



CASO CLÍNICO

Cáncer de vulva en la mujer joven no asociado a infección por virus del papiloma humano: a propósito de un caso



CrossMark

E. Bas Esteve^{a,*}, C. Díaz-Caneja Planell^a y F.M. Peiró Marqués^b

^a Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Marina Baixa, Villajoyosa, Alicante, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Marina Baixa, Villajoyosa, Alicante, España

Recibido el 27 de junio de 2014; aceptado el 3 de diciembre de 2014

Disponible en Internet el 20 de marzo de 2015

PALABRAS CLAVE

Cáncer de vulva;
Virus del papiloma humano;
Neoplasia del tracto genital femenino

KEYWORDS

Vulvar cancer;
Human papilloma virus;
Female genital tract neoplasia

Resumen El cáncer de vulva supone el 5% de todos los cánceres ginecológicos. Es la 4.^a causa de neoplasia del tracto genital femenino más frecuente tras la de endometrio, cérvix y ovario. El 90% de los cánceres vulvares son escamosos. Su etiología, en general, se desconoce, pero existen pruebas que categorizan por preferencia el virus del papiloma humano (VPH) como un factor causal de los carcinomas del tracto genital. Otros factores implicados son el tabaco, los tratamientos inmunosupresores, haber padecido cáncer de cervix y las neoplasias vulvares intraepiteliales (VIN).

A continuación presentamos el caso de un cáncer clínico de vulva en una mujer de 35 años no asociado a VPH.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Vulvar cancer in young women not associated with human papilloma virus infection: A propos of a case

Abstract Vulvar cancer encompasses 5% of all gynecologic cancers. It is the fourth most common cause of female genital tract malignancy after cancer of the endometrium, cervix and ovary. Ninety percent of vulvar cancers are squamous. In general, their etiology is unknown, but there are tests that indicate that human papilloma virus (HPV) is a causal factor in carcinomas of the genital tract. Other implicated factors are smoking, immunosuppressive therapy, prior cancer of the cervix, and vulvar intraepithelial neoplasia (VIN).

We present a case of vulvar cancer in a 35-year-old woman not associated with HPV.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: erbases@hotmail.com (E. Bas Esteve).

Introducción

El cáncer de vulva supone el 5% de todos los cánceres ginecológicos. Es la 4.^a causa de neoplasia del tracto genital femenino más frecuente tras la de endometrio, cérvix y ovario. El 90-95% de todos los cánceres de la vulva se originan en el epitelio de revestimiento y, por lo tanto, se trata de carcinomas pavimentosos. El otro 5-10% de los casos lo constituyen tumores de diversas estirpes histológicas: melanomas, sarcomas, adenocarcinomas de glándula de Bartholino, etcétera.

Dado que su localización es accesible al examen directo, es un tumor que debería ser diagnosticado y tratado precozmente; sin embargo, no resulta infrecuente que las pacientes acudan a consulta con tumores voluminosos o en estadios avanzados, bien porque las pacientes ocultan la lesión durante cierto tiempo o bien porque sean tratadas tópicamente como un proceso no oncológico.

El cáncer de vulva es un tumor linfotrofo, que se desarrolla en una zona sumamente rica en canalículos linfáticos, lo que posibilita 2 circunstancias desfavorables: la frecuente y precoz diseminación linfática a los ganglios locorreionales y la posibilidad de desarrollar metástasis dérmicas en conductos linfáticos embolizados por células tumorales.

Caso clínico

Paciente brasileña de 35 años, nuligesta y sin otros antecedentes de interés, que es remitida a nuestro servicio desde dermatología con el diagnóstico de carcinoma epidermoide de vulva en una muestra de biopsia. Anteriormente refiere revisión normal 2 años antes. Pero cuenta historia de prurito vulvar, con biopsias negativas aunque hace un año en su país le realizaron una biopsia con probables neoplasias vulvares intraepiteliales (VIN) II.

