

Lesiones epiteliales no neoplásicas de la vulva

C. Daza, M.A. Martínez-Maestre, J.C. Lorenzo y C. González-Cejudo

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital de la Mujer Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Las lesiones epiteliales no neoplásicas vulvares siguen suponiendo un reto diagnóstico para los clínicos ya que persisten numerosas dudas sobre el correcto manejo en la práctica diaria.

ABSTRACT

Introduction. Non-neoplastic epithelial vulvar lesions were first identified in the XIX century. Because of the historical lack of agreement about their nomenclature and the inclusion of a mixed bag of vulvar lesions under this term, ambiguous terms continue to be used and there are doubts about the clinical management of these entities.

Objective. To present our clinical experience in the treatment and management of non-neoplastic epithelial vulvar lesions.

Material and methods. We performed a retrospective study of 14 patients with unclassified vulvar lesions.

Results. Fourteen vulvar biopsies were performed: squamous cell hyperplasia was found in 2 patients (14.2%), lichen sclerosus in 9 (64.2%), the association of both types of lesion in 1 (7.2%) and connective tissue in 2 (14.2%).

Conclusion. Non-neoplastic epithelial vulvar lesions should be suspected in all patients with chronic vulvar pruritus. These lesions require selective biopsy for appropriate diagnosis, treatment and follow-up.

INTRODUCCIÓN

Las lesiones epiteliales no neoplásicas de la piel y mucosa vulvar son dermatosis crónicas derivadas de una alteración en la proliferación del epitelio vulvar^{1,2}. Desde el primer trabajo publicado por Weir

en 1875 en el que hacía referencia a «lesiones blanquecinas vulvares», estas entidades se describieron con una amplia variedad de términos confusos e imprecisos, que con frecuencia hacían referencia a su estatus premaligno. Durante varios años, la ausencia de criterios y nomenclatura obstaculizó el progreso en el estudio de estas lesiones.

En 1989, la Sociedad Internacional para el Estudio de las Enfermedades de la Vulva (ISSV) de acuerdo con la Sociedad Internacional de Patólogos Ginecológicos estableció una nueva clasificación, actualmente vigente, en la que desaparece el término «distrofia vulvar»:

1. Alteraciones epiteliales no neoplásicas de la piel y mucosas: liquen escleroso, hiperplasia de células escamosas.
2. Neoplasia vulvar intraepitelial (VIN):
 - 2.1. Tipo escamoso: VIN.
 - 2.2. Tipo no escamoso: enfermedad de Paget; melanoma *in situ*.

Después de muchos años y a pesar de haber llegado a una nomenclatura universal, estas lesiones siguen suponiendo un reto diagnóstico para los clínicos. Éstos emplean términos incorrectos, no identifican clínicamente las lesiones, desconocen la necesidad de realizar un diagnóstico histológico y tienen dudas sobre el tratamiento más adecuado y su potencial de carácter premaligno.

El ginecólogo actual considera estas lesiones como algo abstracto, imposible de definir y, por tanto, mucho más difícil de diagnosticar, clasificar, tratar y, lo que es peor, es incapaz de tranquilizar a la paciente de la ansiedad que le provoca el prurito crónico incapacitante, con lo que le transmite su falta de conocimiento y sus dudas acerca del potencial premaligno de la lesión.

Presentamos todos los casos de lesión epitelial vulvar no neoplásica recogidos durante un año en una consulta de ginecología general, con lo que revisamos aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos útiles en la práctica diaria.

Aceptado para su publicación el 28 de noviembre de 2005.

MATERIAL Y MÉTODOS

Análisis retrospectivo de 14 pacientes sometidas a biopsia, por sospecha de lesión epitelial no neoplásica vulvar.

