

## TUMORES BENIGNOS DE VAGINA

La vagina deriva del conducto paramesonéfrico (Müller), del conducto mesonéfrico (Wolf) y del Seno urogenital. A partir de la 6ta semana del desarrollo el conducto de Müller dará lugar a las trompas de Falopio, útero y el tercio superior de la vagina. Posteriormente el conducto de Wolf avanzará por detrás del periné hasta las paredes laterales de la vagina, donde involuciona, quedando como remanente ocasional su porción caudal, el conducto de Gartner. En la parte anterior de la vagina el seno urogenital da origen a las glándulas de Skene y de Bartholino.

### Lesiones quísticas benignas de la Vagina

- **Clínica**

Las lesiones quísticas benignas usualmente son asintomáticas y únicas muy ocasionalmente son múltiples y se acompaña de síntomas inespecíficos y variables como una masa, dolor dispareunia, sensación de presión bulto vaginal, y síntomas urinarios como incontinencia urinaria intermitente o permanente, infecciones urinarias recurrentes y difusión miccional.

Son más frecuentes en la tercera y cuarta década de la vida de las mujeres

Se puede llegar a un diagnóstico certero pero la mayoría requiere de mayor estudio

- **Al examen físico**

La lesión debe ser delimitada en ubicación, movilidad, sensibilidad, definición (irregular vs irregular) consistencia (quística vs sólida) la presencia de malignidad debe ser siempre considerada y se debe hacer diagnóstico diferencial con prolapso genital.

- **Clasificación**

En relación con su histología y localización:

|                                      |                                                                                                                                                                                   |
|--------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Quistes escamosos de inclusión       | Revestidos por epitelio escamoso estratificado, usualmente localizado en la pared posterior cerca de una reparación de episiotomía. Pueden contener material caseoso o purulento. |
| Quiste de Gartner                    | Revestido por células cuboidales bajas no secretoras de mucina, usualmente cerca de la pared antero lateral de la vagina, siguiendo la ruta del conducto mesonefrico.             |
| Quistes Müllerianos                  | Revestidos por células columnares altas secretoras de mucina localizada en cualquier zona de la vagina.                                                                           |
| Quistes de la glándula de Bartholino | Revestidos por células secretoras de mucina, células escamosas, o células transicionales localizadas cerca de la apertura de la glándula de Bartholino hacia el vestíbulo.        |

En apariencia a los quistes Müllerianos y los mesonefricos frecuentemente son indistinguibles. Diferenciarlos por su arquitectura epitelial es difícil porque ambos están revestidos por epitelio cuboidal bajo o columnar

Diferenciarlos por su origen embriológico no está claro, no ayuda en el pronóstico, solo es por interés académico

Las imágenes son un buen método para complementar la clínica, sin embargo el diagnóstico de certeza se obtiene con la histología

Ultrasonografía y cistometría, TAC o RNM se logra ver mejor la lesión

### Tratamiento

De quistes de gran tamaño o sintomáticos consiste en la extirpación quirúrgica completa de la lesión, la marsupialización o recepción incompleta puede determinar su recurrencia.

### Quistes del conducto de Gartner

Surge en contadas ocasiones a partir de restos de los conductos mesonefricos (Wolf) de forma típica no causan síntomas y por lo común se les identifica dentro de la pared lateral de la vagina durante el tracto urinario. La palpación o la inspección indican la presencia de quistes a tensión, abombado por detrás de la pared lateral de la vagina. Los quistes del conducto de Gartner o mesonefrico típicamente son pequeños con un diámetro promedio de 2 centímetros pero pueden alcanzar un gran tamaño pueden estar asociado con anomalías del sistema metanefrico urinario. Es importante diferenciar estas lesiones quísticas vaginales de otras no quísticas como el leiomioma vaginal y lesiones ureterales como la carínula, el prolapso de mucosa y los divertículos.

### Quistes por inclusión o epidermoides.

Los quistes de inclusión vulgares contienen tejido epitelial, los quistes epidérmicos vulgares se desarrollan a partir de las glándulas sebáceas. Ambos quistes finalmente aumentan de tamaño con los restos celulares y algunas veces se infectan. Son los más comunes son los de inclusión conjunto con los paramesonéfricos, y estos también pueden aparecer en la vagina.

Los quistes no infectados son usualmente asintomáticos pero a veces causan irritación, son blancos o amarillos y en general de <1cm, crecen lentamente y a menudo, son incoloros, por lo que rara vez causan problemas o necesitan tratamiento

### Síntomas

- Bulto pequeño y redondo debajo de la piel de la zona afectada.
- Sustancia espesa, de color amarillo, y con mal olor a veces, drenaje del quiste.
- Enrojecimiento, inflamación y sensibilidad en la zona, si el quiste esta inflamado o infectado

### Causas

- Irritación de la piel.
- Lesión de la zona afectada o de la parte más superficial de un folículo piloso.

### Factores de riesgo

- Haber pasado la pubertad.
- Tener determinados trastornos genéticos poco frecuentes.
- Lastimarse la piel.

### Complicaciones

- **Inflamación:** puede volverse doloroso al tacto e hincharse, incluso si no está infectado, inflamado es difícil de extirpar, es probable posponer la extirpación hasta que disminuya la inflamación.

- **Rotura:** Conduce frecuentemente a una infección, tipo forúnculo que requiere de un tratamiento rápido.
- **Infección:** Puede complicarse y crear abscesos.
- **Cáncer de piel:** En casos muy excepcionales, pueden conducir al cáncer de piel.

#### Diagnóstico

- Clínico, observando y describir el aspecto, la consistencia, si hay dolor o no, si tiene secreción, olor fétido.
- Puede hacer desprendimiento de las células de la piel afectada o tomar una muestra de piel para analizar con mayor detalle en el laboratorio

#### Tratamiento

- **Inyección:** Este tratamiento implica inyecta en el quiste, un medicamento que reduce la inflamación.
- **Incisión y drenaje:** Se hace un corte pequeño en el quiste y lo aprieta delicadamente para sacar el contenido, es un método medianamente fácil y rápido pero los quistes generalmente vuelven a aparecer luego de este método.
- **Cirugía menor:** El médico puede quitar la totalidad del quiste, es posible que tengas que regresar al consultorio para que te quiten los puntos. Es segura, eficaz y evita su reaparición.

#### Quistes paramesonéfricos

Es un quiste mesentérico que proviene de la cresta urogenital y sus derivados (mesodermo) y da lugar a 3 estructuras: pronefros, mesonefros y metanefros. Mesonefros a partir de la 6ta semana del desarrollo embrionario se diferencia en el conducto de Wolf y conducto de Müller.

Solo se extirpa en caso de sintomatología, generalmente se describen como hallazgo incidental

Varia de tamaño, de 1 a 7cm, revestidos por epitelio mucinoso predominantemente, son el tipo más común de quiste vaginal anterolateral, aparecen comúnmente entre la 3era y 4ta década de la vida de una mujer

#### Quistes endometriósicos

Suelen asociarse a endometriosis en otras localizaciones. Estos quistes están revestidos por epitelio endometrial y por un estroma endometrial típico. Los tejidos pueden estar destruidos total o parcialmente por hemorragias; en tal caso, se observan numerosos macrófagos que contienen hemosiderina. Los quistes descritos deben diferenciarse de otras formaciones quísticas que pueden aparecer en la vagina, como son los quistes parauretrales o de las glándulas de Skene, los quistes de Bartholin y los divertículos de la uretra. El tratamiento de todos ellos es quirúrgico, excepto los quistes endometriósicos, que son susceptibles de tratamiento hormonal

#### Adenosis vaginal

La adenosis se define por la existencia de glándulas en el tejido conjuntivo subepitelial de la vagina.

