,9

Modificado de Plentl AA, Friedman EA: Lymphatic system of the female genitalia, Filadelfia, 1971, WB Saunders. \* Basado en 1.378 casos públicos

Cuadro 1

Estadios del cáncer invasor de vulva según FIGO			
<b>Estadio 0</b>	Tis Carcinoma in situ, carcinoma epitelial		
<b>Estadio I</b>	Tumor limitado a la vulva y/o perineo: dimensión mayor: 2 cm o menos (no hay metástasis ganglionares).		
T1	N0	MO	Lesiones de 2 cm o menos confinadas a la vulva o el periné y con invasión estromal de no más de 1 mm (sin metástasis ganglionares).
			<b>Estadio 1 a</b> Lesiones de 2 cm o menos confinadas a la vulva o el periné y con invasión estromal de más de 1 mm (sin metástasis ganglionares).
<b>Estadio II</b>	Tumor limitado a la vulva y/o perineo: dimensión máxima mayor de 2 cm (no hay metástasis ganglionares).		
T2	N0	MO	
<b>Estadio III</b>	Tumor de cualquier tamaño con:		
T3	N0	MO	1) difusión adyacente a la uretra inferior y/o vagina o el ano y/o
T3	N1	MO	2) metástasis unilaterales de los ganglios linfáticos regionales.
T1	N1	MO	
T2	N1	MO	
<b>Estadio IV a</b>	El tumor invade cualquiera de los siguientes: uretra superior, mucosa vesical, mucosa rectal, huesos pélvicos y/o metástasis bilaterales en los ganglios regionales.		
T1	N2	MO	
T2	N2	MO	
T3	N2	MO	
T4	Cualq.N	MO	
<b>Estadio IV b</b>	Cualquier metástasis a distancia, incluidos los ganglios linfáticos pélvicos.		
Cualq.T	Cualq.N	M1	

Tabla 1

Esto se debe a que los ganglios linfáticos profundos nunca se ven afectados por la enfermedad metastásica cuando no lo están los ganglios inguinales, superficiales. En algunas pacientes, el cirujano decidirá tratar los ganglios pélvicos con radioterapia en lugar de ampliar la intervención.

Muchos cirujanos han empezado a utilizar la radioterapia cuando los ganglios pélvicos profundos son un riesgo, especialmente en las pacientes de edad o médicamente débiles.<sup>(6)</sup> El objetivo del tratamiento es el control locoregional, basado en el estadio clínico condición general del paciente, edad y tipo histológico, siendo la cirugía la piedra fundamental y angular; la radioterapia y quimioterapia son adyuvantes.

**Estadio 0**

Neoplasia intraepitelial de Vulva (NIV), Carcinoma in situ.

Escisión con margen de 0.5 - 1 cm es suficiente.

**Estadio 1**

Con invasión estromal menor de 1 mm.

Escisión amplia con margen de 2 cm, vaciamiento ganglionar inguinal homolateral, y bilateral cuando la lesión está a 1 cm o menos de la línea media.

**Estadio 2**

La escisión radical amplia con margen de 2 cm y vaciamiento ganglionar inguinal bilateral es una alternativa a la vulvectomía radical más vaciamiento ganglionar bilateral.

**Estadio 3**

Se debe ofrecer una terapéutica individualizada para cada paciente, las opciones pueden ser: vulvectomía radical con vaciamiento ganglionar bilateral o vulvectomía radical modificada o vulvectomía radical extendida más vaciamiento ganglionar o quimioterapia o radioterapia exclusiva.

**Estadio 4**

Tratamiento individualizado para cada paciente; las opciones son: vulvectomía radical, exenteración pelviana, vulvectomía radical previa radioterapia o adyuvante con quimioterapia concurrente o tratamiento paliativo sintomático.<sup>(12)</sup>

**Recurrencia**

La recurrencia puede ser local o a distancia y más del 80% tendrá lugar en los 2 primeros años siguientes al tratamiento, por lo que es necesario un estrecho seguimiento inicial.