Se consideró como sospechosas a las pacientes que acudían con prurito vulvar de larga evolución y que a la exploración mostraban lesiones simétricas en surco interlabial, comisura posterior, labios mayores, región perianal y muslo adyacente, de color rojo oscuro-grisáceo o blanquecinas asociadas a escoriaciones, telangiectasias y otras lesiones por rascado. Se realizó estudio histológico mediante biopsia dirigida en cada uno de los casos y las lesiones se clasificaron histológicamente de acuerdo con la ISSV. Se trató a las pacientes inicialmente con corticoides y, posteriormente, con propionato de testosterona o ambos, según el tipo de lesión.

Las variables analizadas fueron: edad, forma clínica de presentación, clasificación histológica y respuesta al tratamiento.

RESULTADOS

De un total de 1.938 pacientes atendidas durante un año, 89 mujeres (4,59% de los casos) consultaron por prurito vulvar; clínicamente se sospechó lesión epitelial no neoplásica vulvar en 14 pacientes (el 15,7% de las consultas por prurito y el 0,72% del total).

Con respecto a la edad, 12 eran posmenopáusicas (85,7%) y 2 premenopáusicas (14,5%), con un rango de edades comprendido entre 24 y 88 años. No tuvimos ningún caso en premenárgica.

La forma clínica de presentación por unanimidad fue el prurito vulvar, aunque algún caso se definió como dolor y malestar perineal.

El estudio histológico confirmó la sospecha clínica en 12 casos (85,7%), mientras que se informó de 2 biopsias como tejido fibroadiposo (14,2%).

La distribución de los diferentes tipos de lesión fue: 2 casos de hiperplasia de células escamosas (17%), 9 casos de liquen escleroso (75%), 1 caso de asociación de ambos (8%). Uno de los casos de liquen se encontraba asociado a carcinoma vulvar.

Se inició tratamiento con corticoides en todas las pacientes, antes de recibir el resultado de la biopsia, lo cual mejoraba considerablemente el prurito y las lesiones derivadas del rascado; posteriormente y en función del análisis histológico se instauró tratamiento con propionato de testosterona para liquen y corticoides locales para hiperplasias.

DISCUSIÓN

Las lesiones epiteliales no neoplásicas de la piel y mucosa vulvar son dermatosis crónicas consecuencia de una alteración en la proliferación del epitelio vulvar¹⁻³.

Se desconoce la verdadera prevalencia e incidencia de estas lesiones^{4,5}; es probable que la mayoría de los casos no se diagnostique ya que:

- Son lesiones típicas de mujeres posmenopáusicas y niñas prepúberes⁵⁻⁸; en ambos casos es frecuente el poder a consultar por prurito vulvar, de cuyo síntoma se avergüenzan.

- La sintomatología varía ampliamente desde leves episodios pruriginosos, incluso asintomáticos, a un prurito incapacitante; además, este síntoma es frecuentemente menospreciado en la práctica clínica diaria.

La edad de aparición más frecuente es la posmenopausia⁵⁻⁷, pero no se debe olvidar que también se puede observar en mujeres jóvenes premenárgicas^{7,8}, en las que se han llegado a confundir con lesiones por abusos sexuales^{9,10}, por lo que la edad no debe ser un factor que excluya el diagnóstico; en nuestra experiencia la edad media fue de 67 años (dato probablemente sesgado, ya que las pacientes prepúberes no son vistas en consultas de ginecología). Hay que concienciar por tanto a los pediatras sobre la necesidad de estudio y control de lesiones pruriginosas en niñas, ya que frecuentemente en éstas las lesiones vulvares se tratan de forma crónica como si de una infección urinaria o micosis rebelde se tratara¹¹.

Recientemente se han implicado múltiples factores en la etiopatogenia: inmunológicos¹², genéticos^{3,13,14}, infecciosos^{15,16}, hormonales¹⁷, etc.; la relación patogénica con elementos tan variados nos puede dar una idea de la falta de conocimiento real y consenso entre autores con respecto al origen de estos trastornos.

La forma histológica más frecuente es el liquen escleroso en pacientes climatéricas y las formas hiperplásicas en las premenopausia^{3,5}; en nuestra casuística, el liquen escleroso tuvo mayor incidencia, resultado acorde con la edad avanzada de las pacientes que acuden a nuestras consultas.