#### Etiología

La toma de dietilestilbestrol (DEE) por mujeres embarazadas en las primeras semanas se ha relacionado con la aparición de la adenosis vaginal en las niñas nacidas de esos embarazos, si bien esta ocurre también en mujeres sin antecedentes de toma de DEE. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que, en la actualidad, el DEE está retirado del mercado.

## Evolución

Algunos autores han destacado el posible riesgo de transformación de la adenosis vaginal en un carcinoma in situ (neoplasia intraepitelial vaginal [VaIN]) y en un carcinoma invasivo, mientras que otros mantienen que tiene tendencia a la regresión espontánea.

## Clínica

- **Antecedentes:** Debe investigarse el antecedente de toma de DEE por la madre durante el embarazo en que concibió a la paciente.
- **Edad:** Se presenta con mayor frecuencia en la segunda década de la vida.
- **Síntomas:** La lesión es asintomática en el 90% de los casos. Algunas mujeres pueden presentar abundante flujo mucoso o dispareunia.

## Diagnóstico

La inspección cuidadosa de la vagina, ayudada con el colposcopio y/o con la prueba de Schiller, permite localizar una zona sospechosa, que debe biopsiarse para establecer el diagnóstico de seguridad

## Tratamiento

El tratamiento consiste en la destrucción de la lesión mediante láser de CO2 o la extirpación de toda la lesión, seguida, en cualquier caso, de control periódico, mediante colposcopia y citología vaginal.

## Condilomas acuminados

Los condilomas, también conocidos como verrugas genitales o condilomas acuminados, son lesiones benignas causadas por la infección del virus del papiloma humano (VPH).

Actualmente, se considera una de las infecciones de transmisión sexual más frecuente. Los tipos de VPH causantes de estas lesiones se denominan de “bajo riesgo oncogénico”, es decir que no están relacionados con el cáncer. Sin embargo, hasta un tercio de las pacientes con condilomas tienen una co-infección por otros tipos de VPH de “alto riesgo oncogénico”. Los VPH responsables del 95% de los condilomas son los VPH tipo 6 y 11.

## Clínica

La forma de presentación de los condilomas es muy variable.

- Se observan verrugas o lesiones sobreelevadas de distinto tamaño (desde pocos milímetros a varios centímetros) con la superficie rugosa, adoptando una forma que recuerda a una coliflor o a una cresta de gallo.
- El número de lesiones también es muy variable, desde pocos elementos (son raras las lesiones únicas) a múltiples lesiones.
- Dichas lesiones habitualmente afectan a la vulva (labios mayores, menores, clítoris, introito), pero también pueden observarse en la zona perianal o anal, así como en la vagina y cuello del útero.
- Con menor frecuencia los condilomas pueden afectar otras áreas mucosas como la boca u orofaringe.

Existen muchas lesiones en el área genital que pueden manifestarse de forma similar a los condilomas.

## Síntomas

Los condilomas son lesiones generalmente asintomáticas. Sin embargo, dependiendo del número, tamaño y localización, pueden provocar síntomas leves como:

- Picor.
- Escozor.

- Sensación de irritación o inflamación.
- Con menos frecuencia dolor o incluso sangrado con las relaciones sexuales.

### Factores de riesgo

La mayoría de las personas que son sexualmente activas se infectan con el virus del papiloma humano genital en algún momento. Los factores que pueden aumentar el riesgo de infectarse incluyen los siguientes:

- Tener relaciones sexuales sin protección con múltiples parejas.
- Haber tenido otra infección de transmisión sexual.
- Tener relaciones sexuales con una pareja cuyos antecedentes sexuales no conoce.
- Volverse sexualmente activo a una edad temprana.
- Tener un sistema inmunitario comprometido, por ejemplo, a causa del VIH o de los medicamentos de un trasplante de órgano.

### Diagnóstico

- Inspección.
- Colposcopia
- PCR.

### Tratamiento

Existen múltiples tratamientos para los condilomas acuminados. El tratamiento más adecuado debe elegirse teniendo en cuenta:

- Características de las lesiones (número, localización)
- Características de la paciente (edad, gestación)
- Posibles efectos secundarios del tratamiento y preferencias de la paciente.

### Tratamientos aplicados por la paciente

La autoaplicación de sustancias tópicas sobre las propias verrugas supone una ventaja y comodidad importantes para las pacientes. Según la acción de los fármacos podemos distinguir:

- **Fármacos citotóxicos:** se aplican selectivamente sobre los condilomas a los que destruyen por contacto directo. El más utilizado es la podofilotoxina.
- **Fármacos inmunomoduladores:** se aplican sobre las verrugas y áreas afectadas y actúan estimulando al sistema inmunitario para eliminar el VPH y las lesiones derivadas. Los principales son el **imiquimod** y las **sinecatequinas**.

Este tipo de tratamientos tienen la ventaja de que actúan frente a condilomas y frente al virus que todavía no ha provocado lesiones (infección subclínica).

### Tratamientos aplicados por el profesional médico:

Estos tratamientos implican la extirpación o la destrucción de las lesiones con diferentes métodos. Pueden realizarse en la propia consulta o en el quirófano y esto depende del tamaño y evolución de la lesión. Según el tipo de tratamiento se clasifican en:

- **Extirpación quirúrgica de las lesiones**
- **Destrucción de las lesiones con métodos físicos:** Láser de CO<sub>2</sub>, crioterapia (destrucción por congelación) o la electrocoagulación (destrucción por calor o fulguración).

- **Destrucción de las lesiones con agentes químicos:** el fármaco más utilizado es el ácido tricloroacético

Este tipo de tratamientos suele indicarse en condilomas de gran tamaño, muy extensos o que afectan múltiples áreas del tracto genital.

También se indican cuando han fallado los tratamientos aplicados por la paciente o en situaciones especiales como el embarazo.

El tratamiento de los condilomas difiere en las mujeres gestantes.

### Granuloma de cúpula vaginal posthisterectomía

Los granulomas de cúpula vaginal son una de las complicaciones de la histerectomía abdominal, es una forma de reacción inflamatoria, en la cual el organismo reacciona ante un elemento extraño, como en el caso de una sutura quirúrgica en su intento de expulsarlo del mismo. Los síntomas más comunes en la vagina son descarga vaginal (flujo) y sangrado habitualmente post relación sexual. Su incidencia es variable y existen reportes de un 2.4%. Cuando no produce síntomas se deja que resuelva espontáneamente.

### Leiomiomas de vagina

El término leiomioma, (leio + myo + oma, liso + músculo + tumor) designa un tumor benigno que se origina en células del músculo liso que se localiza en vagina . Los leiomiomas vaginales son tumoraciones poco frecuentes en comparación con los de origen uterino. Estas tumoraciones de origen benigno pueden aparecer en el ligamento ancho, ligamento útero-ovárico, ligamento útero-sacro, vagina y vulva, pudiendo llegar a alcanzar grandes tamaños.

Los leiomiomas vaginales han sido descritos en pacientes de diferentes edades, siendo la edad media de presentación los 40 años, con un tamaño que varía desde los 3cm hasta los 15 cm, siendo la media 5cm.