Sorprendentemente, más de la mitad de las recurrencias son locales y próximas al sitio de la lesión primitiva. Esto es más frecuente en las enfermas con grandes tumores primitivos y/o enfermedad metastásica ganglionar descubierta en la intervención inicial. Las recurrencias locales son frecuentes aún cuando los bordes de la pieza quirúrgica original se consideren libres.

Por otra parte, la elevada frecuencia de recurrencias locales exige una cuidadosa atención para dejar márgenes suficientes al extirpar la lesión primitiva. En muchos casos, las recurrencias locales pue-

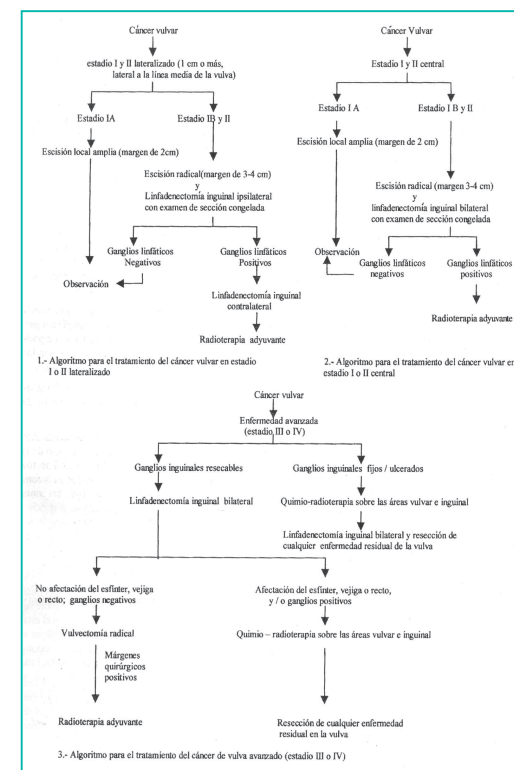
den tratarse con éxito por extirpación local y/o irradiación intersticial. Las enfermas con enfermedad recurrente local en la región de los ganglios linfáticos o con enfermedad a distancia son difíciles de tratar y el índice de salvación es malo. Las recurrencias extensas tienen el peor pronóstico, especialmente cuando se producen metástasis óseas.

**Carcinoma microinvasor de vulva**

En 1974, Wharton y cols. describieron una entidad que denominaron carcinoma microinvasor de la vulva. Las lesiones tenían un diámetro de 2 cm o menor e invadían el estroma hasta una profundidad de 5 mm o menos. De estas 25 enfermas ninguna tenía ganglios linfáticos positivos, presentó recurrencias ni murió a consecuencia del cáncer vulvar. Estos resultados implicaban que el cáncer microinvasor de la vulva es un estadio definible en el cual este grupo puede tratarse de forma conservadora.

Como resultado de este artículo, varias enfermas con lesiones en estadio I e invasión limitada del estroma fueron tratadas mediante vulvectomía radical sola. Algunas de ellas tuvieron luego un carcinoma recurrente o metastásico y murieron de su enfermedad. En 1975, Parker y cols., de la Universidad de Duke, presentaron su evaluación de las enfermas con carcinoma epidermoide primitivo invasor de la vulva. Pensaban que el término microinvasor no era aplicable a la neoplasia vulvar. De sus pacientes, 60 tenían una lesión en estadio I (TI) de 2 cm o menor. Cincuenta y ocho de estas enfermas tenían invasión del estroma de 5 mm o menos de profundidad. De las 58 enfermas, 3 (5%) tenían metástasis en los ganglios pélvicos: 2 de las 3 presentaban invasión de los canales vasculares y la tercera tenía una anaplasia celular. El estudio de Duke concluía que si un estudio histológico riguroso de la lesión vulvar extirpada mostraba una invasión de 5 mm o menos, ausencia de invasión de las vías linfáticas o de los vasos y ausencia de anaplasia, podría utilizarse, en enfermas seleccionadas, una intervención quirúrgica menos radical que la vulvectomía radical, la disección inguinal y/o la linfadenectomía pélvica. Se reduciría así la morbilidad y no se aumentaría la mortalidad.<sup>(6)</sup>