La sintomatología principal es el prurito vulvar crónico³⁻⁵. El aspecto macroscópico de la piel afectada es muy variable de una paciente a otra, e incluso en la misma, con el paso del tiempo; esto se debe a que las lesiones pueden verse influenciadas por geles, cremas, rascado e incluso medicaciones. Las lesiones son frecuentemente simétricas y las áreas más afectadas son el capuchón del clítoris, labio mayor, surco interlabial, región externa del labio menor, comisura

posterior e incluso superficie lateral del labio mayor y muslo adyacente⁵.

El tratamiento de elección en la actualidad es mediante corticoterapia local o propionato de testosterona al 2% en aplicaciones diarias durante 2-3 meses y, posteriormente, según evolución del cuadro continuar con dosis de mantenimiento (2-3 aplicaciones semanales). En la actualidad el tratamiento quirúrgico no tiene utilidad dada la alta frecuencia de recidivas en la cicatriz (50-60%) y el buen control de los síntomas e incluso la curación (sobre todo en fases iniciales) que se consigue con el tratamiento tópico^{1,18-20}.

El riesgo de degeneración neoplásica de estas lesiones siempre ha sido un punto de gran controversia histórica. En el siglo XIX autores como Taussig, Berkeley y Bonney realizaban sus estudios sobre piezas de vulvectomías y encontraban que hasta en un 50-70% de los carcinomas aparecían asociados a una lesión distrófica y por tanto concluían que éstas tenían un alto potencial premaligno. Sin embargo, todas estas observaciones eran retrospectivas sobre piezas de carcinoma sin poder establecer si las lesiones eran causa o consecuencia de la neoplasia. Según la clasificación actual, estas lesiones no son precursoras de carcinoma, ya que en ellas se excluye la existencia de atipia; sin embargo, hay que destacar que si bien no se ha demostrado una relación causal entre carcinoma y lesiones epiteliales no neoplásicas vulgares, frecuentemente podemos observar que estas lesiones coexisten en la cercanía de carcinomas y, por lo tanto, se convierte en un indicador de éste, lo que nos obliga a vigilar estas lesiones y a realizar biopsias inicialmente para confirmar el diagnóstico y siempre que se produzca cambios o empeoren a pesar del tratamiento.

Podemos concluir que:

1. Ante una lesión vulvar clínicamente sospechosa es obligatorio realizar una biopsia dirigida y estudio histológico, que nos permita un correcto diagnóstico, tratamiento y seguimiento.

2. El prurito vulvar no debe menospreciarse en la práctica clínica diaria y debe considerarse un síntoma de alarma de enfermedades tan importantes como un carcinoma vulvar; por tanto, es obligatoria la exploración de todas las pacientes que acuden por este síntoma.

3. En las lesiones del tipo liquen escleroso es conveniente investigar la asociación con enfermedades autoinmunes o trastornos metabólicos, sobre todo en pacientes jóvenes y niñas.

4. El tratamiento médico local es suficiente en la mayoría de las ocasiones para mejorar los síntomas.

5. Es obligatorio un diagnóstico claro de las lesiones vulvares y un control estricto de estas pacientes, y

hay que explicarles la necesidad de revisiones a pesar de la mejoría de sus síntomas.

RESUMEN

Introducción. Las lesiones epiteliales no neoplásicas vulvares son entidades que se conocen desde el s. XIX; la falta histórica de acuerdo en su nomenclatura y la inclusión en este término de un cajón de sastre de lesiones vulvares han hecho que aún hoy se sigan usando términos ambiguos y haya dudas en su manejo clínico.

Objetivo. Presentar nuestra experiencia clínica en el manejo y el tratamiento de las lesiones epiteliales no neoplásicas vulvares.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de 14 pacientes que presentaban lesión vulvar no filiada.