### Histología

La vagina está conformada por tres capas bien definidas, una capa mucosa, una capa muscular que está mucho más abajo y una capa adventicia, la capa mucosa de la vagina tiene ciertas particularidades primero que nada el epitelio que la recubre es un epitelio estratificado plano no queratinizado, por debajo de la capa mucosa vamos a encontrar la capa muscular que es musculo liso , dentro de esta capa muscular van a haber dos estratos una capa longitudinal externa que va a hacer la más gruesa de las dos y va a ser la continuación directa del miometrio y una capa circular interna como su propio nombre lo dice va a tener las fibras de musculo liso distribuidas de manera circular finamente una capa adventicia

Al realizar una sección histológica observamos detalles celulares de leiomiocitos con núcleos fusiformes característicos de puntas romas, sin rasgos de atipia, de gran isomorfismo, sin mitosis y citoplasmas amplios eosinófilos

### Clínica

Habitualmente, son asintomáticas, de crecimiento lento, generalmente únicos, más comunes en la pared anterior. El síntoma ginecológico más frecuente es la dispareunia; sin embargo, muchas pacientes solo describen una masa que protruye hacia la vagina. Los síntomas están en relación con el tamaño y su localización. Generalmente, son de consistencia fibrosa y firme pero pueden presentar cambios degenerativos y llegar a ser de consistencia blanda o mixta

### Diagnóstico

Su diagnóstico suele establecerse a partir de hallazgos accidentales en el examen ginecológico o en procedimientos diagnósticos o quirúrgicos.

Aunque la clínica y el examen ginecológico nos pueden guiar hacia el diagnóstico, a veces es necesario el apoyo de algún estudio de imagen. Las características de la imagen obtenidas por

ultrasonido, tomografía o por RM se asemejan a la de un mioma cervical y en caso de duda se recomienda realizar biopsia mediante punción por vía vaginal, ya que el diagnóstico de certeza se hace mediante examen histológico

### Tratamiento

Una vez diagnosticados, se prefiere extirparlos para evitar cambios sarcomatosos. La enucleación vía vaginal parece ser la mejor opción.

## TUMORES MALIGNOS DE VAGINA

### Carcinoma in situ

Es una alteración del epitelio escamoso que recubre la vagina, el cual muestra ausencia de maduración, con pérdida de la polaridad celular y mitosis anormales. Cuando las anomalías descritas afectan solo el tercio inferior del epitelio (VAIN I); si las alteraciones comprenden los dos tercios inferiores (VAIN II), y si alcanza todo el espesor del epitelio (VAN III).

### Fisiopatología y factores de riesgo

Tiene rasgos histopatológicos similares a la CIN o la neoplasia vulvar intraepitelial (VIN) y con frecuencia se desarrolla como extensión de la CIN, sobre todo en el tercio superior de la vagina. Comparte con ellas la fisiopatología y los factores de riesgo, incluyendo HPV, tabaquismo, conducta sexual e inmunosupresión, por lo que en muchas ocasiones se asocia a otra neoplasia intraepitelial del tracto genital inferior. El 75% de las pacientes con VAIN tienen de forma sincrónica o metacrónica lesiones intraepiteliales o invasivas de cérvix y vulva, constituyendo lo que se denomina enfermedad multicéntrica del tracto genital inferior.

El HPV se encuentra en el 94% de las VAIN (3) y el serotipo que con mayor frecuencia se detecta es el 16. Las pacientes inmunodeprimidas con VAIN suelen ser más jóvenes y debido a la persistencia de HPV, por su estado inmunitario comprometido y al mantenimiento de los factores de riesgo, tienen tendencia a la recidiva.

VAIN tras histerectomía: Un grupo epidemiológico importante es el de las pacientes histerectomizadas, que representan 48-70% de las VAIN. Entre 15 y 39% según las series después de histerectomía por CIN, no en relación con la extirpación incompleta del CIN, sino más bien por la persistencia de la infección por HPV y los factores de riesgo, o por una reinfección posterior. Se estima que la incidencia de VAIN después de una histerectomía por CIN en los 10 años siguientes a la cirugía es 0,91%, aunque también puede aparecer tras cirugía por procesos benignos.

VAIN tras radioterapia. Puede diagnosticarse tras la irradiación de la pelvis por un proceso maligno ginecológico. Estos casos parecen ser refractarios a los tratamientos y más propensos a la progresión a cáncer

### Clínica y diagnóstico

Las pacientes con VAIN, suelen estar asintomáticas, aunque ocasionalmente pueden referir prurito, dispareunia o leucorrea. La aparición de sangrado o leucorrea sanguinolenta es un signo de sospecha de invasión. La VAIN puede presentarse como una lesión única, pero en la mayoría de los casos aparece asociada a una lesión cervical o bien puede aparecer, en la cúpula vaginal, tras una histerectomía en pacientes con una lesión cervical previa. Así, una citología anormal en una mujer diagnosticada de CIN que ha sido histerectomizada, es con frecuencia la primera indicación de una posible lesión vaginal. En pacientes no histerectomizadas con citología anormal si la colposcopia no revela lesión exocervical ni endocervical, es conveniente realizar una colposcopia con tal de excluir la presencia de VAIN. Esta situación es infrecuente en la práctica clínica.

La exploración colposcópica vaginal no es sencilla debido al tejido vaginal redundante o la atrofia postmenopáusica (en este caso se recomienda un tratamiento previo con estrógenos locales las 3 semanas previas al procedimiento). Se aplica en primer lugar ácido acético al 3-5%; las lesiones de bajo grado se muestran como epitelio acetoblanco con mayor frecuencia y en las de alto grado se pueden observar además cambios vasculares tipo punteado o mosaico. Seguidamente se aplicará lugol de forma generosa para localizar mejor las lesiones. Hay que tener en cuenta la multifocalidad del 50% de las VAIN. El diagnóstico será siempre anatomopatológico y para ello se biopsiarán las áreas sospechosas, teniendo en cuenta que en las situadas en el tercio inferior de la vagina suelen requerir la utilización de anestesia local. La hemostasia se logra con barritas de nitrato de plata o pasta de Monsel. Es preciso biopsiar todas las áreas sospechosas, especialmente las de la cúpula vaginal, donde puede encontrarse infiltración hasta en un 28% de las pacientes.

### Tratamiento

No existe consenso nacional ni internacional sobre la conducta idónea para el tratamiento de la VAIN; en la literatura sólo existen estudios retrospectivos y series de casos. La lesión debe ser individualizada y el tratamiento dependerá de la extensión, grado, localización, edad, estado general, capacidad de realizar el seguimiento y siempre consensuar con la paciente, explicándole las opciones existentes. La multifocalidad y la asociación con el CIN son los factores más importantes para la recurrencia tras el tratamiento. En el futuro la vacunación para el HPV será la llave para reducir la incidencia de la neoplasia intraepitelial del tracto genital inferior.