A la exploración se observan unos genitales externos con vitiligo en toda la vulva y una lesión excrecente y ulcerada a nivel de clitoris de 2 cm de diámetro. La vagina es aparentemente normal y presenta un cérvix bien epitelizado. A nivel inguinal derecho se palpa una adenopatía de 3 cm y otra a nivel izquierdo de menos de 1 cm (fig. 1).



Figura 1 Lesión vulvar a nivel de clitoris.



Figura 2 Vista panorámica tras exéresis de la lesión.



Figura 3 Cirugía completada.

En el estudio de extensión se aprecian adenopatías inguinales conocidas de aspecto metastásico (derecha: de 2,8 × 2,1 cm e izquierda de 2,3 × 1,2 cm).

La toma de cultivo para el virus del papiloma humano (VPH) a nivel de orofaringe, recto y vulvovaginal son negativas.

Se propone vulvectomía radical con linfadenectomía inguinal bilateral (figs. 2 y 3). La anatomía es de carcinoma escamoso moderadamente diferenciado de 3,8 cm confinado a la vulva, invasión estromal superior a 1 mm (1,9 cm), invasión linfática y perineural, metástasis de 3 ganglios linfáticos de 12 aislados (uno derecho y 2 izquierdos) sin extensión extracapsular. Los ganglios cloquet son negativos en ambos lados y presentan márgenes libres.

Dados los hallazgos anatomopatológicos, se decide tratamiento complementario con radioterapia.

Actualmente la paciente está libre de enfermedad.

Discusión

En los últimos años estamos asistiendo a un cambio en la forma de presentación de esta entidad. Así, distinguimos 2 grupos:

Mujeres jóvenes (<55años): se asocia a VIN, riesgo de afectación vaginal e infección por VPH en el 75% de los casos. Los subtipos histológicos condilomatoso y basaloide son más frecuentes en estas mujeres. Según Malfetano, un 15% de las pacientes tienen la enfermedad con menos de 40 años y esta incidencia podría estar en aumento.

Mujeres ancianas (77 años de edad media): no suele asociarse a VIN ni a VPH, pero sí a liquen escleroso. El tipo histológico más común es el cáncer escamoso bien diferenciado.

La presencia de neoplasias intraepiteliales en diversas localizaciones del tracto genital inferior (TGI), cuello, vagina (VIN), ano y excepcionalmente uretra, configura el llamado síndrome neoplásico del TGI por papilomavirus¹. Se justifica en que estos órganos tienen un mismo origen embriológico, comparten el mismo agente etiológico, la infección por VPH de alto riesgo oncogénico (VHP-AR) y tienen los mismos factores de riesgo, relacionados con la conducta sexual, el hábito tabáquico y la inmunosupresión.

La VIN es la lesión precursora del cáncer escamoso de vulva, por lo que su diagnóstico y tratamiento tienen como objetivo la prevención secundaria de este cáncer. Dada la baja incidencia poblacional del cáncer de vulva, no es eficiente su cribado. Para detectar VIN o diagnosticar el cáncer en fase inicialmente invasiva es fundamental la sospecha clínica y la exploración detallada de la vulva en el curso de una revisión preventiva de la mujer.

Los casos de cáncer de vulva atribuibles al VPH son del 40-50%, de los que el 80% son VHP tipo 16^{2,3}.

La localización más frecuente son los labios 80% (mayores en un 60%). La afectación del clítoris aparece en el 5-15%. Y un 10% son multifocales.

La supervivencia depende mucho del estado patológico en que se encuentran los ganglios inguinales. En los pacientes con enfermedad operable sin complicación ganglionar, la tasa de supervivencia general es del 90%; sin embargo, en pacientes con complicación ganglionar, la tasa de supervivencia general a 5 años es de aproximadamente 50 a 60%⁴. El principal factor pronóstico es la afectación ganglionar, número y tamaño de los ganglios positivos. También el estado de los márgenes de resección (<8mm), afectación del espacio linfovascular, tamaño de la lesión (≥ 40 mm), nivel de invasión en profundidad, multicentricidad y asociación a VIN II-III⁴⁻⁸. En general, aproximadamente el 30% de las pacientes con enfermedad operable presentan diseminación ganglionar.