Resultados. Se realizó 14 biopsias vulvares: 2 de hiperplasias de células escamosas (14,2%), 9 de liquen escleroso (64,2%), 1 por asociación (7,2%) y 2 de tejido fibroadiposo (14,2%).

Conclusión. Las lesiones epiteliales no neoplásicas vulvares deben sospecharse ante toda paciente con prurito vulvar crónico y se requiere biopsia dirigida de estas lesiones, lo que nos permitirá un correcto diagnóstico, tratamiento y seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Protocolos de la Sociedad Española de Obstetricia y Ginecología (SEGO). Trastornos Epiteliales no neoplásicos y neoplasia intraepitelial vulvar. Protocolo asistencial de oncología ginecológica n.º 87. 2001.
2. Rodríguez-Escudero F. Patología tumoral de la vulva. En: Usandizaga JA, De la Fuente P, editores. Tratado de Obstetricia y Ginecología. Vol. 2: Ginecología. Ed. Mc Graw Hill Interamericana; 1997. p. 311-6.
3. Powell JJ, Wojnarowska F. Lichen sclerosus. Lancet. 1999; 353:1777-83.
4. Friedrich EG Jr. Vulvar dystrophy. Clin Obstet Gynecol. 1985;28:178-87.
5. Soper JT, Creasman WT. Vulvar dystrophies. Clin Obstet Gynecol. 1986;29:431-9.
6. Ridley CM. Lichen sclerosus et atrophicus. Arch Dermatol. 1987;123:457-60.
7. Meffert JJ, Davis BM, Grimwood RE. Lichen sclerosus. J Am Acad Dermatol. 1995;32:393-416.
8. Powell J, Wojnarowska F, Winsey S, Marren P, Welsh K. Lichen sclerosus premenarche: autoimmunity and immunogenetics. Br J Dermatol. 2000;142:481-4.
9. Wood PL, Bevan T. Lesson of the week child sexual abuse enquiries and unrecognised lichen sclerosus et atrophicus. BMJ. 1999;319:899-900.
10. Warrington SA, De San Lázaro C. Lichen sclerosus and sexual abuse. Arch Dis Child. 1996;75:512-6.
11. Powell J, Wojnarowska F. Childhood vulvar lichen sclerosus: a increasingly common problem. J Am Acad Dermatol. 2001;44:803-6.

12. Powell J, Wojnarowska F. Lichen sclerosus et atrophicus autoimmunity and immunogenetics-DQ7 is most associated with onset females in childhood. *Br J Dermatol.* 1998;139:47.
13. Clay C. Interleukin 1 receptor antagonist gene polymorphism association with lichen sclerosus. *Hum Genet.* 1994; 94:407-10.
14. Marren Y. The association between lichen sclerosus et atrophicus and the HLA system. *Br J Dermatol.* 1995;132:197-203.
15. Farrell AM, Millard PR. An infective etiology for lichen sclerosus et atrophicus: myth or reality? *Br J Dermatol.* 1997;137:25.
16. Dillon WI, Saeed GM, Fiverson DP. *Borrelia burgdorferi* DNA is undetectable by PCR in skin lesions. *J Am Acad Dermatol.* 1995;33:617-20.
17. Nunns D, Mandal D. The chronically symptomatic vulva: etiology and management. *Br J Obstet Gynecol.* 1996;103: 289-90.
18. Sideri M, Origoni M, Spinaci L, Ferrari A. Topical testosterone in the treatment of vulvar lichen sclerosus. *Int J Obstet Gynecol.* 1994;46:53-6.
19. Bracco GL, Carli P, Sonni L, Maestrini G, De Marco A, Taddei GL, et al. Clinical and histologic effects of the treatment of vulvar lichen sclerosus: a critical evaluation. *J Reprod Med.* 1993;38:37-40.
20. Bousema MT, Romppanen U, Geiger JM, Baudin M, Vaha-Eskeli K, Vartiainen J, et al. Acitretin in the treatment of vulvar lichen sclerosus: a double blind placebo study. *J Am Acad Dermatol.* 1994;30(2 Pt 1):225-31.