- **Observación:** se aconseja en lesiones de bajo grado, especialmente en mujeres jóvenes, con seguimiento cada 6 meses de las lesiones, que han de estar perfectamente documentadas y descritas para valorar su evolución. Se ha visto que las lesiones que no están asociadas a CIN ni VIN tienen mayor probabilidad de regresión (91% vs 67%).
- **Cirugía:**
  1. **Cirugía excisional:** Permite excluir un cáncer invasivo y estudiar los márgenes. Sólo es necesario reseca la mucosa. No se ha demostrado ningún beneficio en el riesgo de recurrencia o de cáncer, si se extirpa también la fascia o el músculo, y sí una mayor tasa de complicaciones. Para ello, puede ser útil la inyección submucosa de un anestésico local con o sin adrenalina o suero salino, que ayudará a separar los planos. Puede realizarse con bisturí frío o mediante electrocirugía con asa de diatermia, teniendo cuidado en este caso de no producir lesiones térmicas en tejidos adyacentes, sobre todo vejiga y recto. Las tasas de éxito se sitúan entre el 66 y 83%. Se considera el tratamiento de elección en lesiones pequeñas y únicas, y en la VAIN tras histerectomía, donde el láser no tiene aplicación debido a que la lesión puede estar enterrada en la cicatriz de la cúpula vaginal y ocultar un carcinoma.
  2. **La colpectomía** consiste en la eliminación de la mucosa vaginal, que podrá ser parcial o total, y ha demostrado las tasas más bajas de recurrencia (12%). Debido a las complicaciones por posible lesión de los órganos adyacentes y su impacto negativo en la sexualidad de la paciente, se reserva como segunda opción ante recidivas o enfermedad multifocal, sobre todo en mujeres mayores.
  3. **Láser:** Puede utilizarse como una herramienta destructiva o excisional. El láser excisional es menos empleado, pero en una serie corta de casos proporciona mejores tasas de curación que el destructivo. El tratamiento destructivo de elección es la vaporización mediante láser CO<sub>2</sub>, que permite buenos resultados estéticos y funcionales. Deben biopsiarse previamente todas las lesiones para



descartar infiltración. Las lesiones únicas se vaporizan con un margen de 1 cm y en las multifocales o muy extensas se vaporiza ampliamente toda el área afecta en una o dos sesiones. Según las series publicadas, el porcentaje de curación varía entre el 69 - 87,5%. Es la técnica de elección para las mujeres jóvenes o que no desean cirugía o en lesiones multifocales. No está indicada cuando la cúpula vaginal está implicada por su acceso limitado y el riesgo de daño de las estructuras vecinas.

4. **Cirugía aspirativa ultrasónica:** Consiste en la eliminación selectiva del tejido afecto mediante ultrasonido. Su tasa de curación está entre el 74 - 80%. Un ensayo aleatorizado comparó el empleo de ultrasonido y la vaporización láser, encontrando similares tasas de recurrencia, pero con menor dolor postoperatorio en las pacientes tratadas con ultrasonido.

- **Braquiterapia:** La radioterapia interna vaginal conlleva una morbilidad importante y debe reservarse para casos seleccionados. Además existe riesgo de desarrollar cáncer vaginal y por otra parte, su aplicación limita su uso en un futuro y también la cirugía, por la fibrosis que provoca. Por todo ello, la radioterapia no se recomienda como primera línea en el tratamiento de la VAIN y sólo debe considerarse en casos resistentes a los tratamientos convencionales.

#### Tratamiento médico

- **5-fluorouracilo.** La aplicación local de crema al 5% una vez a la semana durante 10 semanas, ha demostrado altas tasas de curación, aunque sus efectos secundarios (ardor, dispareunia, úlceras crónicas, disconfort vaginal) pueden limitar su aceptabilidad. No aprobada por la FDA para esta indicación.
- **Imiquimod.** Fármaco inmunomodulador que estimula la actividad de las células del sistema inmunitario (natural Killer, células de Langerhans, macrófagos, linfocitos B) ha demostrado buenos resultados en series cortas para el tratamiento de lesiones de bajo grado con aplicación mediante guía colposcópica.
- **Ácido tricolóacético.** Su uso al 50% una vez a la semana durante 1 a 4 semanas se ha empleado para el tratamiento de las lesiones de bajo grado con remisión completa en todas las pacientes y leves efectos secundarios locales

#### Sistema de FIGO/AJCC estadificación del cáncer de vagina

Es el proceso para determinar qué tanto se ha propagado el cáncer. Es un proceso muy importante porque las opciones de tratamiento y la perspectiva de recuperación y supervivencia (pronóstico) de un paciente dependen de la etapa (estadio) en la que se encuentre el cáncer.

La etapa de la mayoría de los casos de cáncer de vagina se describe por lo general mediante el uso del Sistema de Estadificación de FIGO (Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia) en combinación con el sistema TNM (tumor, ganglios y metástasis) del AJCC (Comité Estadounidense Conjunto sobre el Cáncer). Este sistema clasifica las enfermedades en etapas de la 0 a la IV dependiendo de la extensión del tumor (T), de si el cáncer se ha propagado a los ganglios linfáticos (N) y si se ha propagado a lugares distantes (M de metástasis).

El cáncer de vagina es estadificado clínicamente, lo que significa que la clasificación por etapas (estadificación) no considera lo que se encuentra durante la cirugía.

#### Extensión del tumor (T)

Tis: Las células cancerosas están sólo en la capa más superficial de células de la vagina sin que se hayan expandido hacia los tejidos subyacentes. Esta etapa se llama también carcinoma in

situ (CIS) o neoplasia intraepitelial vaginal 3(NIVA 3). Esta etapa no está incluida en el sistema de FIGO.

T1: el cáncer se encuentra solo en la vagina.

T2: el cáncer se ha extendido a través de la pared vaginal, pero no ha llegado a la pared pélvica.

T3: el cáncer se está extendiendo a la pared pélvica.

T4: el cáncer se ha extendido hacia la vejiga o al recto o está creciendo fuera de la pelvis.

#### **Propagación del cáncer a los ganglios linfáticos (N)**

N0: el cáncer no se ha propagado a los ganglios linfáticos

N1: el cáncer se ha propagado a los ganglios linfáticos de la pelvis o la ingle (región inguinal)

#### **Propagación del cáncer a sitios distantes (M)**

M0: el cáncer no se ha propagado a sitios distantes

M1: el cáncer se ha propagado a sitios distantes.

- **Etapa 0 (Tis, N0, M0):** en esta etapa, las células cancerosas se encuentran únicamente en la capa superficial de las células que recubren la vagina (el epitelio) y no se han expandido a las capas más profundas de la vagina. El cáncer en esta etapa no puede propagarse a otras partes del cuerpo. El cáncer de vagina en etapa 0 también se llama *carcinoma in situ* (CIS) o *neoplasia intraepitelial vaginal 3* (NIVA 3). Esta etapa no está incluida en el sistema de FIGO.
- **Etapa I (T1, N0, M0):** el cáncer se ha extendido a través de la capa superficial de células, pero no ha crecido fuera de la vagina ni en las estructuras cercanas (T1). No se ha propagado a los ganglios linfáticos cercanos (N0), ni a sitios distantes (M0).
- **Etapa II (T2, N0, M0):** el cáncer se ha propagado a los tejidos conectivos próximos a la vagina, pero no se ha propagado a las paredes de la pelvis ni a otros órganos cercanos (T2). (La pelvis es la cavidad interna que contiene los órganos reproductores femeninos internos, el recto, la vejiga y partes del intestino grueso). No se ha propagado a los ganglios linfáticos cercanos (N0), ni a sitios distantes (M0).
- **Etapa III:** cualquiera de los siguientes:
- **T3, cualquier N, M0:** el cáncer se ha propagado a las paredes de la pelvis (T3). Puede (o no) haberse propagado a los ganglios linfáticos cercanos (cualquier N), pero no se ha propagado a sitios distantes (M0).
- **T1 o T2, N1, M0:** el cáncer se encuentra en la vagina (T1) y puede haberse extendido al tejido conectivo cercano (T2). Se ha propagado a los ganglios linfáticos cercanos (N1), pero no a sitios distantes (M0).
- **Etapa IVA (T4, cualquier N, M0):** el cáncer ha crecido fuera de la vagina hacia los órganos cercanos (como la vejiga o el recto) (T4). Puede o no haberse propagado a los ganglios linfáticos (cualquier N). No se ha propagado a sitios distantes (M0).
- **Etapa IVB (cualquier T, cualquier N, M1):** el cáncer se ha propagado a órganos distantes como los pulmones (M1).