El tratamiento estándar para el cáncer de la vulva consiste en cirugía o, para la mayoría de las pacientes con enfermedad en estadios III o IV, cirugía complementada con radioterapia de haz externo^{9,10}. Las estrategias más recientes integran las posibles ventajas terapéuticas de la cirugía, quimioterapia y radioterapia y adaptan el tratamiento según el grado clínico y patológico de la enfermedad. Debido a las consecuencias psicosexuales y la morbilidad significativa relacionadas con la vulvectomía radical estándar, hay una tendencia definitiva hacia la conservación vulvar y el manejo

individualizado de las pacientes con cáncer vulvar temprano. Puesto que las neoplasias invasivas y preinvasivas de la vulva pueden ser inducidas por VPH y el efecto carcinogénico puede estar generalizado en el epitelio vulvar, es obligatorio realizar un seguimiento concienzudo de las pacientes para que sea posible detectar tempranamente los tumores recidivantes o segundos.

Conclusión

En toda revisión ginecológica tanto en la mujer mayor como en la mujer joven debemos realizar una inspección cuidadosa de la vulva, además de vagina, cérvix y ano dada la asociación del VHP a lesiones premalignas y malignas en dichas localizaciones, así como de otras lesiones precursoras.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Okagaki T. Female genital tumors associated with human papillomavirus infection and the concept of genital neoplasm-papillomavirus syndrome (GENEPS). *Pathol Annu.* 1984;19:31-62.
- Vuyst H, Clifford GM, Nascimiento MC, Madeleine MM, Franceschi S. Prevalence and type distribution of human papillomavirus in carcinoma and intraepithelial neoplasia of the vulva, vagina and anus: A meta-analysis. *Int J Cancer.* 2009;124:1626-36.
- Parkin DM. The global health burden of infection-associated cancers in the year 2002. *Int J Cancer.* 2006;118:3030-44.
- Homesley HD, Bundy BN, Sedlis A, Yordan E, Berek JS, Jahshan A, et al. Assessment of current International Federation of Gynecology and Obstetrics staging of vulvar carcinoma relative to prognostic factors for survival (a Gynecologic Oncology Group study). *Am J Obstet Gynecol.* 1991;164:997-1003, discussion 1003-4.
- Boyce J, Fruchter RG, Kasambilides E, Nicastri AD, Sedlis A, Remy JC. Prognostic factors in carcinoma of the vulva. *Gynecol Oncol.* 1985;20:364-77.
- Sedlis A, Homesley H, Bundy BN, Marshall R, Yordan E, Hacker N, et al. Positive groin lymph nodes in superficial squamous cell vulvar cancer. A Gynecologic Oncology Group Study. *Am J Obstet Gynecol.* 1987;156:1159-64.
- Binder SW, Huang I, Fu YS, Hacker NF, Berek JS. Risk factors for the development of lymph node metastasis in vulvar squamous cell carcinoma. *Gynecol Oncol.* 1990;37:9-16.
- Homesley HD, Bundy BN, Sedlis A, Yordan E, Berek JS, Jahshan A, et al. Prognostic factors for groin node metastasis in squamous cell carcinoma of the vulva (a Gynecologic Oncology Group study). *Gynecol Oncol.* 1993;49:279-83.
- Hacker NF, van der Velden J. Conservative management of early vulvar cancer. *Cancer.* 1993;71 4 Suppl:1673-7.
- Thomas GM, Dembo AJ, Bryson SC, Osborne R, DePetrillo AD. Changing concepts in the management of vulvar cancer. *Gynecol Oncol.* 1991;42:9-21.