

A. López^a
J. Garriguet^a
J. Miguel Díaz^b
C. Chica^a
J.N. Espejo^a
E. Chiquero^a

^aLínea de Procesos Materno-infantil y Ginecológicos. Hospital Alto Guadalquivir. Andújar. Jaén. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Alto Guadalquivir. Andújar. Jaén. España.

Correspondencia:

Dr. A. López Cordero.
Don Juan, 10. 23400 Úbeda. Jaén. España.
Correo electrónico: agustincor@offcampus.net

Fecha de recepción: 7/9/04

Aceptado para su publicación: 19/2/05

Carcinoma adenoide quístico de la glándula de Bartholino, una rareza clínica

*Adenoid cystic carcinoma
of Bartholin's gland:
a clinical rarity*

RESUMEN

Presentamos un caso de carcinoma adenoide quístico de la glándula de Bartholino (GB) de diagnóstico diferido por su rareza y con un tratamiento diferenciado respecto a los carcinomas del tracto genital bajo, dada su menor agresividad y su especial comportamiento biológico que lo hacen diferente; esta neoplasia es más típica del área orofaríngea.

PALABRAS CLAVE

Carcinoma adenoide quístico. Glándula de Bartholino.

ABSTRACT

We report a case of adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland with delayed diagnosis because of its rarity. The treatment of this entity differs from that of other carcinomas of the female genital tract because it is a less aggressive tumor with particular biological behavior. This tumor is more common in the salivary glands, oral cavity and nasopharynx.

KEY WORDS

Adenoid Cystic Carcinoma. Bartholin's gland.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma vulvar es susceptible de tener un diagnóstico temprano, y todo ginecólogo debería examinar la vulva antes de la evaluación de la vagina o el cérvix buscando masas, úlceras o cambios de coloración. El carcinoma vulvar es propio de mujeres de edad avanzada y supone el 4-5% de todos los cánceres ginecológicos, y de éstos, el carcinoma de la glándula de Bartholino (GB) supone el 2-7% de los casos. Para establecer el diagnóstico de carcinoma primario de la GB se deben cumplir los siguientes requisitos: el tumor debe estar en la localización correcta correspondiente a la glándula, ser consistente histológicamente con una neoplasia originada en la GB, estar recubierto por piel intacta y excluir extensión o metástasis de un carcinoma de otra localización¹. El carcinoma adenoide quístico supondría el 15% del total de los tumores de la GB. Anatomopatológicamente, el carcinoma adenoide quístico de la GB se compone de células pequeñas, uniformes, ordenadas en cordones y nidos con es-



Figura 1. Proliferación de células basaloïdes adoptando un patrón cribiforme (hematoxilina-eosina, 10).



Figura 2. Células basaloïdes con núcleos discretamente hipercromáticos y escaso pleomorfismo (hematoxilina-eosina, 40).

pacios de variable tamaño quísticos rellenos de material anfófilo o eosinófilo acelular de tipo membranoso (figs. 1 y 2). El carcinoma adenoide quístico es un tumor raro, y su comportamiento lo aleja de los otros tipos de neoplasias en esta glándula, especialmente en su pronóstico, que es más favorable.

CASO CLÍNICO

Paciente de 41 años que acude por vez primera a revisión y consulta de nódulo en la vulva remitida por su médico de cabecera. El síntoma principal es dolor vago e inespecífico en la fosa ilíaca derecha, además de estar preocupada por el nódulo que ella misma dice palparse en entrada de la vagina. La paciente presenta antecedentes familiares sin importancia, sin hábitos tóxicos ni antecedentes quirúrgicos o médicos especiales. Como antecedentes ginecológicos y obstétricos, se refieren 2 gestaciones y partos normales. Fórmula menstrual de 6/28 y menarquía a los 13 años. No hay dismenorrea. El nódulo se toca superficialmente en la primera visita, con un tamaño de 1 cm, aproximadamente; al situarse en la zona de episiotomía es comprimible entre los dedos del explorador, por lo que se cataloga de posible reacción a cuerpo extraño causada por ésta o tal vez un posible quiste de inclusión. Se realizan citología cervicovaginal con resultado de nor-

malidad. Al año y medio solicita una nueva consulta por referir crecimiento del nódulo. Se constata su aumento y la presencia por ecografía transvaginal de una formación compatible con un pólipos endometrial de tamaño inferior a 1 cm. Se procede a una polipectomía por histeroscopia de la formación endometrial y a la extirpación de la lesión vulvar en el tercio inferior del labio mayor derecho, que sobresale ya en la vagina y es compatible por la situación con carcinoma de la GB. Como resultado histológico de la formación extirpada se obtiene el de carcinoma adenoide quístico de la GB, con un tamaño de 3,8-4 cm, y descrito como tejido nodular de superficie irregular pardogrisácea y de consistencia media con color blanquecino-grisáceo al corte. Se describen zonas de contacto del tumor con bordes de resección. Tras una revisión de la bibliografía y la discusión nos decantamos por ampliar la resección de la zona con una nueva intervención, que consistió en una hemivulvectomía derecha con linfadenectomía inguinal ipsilateral superficial y profunda en bloque y, posteriormente, radioterapia adyuvante. En la hemivulvectomía derecha se obtiene piel y tejido subcutáneo con tejido de granulación y reacción a cuerpo extraño sin tumor residual, y en la linfadenectomía ipsilateral se obtiene linfadenitis reactiva con cambios involutivos en 9 adenopatías aisladas. Se clasifica el tumor según la UICC como T₂N₀M₀ y, según estadificación de la FIGO, como II.