## Carcinoma de células escamosas

Alrededor de 70 de cada 100 casos de cáncer de vagina son **carcinomas de células escamosas**. Estos cánceres comienzan en las células escamosas que forman el revestimiento epitelial de la vagina. Con más frecuencia se presentan en la parte superior cerca del cuello uterino. El cáncer de células escamosas de la vagina suele formarse lentamente. Primero, algunas de las células normales de la vagina tienen cambios precancerosos. Luego, algunas de las células precancerosas se convierten en células cancerosas. Este proceso puede llevar muchos años.

El término médico más frecuentemente usado para esta condición precancerosa es **neoplasia intraepitelial vaginal (NIVA)**. "Intraepitelial" significa que las células anormales se encuentran únicamente en la capa superficial de la piel de la vagina (epitelio). Hay 3 tipos de NIVA: NIVA1, NIVA2, y NIVA3, donde 3 indica una mayor progresión hacia un cáncer propiamente dicho. La NIVA es más común en mujeres a quienes les han extirpado el útero (histerectomía) y en aquellas que fueron anteriormente tratadas por cáncer o precáncer cervical.

Anteriormente, se usaba el término *displasia* en lugar de NIVA. Este término se usa mucho menos ahora. Cuando se habla de displasia, hay también un rango de avance hacia el cáncer; primero, displasia leve; luego, displasia moderada y posteriormente displasia grave.

## Adenocarcinoma

El cáncer que se inicia en las células glandulares se llama *adenocarcinoma*.

Aproximadamente 15 de cada 100 casos de cáncer de vagina son adenocarcinomas. El tipo usual de adenocarcinoma vaginal se presenta por lo general en mujeres mayores de 50 años. Un cierto tipo, llamado *adenocarcinoma de células claras*, ocurre con más frecuencia en mujeres jóvenes que han estado expuestas al dietilestilbestrol (DES) en útero (cuando estaban en el útero materno).

## Factores de riesgo

- **Edad:** el cáncer de células escamosas de la vagina ocurre principalmente en mujeres mayores. Solo el 15% de los casos se presentan en mujeres menores de 40 años. Casi la mitad de los casos ocurren en mujeres que tienen 70 años o más.
- **Dietilestilbestrol (DES):** el dietilestilbestrol (DES) es un medicamento hormonal que se suministró a algunas mujeres para prevenir abortos espontáneos entre 1940 y 1971. Las mujeres cuyas madres tomaron DES (cuando estaban embarazadas de ellas) presentan adenocarcinoma de células claras de vagina o de cuello uterino con mayor frecuencia de lo que normalmente se esperaría.

El riesgo parece ser mayor en aquellas madres que tomaron el medicamento durante las primeras 16 semanas de embarazo. La edad promedio cuando son diagnosticadas es de 19 años. Las hijas de madres que tomaron DES tienen un mayor riesgo de presentar carcinomas de células claras; sin embargo, las mujeres no tienen que estar expuestas al DES para que presenten carcinoma de células claras. Las hijas de madres que tomaron DES son también más propensas a tener displasia cervical de alto grado (NIC 3) y displasia vaginal (NIVA 3) en comparación con las mujeres que nunca estuvieron expuestas.

- **Adenosis vaginal**
- **Virus del papiloma humano:** hasta 90% de los casos de cáncer y precáncer de vagina (neoplasia intraepitelial vaginal; VAIN) está asociado con infección por VPH.
- **Cáncer de cuello uterino:** tener cáncer o precáncer de cuello uterino (neoplasia intraepitelial cervical o displasia cervical) aumenta el riesgo de una mujer de presentar cáncer de células escamosas de la vagina. Esto ocurre porque tanto el cáncer de cuello uterino como el de vagina tienen factores de riesgo similares, tales como infección por VPH y tabaquismo.
- Algunos estudios sugieren que el tratamiento de cáncer cervical con radioterapia puede aumentar el riesgo de cáncer de vagina; sin embargo, esto no se observó en otros estudios y por lo tanto, no hay una conclusión al respecto.
- **Tabaquismo:** fumar cigarrillos aumenta en más del doble el riesgo de las mujeres de presentar cáncer de vagina.
- **Alcohol:** un estudio más reciente encontró un menor riesgo de cáncer de vagina en las mujeres que no toman bebidas alcohólicas en absoluto.
- **Virus de inmunodeficiencia humana**
- **Irritación vaginal:** algunos estudios sugieren que la irritación a largo plazo (crónica) de la vagina en las mujeres que usan un pesario puede aumentar levemente el riesgo de cáncer de células escamosas de la vagina. Sin embargo, esta relación es muy poco común, y ningún estudio ha comprobado de manera concluyente que los pesarios realmente causen cáncer de vagina.

#### Signos y síntomas del cáncer de vagina

Más de ocho de cada 10 mujeres con cáncer de vagina invasivo tienen uno o más síntomas, tales como:

- Sangrado vaginal anormal (por lo general después de las relaciones sexuales).
- Flujo vaginal anormal.
- Un bulto que puede ser palpado.
- Dolor durante la relación sexual.

Los síntomas del cáncer de vagina avanzado pueden ser dolor al orinar, estreñimiento y dolor constante en la pelvis.

#### Métodos diagnósticos:

- **Antecedentes médicos y examen físico.**
- **Colposcopia.**
- **Biopsia.**
- **Estudios por imágenes.**
- **Radiografía de tórax:** Se realiza para ver si el cáncer se ha propagado a los pulmones. La propagación es muy poco probable a menos que el cáncer esté muy avanzado. Esta radiografía se puede realizar de manera ambulatoria.
- **Tomografía computarizada:** La tomografía computarizada puede proporcionar información sobre el tamaño, la forma y la posición de un tumor, y puede ayudar a determinar si el cáncer se propagó a otros órganos. También puede

ser útil para descubrir ganglios linfáticos inflamados que pudieran contener células cancerosas.

- **Imágenes por resonancia magnética**
- **Tomografía por emisión de positrones:** La tomografía por emisión de positrones, utiliza glucosa (un tipo de azúcar) que contiene un átomo radiactivo de baja intensidad. Debido a que el cáncer utiliza glucosa a un ritmo mayor que los tejidos normales, la radioactividad tiende a concentrarse en el cáncer. Se usa una cámara especial para identificar la radioactividad. Esta prueba puede ser útil para identificar depósitos pequeños de células cancerosas y puede ayudar a determinar si el cáncer se ha propagado a los ganglios linfáticos.

#### Sistema de FIGO/AJCC estadificación del cáncer de vagina

La estadificación de este tipo de cáncer se lleva a cabo de igual manera que el carcinoma in situ ya mencionado.

#### Tratamiento

- **Etapa I de cáncer de células escamosas:** la radioterapia se usa para la mayoría de los casos de cáncer vaginal en etapa I. Si el tumor canceroso tiene menos de 5 mm de espesor (alrededor de 3/16 de pulgada), puede que se use la radiación intracavitaria sola. La radiación intersticial es una opción para algunos tumores; sin embargo, esta no se usa con frecuencia. Para los tumores que han crecido con más profundidad, se puede combinar la radiación intracavitaria con la radiación de haz externo.

En algunos casos, la extirpación parcial o total de la vagina (vaginectomía parcial o radical) es una opción. La cirugía reconstructiva para crear una nueva vagina después del tratamiento del cáncer es una opción si se ha extirpado gran parte de la vagina.

Si el cáncer se encuentra en la parte superior de la vagina, se puede tratar con una histerectomía radical, una extirpación radical bilateral de los ganglios linfáticos pélvicos y una vaginectomía radical o parcial.