La International Society for the Study of Vulvar Disease (ISSVD) ha propuesto la siguiente definición patológica del carcinoma microinvasor de la vulva: un carcinoma escamoso con un diámetro de 2 cm o menos, medido en estado fresco, con una profundidad de invasión de 1 mm o menos, medida desde la unión del epitelio y el estroma de la papila dérmica adyacente más superficial hasta el punto más profundo de la invasión. La presencia de afectación del espacio vascular por el tumor excluiría la lesión de esta definición. Estas lesiones probablemente no precisan linfadenectomía inguinal de ningún tipo, y ahora se clasifican como estadio Ia.



Esquema 1

La revisión de la bibliografía tan sólo revela dos casos de enfermedad estadio Ia con metástasis ganglionares.<sup>(6)</sup> Es de utilidad acceder a los ganglios centinela para el caso de lesiones centrales de 1 cm o menos, y con invasión no mayor de 5 mm. Si estos ganglios centinela son negativos en los cortes congelados, se limita la intervención a la sola vulvectomía radical, y si son positivos se continúa con la linfadenectomía inguinal.<sup>(10)</sup>

**Prevalencia del cáncer de vulva en Paraguay**

En el Hospital de Clínicas de Asunción se estudió una serie de pacientes diagnosticadas en el periodo 1 de septiembre de 1996 al 31 de agosto del 2006.

Se trató de un estudio retrospectivo descriptivo de corte transversal. Se analizaron 10 casos con diagnóstico de carcinoma de vulva por estudio anatómopatológico atendidas en la Cátedra de Ginecología del Hospital de Clínicas de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de Asunción.

En el mismo período se diagnosticaron en el Servicio 368 casos de cáncer genital femenino, representando el cáncer de vulva un 2.71% del total, precedido por cervix uterino, endometrio y ovario.

El síntoma que motivó la consulta fue la existencia de tumoración vulvar en el 80% de las pacientes, mientras que el 20% restante presentó prurito.

El período de tiempo transcurrido entre el comienzo de los síntomas y la consulta fue de 1 mes el 20%, 2 meses otro 20%, 4 meses 10%, 1 año 10%, 2 años 10%, 4 años 10%, 7 años 10% y 8 años 10%.

Analizando la Patología Macroscópica se vio un predominio del 60% para las lesiones exofíticas contra un 40% de lesiones infiltrantes. En cuanto al tipo histológico, 8 pacientes presentaron carcinoma escamoso; una melanoma, y una leiomiomasarcoma.

La topografía fue por frecuencia 30% en labio mayor, 30% en horquilla vulvar, 20% en labios menores, 10% en clitoris y 10% en labios mayores, clitoris y labios menores.

La edad en que se presentó esta patología fue: de 50-59 años el 40%; 70-79 años el 10%; 60-69 años el 20%; 40 a 49 años el 20%; 30-39 con 10%.

En cuanto a la procedencia es de un 60% central y 40% rural. El estado civil se asoció el 40% a las solteras, 20% casadas, 30% a las viudas y separadas y un 10% a la unión estable.

Entre las patologías asociadas una paciente era portadora de Lupus Eritematoso Sistémico, otra presentaba condilomatosis y en el resto no se encontró otra patología. La práctica anticonceptiva fue ninguna en el 90% y solo una utilizaba DIU.

Solo una paciente fue derivada para someterse a tratamiento paliativo; y una tuvo recidiva a los tres años postoperatorios.

## Discusión y comentarios

Según nuestra revisión epidemiológica el carcinoma vulvar es más frecuente en mujeres de 50-59

años, más frecuente en las solteras y en aquellas pacientes sin antecedentes patológicos conocidos.