DISCUSIÓN

Los carcinomas de la GB se presentan usualmente con agrandamiento del área glandular y pueden confundirse con un quiste muy fácilmente². Las edades extremas descritas están entre los 25 y los 80 años. Las recidivas locales, a pesar de la escisión amplia y linfadenectomía, son posibles y relativamente frecuentes, así como las metástasis a distancia, especialmente las pulmonares, una vez pasado un período que, en algunos casos, ha sido de varios años³. Se han diagnosticado durante el curso del embarazo; no se ha encontrado relación alguna con éste y no se considera de peor pronóstico por ello. Sigue estando en discusión la influencia hormonal⁴. Algunos autores preconizan como tratamiento la escisión amplia, la linfadenectomía inguinal ipsilateral y la irradiación en el lecho tumoral, con excelentes pronósticos⁵. La invasión descrita habitualmente en este tipo de tumores es la perineural y local⁶. En un caso se ha estudiado el tumor citogenéticamente y se han encontrado cambios en los cromosomas 6, 11, 22 y 14⁷, siendo insuficiente la información que hasta ahora se posee a este respecto. La supervivencia descrita en estos pacientes ha llegado a ser de 31 años en el mejor de los casos⁸, y todavía no hay un claro consenso en cuanto a la cirugía que desarrollar⁹. Se han llegado a realizar análisis de ADN en el espécimen, sin encontrar relación alguna con el virus del papiloma¹⁰; además, se han realizado análisis de receptores de estrógenos o progestágenos, que han sido negativos¹¹.

Se ha intentado la quimioterapia, que se ha usado en el de glándulas salivares y glándula parótida¹²,

aunque no existe consenso ninguno hasta ahora; se han ensayado combinaciones de metotrexato, dactinomicina, clorambucilo, doxorrubicina, 5-fluorouracilo, adriamicina y mitomicina C y la información es limitada^{13,14}. Se ha recomendado radioterapia adyuvante a base de radiación externa cuando los márgenes han sido positivos o se ha demostrado invasión local o extensión perineural con algunos resultados positivos.

CONCLUSIONES

Hemos de subrayar la importancia del diagnóstico temprano relativamente fácil si se piensa en esta rara entidad estudiando bien toda masa vulvar sólida que aparezca imitando un quiste de la GB y que puede mostrar síntomas iniciales molestos, especialmente en mujeres mayores de 40 años. Toda masa en la GB que persista pasado un tiempo o que dé síntomas inespecíficos debe ser estudiada sin etiquetarla sin más de "quiste" inofensivo. Posteriormente, tras el diagnóstico, hacemos hincapié en la importancia de una resección lo más amplia posible y la realización de linfadenectomía inguinal ipsilateral, al menos. Sólo en casos de gran extensión se recomienda una terapia más agresiva. Tras este primer paso terapéutico hemos de incidir también en la necesidad del seguimiento mediante una inspección clínica y de radiología torácica seriada anual. Hoy día, tras 1 año de la intervención, la paciente se encuentra asintomática totalmente y libre de enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kurman RJ, Norris HJ, Wilkinson EJ. Tumors of the cervix, vagina and vulva. Rosai J, Sbiu LH eds. *Atlas of tumor pathology*, Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology. 1990; series 3; 4:211-3.
2. Rorat E, Ferenczy A, Richart RM. Human Bartholin gland, duct, and duct cyst. Histochemical and ultrastructural study. *Arch Pathol*. 1975;99:367-74.
3. Abrao FS, Marques AF, Marziona F, Abrao MS, Uchoa Junqueira L, Torloni H. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: review of the literature and report of two cases. *J Surg Oncol*. 1985;30:132-7.
4. Copeland LJ, Sneige N, Gershenson DM, Saul PB, Stringer CA, Seski JC. Adenoid cystic carcinoma of Bartolin gland. *Obstet Gynecol*. 1986;67:115-20.

456

5. Copeland LJ, Sneige N, Gershenson DM, McGuffee VB, Abdul-Karim F, Rutledge FN. Bartholin gland carcinoma. *Obstet Gynecol.* 1986;67:794-801.
6. Rosenberg P, Simonsen E, Risberg B. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: a report of five new cases treated with surgery and radiotherapy. *Gynecol Oncol.* 1989;34:145-7.
7. Frable WJ, Goplerud DR. Adeuoid cystic carcinoma of Bartholin's gland diagnosis by aspiration biopsy. *Acta Cytol.* 1975;19:152-3.
8. Lelle RJ, Davis KP, Roberts JA. Adenoid cystic carcinoma of the Bartholin's gland: the University of Michigan experience. *Int J Gynecol Cancer.* 1994;4:145-9.
9. DePasquale SE, McGuinness TB, Mangan CE, Husson M, Woodland MB. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: a review of the literature and report of a patient. *Gynecol Oncol.* 1996;61:122-5.
10. Anaf V, Buxant F, Rodesch F, Simon P, Van de Stadt J, Noel JC, et al. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: what is the optimal approach? *Eur J Surg Oncol.* 1999;25:406-9.
11. Krasevic M, Haller H, Iternicka Z, Valstelic I, Matejcic N. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: a case report. *Eur J Gynaecol Oncol.* 2001;22:213-4.
12. Szanto PA, Luna MA, Tortoledo ME, et al. Histologic grading of adenoid cystic carcinoma of the salivary glands. *Cancer.* 1984;54:1062-9.
13. Budd GT, Groppe CW. Adenoid cystic carcinoma of the salivary gland sustained and complete response to chemotherapy. *Cancer.* 1983;51:589-90.
14. Elias EA, Elias RA, Van der Baan R. Histochemical and cytochemical studies on metastasizing carcinoma of Bartholin's gland. *Acta Histochem.* 1981;69:31-9.