Después de una vaginectomía radical, ya sea parcial o completa, se puede usar radiación postoperatoria (de haz externo) para tratar los pequeños depósitos de células cancerosas que se hayan propagado a los ganglios linfáticos en la pelvis.

**Adenocarcinomas:** cuando el cáncer se encuentra en la parte superior de la vagina, el tratamiento es la cirugía: una histerectomía radical, vaginectomía parcial o radical y la extirpación de los ganglios linfáticos pélvicos. A continuación, puede realizarse una cirugía reconstructiva, si es necesaria o si la paciente así lo desea. También se puede administrar radioterapia.

Cuando el cáncer está en la parte baja de la vagina, una opción es administrar tanto radioterapia intersticial como intracavitaria y radioterapia de haz externo. Los ganglios linfáticos en la ingle o en la pelvis son tratados con radioterapia de haz externo.

- **Etapa II:** El tratamiento habitual es la radiación, usando una combinación de braquiterapia y radiación de haz externo. La cirugía radical (vaginectomía radical o exenteración pélvica) es una opción para algunas pacientes con cáncer

de células escamosas de la vagina en etapa II si el tumor es pequeño y se encuentra en la parte superior de la vagina. También se usa para tratar a mujeres que han recibido radioterapia para cáncer cervical y que no pueden continuar con la radiación ya que, de hacerlo, tendrían daños graves en los tejidos normales.

También se puede usar quimioterapia (quimio) con radiación para tratar la enfermedad en etapa II.

Puede que sea útil administrar quimioterapia para reducir el cáncer antes de la cirugía radical.

- **Etapas III o IVA:** el tratamiento habitual es la radioterapia, frecuentemente con braquiterapia y radiación de haz externo. Por lo general, no se intenta el uso de cirugía curativa. La quimioterapia se puede combinar con radiación para ayudar a que funcione mejor.
- **Etapas IVB:** dado que el cáncer se ha propagado a sitios distantes, no es posible curarlo. Por lo general, las pacientes se tratan con radioterapia en la vagina y pelvis para mejorar los síntomas y reducir la hemorragia. También se puede administrar quimioterapia; sin embargo, no se ha demostrado que ayude a que las pacientes vivan por más tiempo.

Debido a que no hay un tratamiento aceptado para esta etapa, a menudo la mejor opción es participar en un estudio clínico.

- **Cáncer recurrente de células escamosas o adenocarcinoma de la vagina:** cuando el cáncer reaparece después del tratamiento se le llama recurrente. Si el cáncer reaparece en la misma área en que estaba originalmente, se le llama recurrencia local. Si reaparece en otra área (como el hígado o los pulmones), se le llama recurrencia distante.

Una recurrencia local de cáncer vaginal de etapa I o etapa II se puede tratar con cirugía radical (como una exenteración pélvica). Si el cáncer se trató originalmente con cirugía, la radioterapia es una opción. La cirugía es la opción habitual cuando el cáncer reaparece después de la radioterapia.

Los casos de cáncer de etapas más avanzadas son difíciles de tratar cuando reaparecen. El cuidado se centra en el alivio de los síntomas, aunque es posible que sea de utilidad participar en un estudio clínico de nuevos tratamientos.

Para una recurrencia distante, el objetivo del tratamiento es ayudar a que la paciente se sienta mejor. Se puede usar cirugía, radiación o quimioterapia.

## MELANOMA VAGINAL

El melanoma vaginal es un tumor maligno que se origina en las células productoras de pigmento (melanocitos) de la vagina, en áreas de melanosis o de hiperplasia melanocítica atípica. El melanoma maligno de las mucosas tiene un comportamiento agresivo con una alta tasa de fracaso local y metástasis. La supervivencia a los 5 años es menor del 20%.

## Epidemiología

Son de muy baja frecuencia representando el 0,3 % de todos los melanomas. La mayoría de los casos ocurre en mujeres caucásicas y alrededor de la 6ta década de la vida y la mayoría se localiza en el tercio medio o inferior de la vagina

## Clínica

El síntoma más común es el sangrado genital y se presentan en general como masas poliposas de color azul-negruzco frecuentemente ulceradas. Otros síntomas incluyen:

- Sangrado entre períodos o después de la menopausia.
- Secreción vaginal de mal olor o con sangre
- Dispaurenia
- Un nódulo palpable en la vagina.
- Prurito vaginal que no desaparece.
- Disuria

Aproximadamente 10 de cada 100 mujeres (10%) no presentan ningún síntoma.

## Diagnóstico

El melanoma vaginal puede diagnosticarse mediante un examen físico ginecológico de rutina o presentarse con sangrado vaginal anormal. Este cáncer se desarrolla con mayor frecuencia en el tercio inferior de la vagina. Tiene pigmentación oscura y forma de T irregular, pero se han descrito melanomas amelanóticos en el 7% de los casos. El melanoma de la vagina puede tener varios centímetros de tamaño.

Comúnmente la edad de presentación del melanoma vaginal es a los 66 años, y 28 a 50% de las mujeres tienen metástasis regional o a distancia en el momento del diagnóstico.

- **Antecedentes médicos y examen médico:** el primer paso consiste en la realización de la historia clínica para obtener los antecedentes médicos completos. El médico preguntará sobre los factores de riesgo y los síntomas. Posteriormente se realizará un examen físico, que incluye un examen pélvico y posiblemente una prueba de Papanicolaou. Una prueba de Papanicolaou podría hacerse para ciertos signos y síntomas, y si esto evidencia células anormales, o si los resultados de un examen pélvico presentan alteraciones, será necesario realizar más pruebas y/o una biopsia de la vagina.
- **Biopsia:** se debe obtener una **biopsia** de todas las lesiones sospechosas y la inmunocitoquímica puede revelar resultados positivos para la proteína S-110, HMB 45 y melan A. Una vez que se establece el diagnóstico de melanoma vaginal, se deben realizar exámenes adicionales para excluir la diseminación a los ganglios linfáticos regionales o órganos distantes, ya que el diagnóstico de melanoma vaginal a menudo se retrasa. La afectación de los ganglios linfáticos es el factor pronóstico más importante
- **Colposcopia:** si posterior a la evaluación médica, algunos síntomas sugieren la presencia de cáncer o si se hace una prueba de Papanicolaou y muestra células anormales, será preciso realizarle una prueba llamada colposcopia. En este procedimiento el paciente se coloca en posición decúbito dorsal en la mesa de examen y se coloca un espéculo en la vagina para mantenerla abierta, al igual que un examen pélvico. El médico utilizará un colposcopio para realizar la

evaluación del cuello uterino y la vagina. El colposcopio permanece fuera del cuerpo y tiene lentes de aumento (como binoculares). Cuando el médico observa por medio del colposcopio, puede ver las paredes vaginales y la superficie del cuello uterino de cerca y con claridad. A veces se usa una solución diluida de ácido acético (similar al vinagre) o yodo para facilitar la observación de las áreas anormales. El uso del colposcopio para examinar la vagina se llama vaginoscopia.