De 368 pacientes diagnosticadas de cáncer genital femenino, el 2.71% correspondió a cáncer de vulva, el tipo histológico más frecuentemente hallado fue el carcinoma escamoso. Según su topografía la mayoría de las lesiones asientan en labios mayores y horquilla vulvar. El síntoma que motivó la consulta fue la presencia de tumoración en zona vulvar, con o sin dolor, seguidas del prurito que ocupó el segundo lugar.

El tiempo entre el inicio de los síntomas y la consulta fue en su mayoría relativamente corto; este es un dato de interés ya que el cáncer de vulva es de evolución lenta y tiene muy buenas expectativas en su captación precoz.

La mayoría de estas pacientes no utilizaban métodos anticonceptivos y no tenían pareja estable, lo que nos puede hacer pensar en un factor de riesgo para la adquisición de HPV.

Procedían en su mayoría del departamento central, lo que puede haber facilitado el rápido acceso a la consulta con médico especialista.

Se encontró a 2 pacientes hipertensas sin embargo no se encontraron diabéticas.

Con respecto a la obesidad a pesar de ser un factor de riesgo no figuró en las historias clínicas. El tipo histológico más frecuentemente hallado fue el carcinoma escamoso.

## Conclusión

Comparando los resultados de este trabajo con la literatura sobre este tema se encontraron diferencias significativas, sobre la edad en que se manifiesta, los antecedentes patológicos de riesgo, la topografía más frecuente, y el síntoma que motivó la consulta, razón por la cual debemos considerar a cualquier mujer como potencial portadora de esta patología, tomando una actitud más abierta y flexible en consultorio, con respecto a los síntomas que se describen en la bibliografía clásica.

## Bibliografía

- Audisio T., Lesiones Preinvasoras de Vulva., cap.18 en Ibarra H. y Cols., Ginecología avances diagnósticos y terapéuticos. Efacim. Asunción 2005; 348
- Berek J.:Ginecología de Novak . Mc Graw Hill. México D.F. 1997 ; 34:1231
- Calatroni C. Ruiz V Tozzini R.:Ginecología ; Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires. 1994; 28: 277
- Craver C. Ward K., Embriología , Feto y Placenta : normales y anormales. Danforth, Tratado de Obstetricia y Ginecología , Interamericana-Mc graw Hill. México DF., 2000: 4: 31
- Di Saia P., Enfermedades vulvares y vaginales , Manual de Obstetricia y Ginecología, McGaw Hill , México 1997: 504
- Di Saia P.J., Creasman T.W. : , Oncología Ginecológica Clínica Harcourt Brace. Madrid.1999; 8:203
- González Merlo: Ginecología. Masson.S.A. Barcelona.1997; 283
- Gordon A., Neoplasias de la vulva . Copeland L. ; Ginecología. Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires 2002; 53:1277
- Latarjet M. Ruiz Liard A.:Anatomía Humana. ; Editorial Médica Panamericana . Buenos Aires. 1989; 130: 1757
- Mersán Canale C., Cáncer invasor de la vulva, cap. 9 en Acosta A. y Cols.,Ginecología y Obstetricia, Efacim. Asunción 2004 , 198
- Mersán Canale C. ,Enfermedad preinvasora de la vulva, cap. 9 en Acosta A. y Cols.,Ginecología y Obstetricia, Efacim. Asunción 2004,192
- Perrotta F., Cáncer de Vulva.,cap.18 en Ibarra H. y Cols. , Ginecología avances diagnósticos y terapéuticos. Efacim. Asunción 2005; 353
- Robbins C. Vulva .Patología Estructural y Funcional , Interamericana- Mc Graw Hill, Madrid 1990 : 118
- Scott J. Di Saia P. Enfermedades vulvares, Danforth, Tratado de Obstetricia y Ginecología, Interamericana-Mc Graw Hill . México DF., 2000, 48 : 817
- Stone K., Wilkinson E., Lesiones benignas y preinvasoras de la vulva y vagina, Copeland L., Ginecología, Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires 2002 ; 52 :125