- **Radiografía de tórax:** una radiografía regular del tórax puede evidenciar si el cáncer ha realizado metástasis, propagándose a los pulmones.
- **Tomografía computarizada:** la tomografía computarizada es una prueba de rayos X que genera imágenes transversales detalladas del interior de su cuerpo. En lugar de tomar una sola imagen, como se hace en una radiografía convencional, una tomografía computarizada captura varias imágenes mientras gira a su alrededor. Posteriormente, una computadora se encarga de unir estas imágenes en una imagen de una sección de su cuerpo. Una CT puede generar información sobre el tamaño, la forma y la posición de un tumor, y permite determinar si el cáncer se propagó a otros órganos. También puede ser útil para descubrir ganglios linfáticos aumentados de tamaño que pudieran albergar células cancerosas.
- **Imagen por resonancia magnética:** las imágenes por resonancia magnética emplean ondas de radio e imanes potentes como sustitución de rayos X para generar imágenes del interior de su cuerpo. La energía de las ondas radiales se absorbe por el cuerpo y después es liberada en un patrón específico formado por el tipo de tejido y ciertas enfermedades. Una computadora se encarga de traducir el patrón en una imagen detallada de las partes del cuerpo. Al igual que la CT, este estudio genera imágenes de secciones transversales del cuerpo. Además, una MRI puede producir secciones que son paralelas a la longitud del cuerpo.
- **Proctosigmoidoscopia:** este examen es realizado si el cáncer vaginal es grande o se alberga en la parte de la vagina que está próxima al recto y al colón. La proctosigmoidoscopia es realizada para evaluar el recto y parte del colón. También se utiliza para determinar si el cáncer de vagina se ha propagado a estos órganos. Durante este procedimiento, se coloca en el recto un tubo delgado y flexible con una fuente de luz. El médico puede examinar con detalle el interior del recto y la última parte del colon para conocer si existe propagación del cáncer. Se debe realizar una biopsia de cualquier área que se vea sospechosa. Esta prueba puede ser incómoda; no obstante, no debería ser dolorosa.
- **Cistoscopia:** en caso de que el tumor vaginal canceroso sea grande y/o está en la pared frontal de la vagina, cerca de la vejiga es recomendable realizar una cistoscopia. Este procedimiento le permite al médico examinar el interior de la vejiga. Es realizado para determinar si el cáncer de vagina se ha diseminado a la vejiga. Puede ejecutarse en el consultorio médico o una clínica. Es común administrar un medicamento intravenoso (IV) para inducir el sueño. Un tubo delgado con lentes y una luz es insertado en la vejiga a través de la uretra. En caso de evidenciar áreas o bultos sospechosos, se debe tomar una biopsia



## Histología

Cuando se evalúa el tejido, las características histológicas incluyen: Hiperpigmentación difusa de la capa basal del Epitelio escamoso, en ocasiones acompañada de hiperplasia melanocítica. Hay presencia de melanina en las células. El núcleo de las células es grande y anormal. El crecimiento se produce de forma similar a una especie de nidos.

## Tratamiento

Los tratamientos para el melanoma vaginal son la cirugía, la radioterapia y la inmunoterapia. Es posible establecer el tratamiento como parte de un ensayo clínico siempre que sea posible.

El tratamiento que recibe depende de:

- Lugar donde se encuentra el melanoma
- El tamaño del tumor
- Si existe metástasis
- Las condiciones de salud del paciente
- El tratamiento será planificado por un equipo multidisciplinario (MDT). El equipo incluye una serie de diferentes profesionales de la salud, incluidos especialistas en melanoma, especialistas en cánceres ginecológicos y enfermeras especializadas en cáncer.

La cirugía es el tratamiento principal para el melanoma vaginal. Debido a que el melanoma vaginal es muy poco común, no ha sido estudiado a profundidad. Aún no existen suficientes estudios para determinar cuánto tejido se debe extirpar para proporcionar la mejor posibilidad de cura. Una opción es extirpar el cáncer y un margen de tejido normal alrededor de este. Esta es la forma como se trataría un melanoma en la piel de un brazo o pierna. Otra opción es extirpar toda la vagina y parte del tejido de los órganos cercanos.

También se extirpan algunos (o todos) los ganglios linfáticos que drenan el área y se examinan para ver si el cáncer se ha propagado.

También puede usarse radioterapia para el melanoma que se ha propagado. La radioterapia se usa muy a menudo para la propagación al cerebro y a la médula espinal. Una buena opción para las mujeres con melanoma vaginal metastásico es recibir tratamiento como parte de un estudio clínico.

La quimioterapia puede ser ineficaz, pero recientemente se probaron inhibidores de puntos de control e inhibidores de BRAF y MEK en melanomas vaginales. Menos del 10% de los melanomas vaginales tienen mutaciones BRAF. Por lo tanto, los inhibidores de BRAF desempeñan solo un papel menor en los melanomas vaginales (a diferencia de los melanomas cutáneos). Sin embargo, un estudio reciente ha demostrado que los inhibidores de puntos de control (incluidos los inhibidores CTLA-4 y los inhibidores PD-1) son eficaces en el tratamiento de melanomas vulvovaginales avanzados.

## SARCOMA VAGINAL

Los sarcomas son cánceres que comienzan en las células de huesos, músculos, o de tejido conectivo, el sarcoma vaginal se desarrolla en las células del tejido conectivo o células musculares de la parte profunda de las paredes vaginales, no en su superficie.

### Epidemiología

Menos de 3 de cada 100 casos de cáncer de vagina son sarcomas. Hay varios tipos de sarcomas. El rabdomiosarcoma es el tipo más común de sarcoma que afecta a la vagina. Se descubre con más frecuencia en las niñas y es poco común en mujeres adultas. Un sarcoma llamado leiomiosarcoma se encuentra más frecuentemente en mujeres adultas. Tiende a presentarse en mujeres mayores de 50 años de edad.

### Rabdomiosarcoma embrionario

El rabdomiosarcoma embrionario también se llama sarcoma botrioide. Es un tipo muy raro de sarcoma vaginal. Solo se desarrolla en niñas hasta los 6 años. Por lo general, se reconoce por nódulos blandos que llenan la vagina y a veces se muestran fuera de la vagina. Tienen una forma similar a un racimos de uvas.

Este es un cáncer que crece muy rápidamente y es difícil de tratar. Pero el resultado para las niñas con este cáncer, está mejorando con una combinación intensiva de tratamiento que incluye cirugía, quimioterapia y radioterapia.

### Clínica

La mayoría de las pacientes con leiomiosarcoma vaginal presentan una masa vaginal asintomática, pero también pueden experimentar dolor vaginal, rectal o de vejiga, flujo o sangrado vaginal, dificultad para orinar o, en raras ocasiones, dispareunia.

### Histología

Bajo el microscopio se pueden ver rabdomioblastos que pueden contener estrías cruzadas. Las células tumorales están apiñadas en una capa distinta debajo del epitelio vaginal (capa del cámbium). Células tumorales fusiformes que son positivas para desmina

### Tratamiento

- **Cirugía:** es posible realizar una cirugía para el sarcoma de la vagina. El tipo de cirugía se basa en el tamaño y la ubicación del tumor.

La exenteración pélvica extrae el cuello uterino, el útero, la vagina, los ovarios, las trompas de Falopio, los ganglios linfáticos y el recto, la vejiga o ambos. Es la cirugía más común que se realiza para el sarcoma de vagina.

La escisión local amplia, elimina el cáncer y una pequeña cantidad de tejido normal en los bordes. El tejido normal y sano se llama margen.

En algunos casos, se puede realizar una histerectomía radical para extirpar el cuello uterino, el útero, algunas de las estructuras y tejidos cercanos al cuello uterino y los ganglios linfáticos cercanos.

El tratamiento principal para el tumor de músculo liso vaginal es **la resección de la enfermedad con márgenes adecuados y del sitio del posible sarcoma uterino**, pero la extensión de la resección puede no estar relacionada con la evolución clínica.

La función de la radioterapia y la quimioterapia adyuvantes no está claramente definida en los sarcomas vaginales, principalmente debido al número limitado de informes de casos y series, e incluso hay menos datos disponibles sobre la quimioterapia utilizada como tratamiento primario en lugar de como terapia de rescate en la recurrencia. La radioterapia adyuvante parece estar indicada en pacientes con sarcomas de grado alto, tumor recurrente de grado bajo y si el tumor se extiende más allá de los márgenes quirúrgicos. La radioterapia posoperatoria se ha utilizado para el tratamiento de los sarcomas de tejidos blandos para reducir la incidencia de recurrencias locales. En la mayoría de las series, los pacientes tratados con radiación adyuvante presumiblemente tenían factores de riesgo más altos, lo que sesgaba los datos en contra de la radioterapia. Sin embargo, un ensayo aleatorizado de fase III en sarcomas uterinos en estadios I y II informó que la radioterapia pélvica posoperatoria no mejoró la supervivencia general del leiomioma en comparación con la observación.

- **Radioterapia:** la radioterapia utiliza haces de energía de gran potencia, como los rayos X, para eliminar las células cancerosas. La radiación puede administrarse de dos maneras:
  1. **Radiación externa:** la radiación con haces externos es dirigida a todo el abdomen o solo a la pelvis, según la extensión del cáncer. Durante la radiación con haces externos, la paciente se coloca en posición decúbito dorsal sobre una mesa y máquina se mueve alrededor del cuerpo para dirigir la radiación a la zona en tratamiento. Un gran porcentaje de las mujeres con cáncer de vagina reciben radiación con haces externos.
  2. **Radiación interna:** durante la radiación interna (braquiritradioterapia), se colocan dispositivos radioactivos (semillas, alambres, cilindros u otros materiales) en la vagina o en el tejido circundante. Luego de un tiempo determinado, se retiran los dispositivos. Es posible que las mujeres con cáncer de vagina en estadio temprano reciban solo radiación interna. Otras pueden recibir radiación interna y posteriormente someterse a la radiación externa.

La radioterapia elimina eficazmente las células cancerosas en crecimiento, pero también puede dañar células sanas cercanas, lo cual genera efectos secundarios. Los efectos secundarios de la radiación dependen de la intensidad de la radiación y el lugar al cual se dirige.

**Quimioterapia:** la quimioterapia utiliza sustancias químicas para eliminar las células cancerosas. Todavía se desconoce si la quimioterapia es eficaz para tratar el cáncer de vagina. Por tal razón, no es común indicarla como único tratamiento del cáncer de vagina. Sin embargo, se la puede utilizar junto con radioterapia para aumentar la eficacia de la radiación.

**Ensayos clínicos:** los ensayos clínicos son experimentos en los que se someten a prueba nuevos métodos de tratamiento. De tal forma, que, aunque ofrecen la oportunidad de probar los últimos avances terapéuticos, no son garantía de cura. Analizar con el médico los ensayos clínicos en curso permite comprender mejor las opciones terapéuticas.

### Pronóstico

El pronóstico para las mujeres que sufren cáncer vaginal va a depender del estadio del cáncer.

Los porcentajes de mujeres que sobreviven luego de 5 años del diagnóstico y el tratamiento (tasa de supervivencia a los 5 años) son los siguientes:

- Estadio 1: alrededor del 75 al 95%
- Estadio 2: del 50 al 80%
- Estadio 3: 30-60%
- Estadio 4: de un 15 a un 50%.

## TUMORES BENIGNOS DE VULVA

Tumores quísticos:

### Quistes por retención

#### Quiste de Bartholin

Causados por la obstrucción del conducto excretor de la glándula de Bartholini, situado en la cara interna del tercio inferior de los labios mayores. Pueden llegar a medir hasta 5 cm; son duroelásticos, dolorosos y su contenido es líquido translúcido o mucopurulento si se encuentra infectado. Generalmente causado por *Escherichia coli* o *Staphylococcus aureus*.

La Bartholinitis como enfermedad puede ser:

- **Aguda:** cuando se presenta por primera vez.
- **Recurrente:** cuando se presenta, desaparece y vuelve a aparecer.
- **Crónica:** cuando la glándula se hace quística

#### Quiste Sebáceo

Los quistes sebáceos o ateromatosis son siempre de dimensiones reducidas. Se localizan de preferencia sobre los labios mayores y menores. Contienen sustancia caseosa y tienen tendencia a supurar lo que produce pequeños abscesos.

- **Clínica:** Habitualmente no producen síntomas de importancia y pueden ser confundidos con furúnculos.
- **Tratamiento:** No suelen precisar tratamiento excepto cuando son voluminosos o se infectan y se precisa extirpación.

#### Quiste de Wolff

Se desarrollan a partir de vestigios de las porciones terminales del conducto de Wolff.

- Son formaciones poco frecuentes que se localizan casi siempre cerca de la pared antero lateral de la vagina, siguiendo la ruta del conducto mesonéfrico.
- Representan 11% de los quistes vaginales
- Son más comunes en la tercera y cuarta década de la vida
- Casi siempre menores de 2 cm, benignos, asintomáticos y que se descubren durante la exploración genital de rutina.

### Clínica

Generalmente asintomáticos.

- Cuando son grandes pueden manifestarse con dispareunia, condicionar la distocia durante el parto o simular un prolapso de órganos pélvicos.

- En las niñas pueden aparecer como una masa en los genitales externos, con dolor abdominal, descarga vaginal, infección urinaria recurrente, incontinencia o enuresis.

#### Tratamiento

El tratamiento de elección es la extirpación.

#### Quiste de Nuck

Quistes peritoneales de origen mesotelial producido por la falta de obliteración de la porción distal del conducto peritoneovaginal. Quiste equivalente a hidrocele masculino. Están situados en la región superior y lateral de los labios mayores, a nivel de la inserción del ligamento redondo en el conducto inguinal.

Estos quistes pueden medir entre 3cm - 11 cm, son duroelásticos y están constituidos por una pared delgada de tejido conectivo revestido por células mesoteliales. El abordaje de esta patología aún es discutido, pues no existe una prueba de elección que demuestre superioridad; se hace el diagnóstico definitivo en el transquirúrgico y con el informe histopatológico.

#### Síntomas

Escasos con un cuadro clínico no específico y presentación atípica.

#### Tratamiento

Quirúrgico con la correspondiente disección y plástica del orificio inguinal.

#### Quiste mucinoso

Se sitúan en las glándulas vestibulares menores. Están revestidos por un epitelio cúbico mucosecretor y a veces con metaplasia escamosa.

Se han descrito después del tratamiento con 5-fluorouracilo y asociado con el síndrome de Stevens-Johnson.

- Son sésiles, únicos, de consistencia líquida esférica u ovoide y tamaño variable, generalmente entre 2-3mm.
- Generalmente asintomáticos.

#### Tratamiento

Es conservador o quirúrgico de acuerdo con los síntomas presentes.

### Tumores benignos de estirpe epitelial

#### Papiloma escamoso

Neoplasia de crecimiento lento que se observa principalmente en la edad media de la vida de la mujer, y aunque puede ubicarse en cualquier zona de la vulva, habitualmente se ubica en los labios mayores y menores.

- Suelen ser pequeños, hasta de 5mm aunque pueden llegar a alcanzar grandes tamaños.
- La lesión suele ser única y sésil.
- Están compuestos por ejes conectivo-vasculares de aspecto arborescente, tapizados de epitelios escamoso con hiperqueratosis.
- Generalmente asintomático.

#### Tratamiento

Es conservador y en caso de ulcerarse o por estética, se realiza la resección quirúrgica.

### Verruga seborreica o queratosis

Es una formación nodular circunscrita pigmentada, de color marrón o negro, que se caracteriza histológicamente por la presencia de pigmento no sólo en las células basales periféricas, sino en todo el epitelio y en la dermis superficial.

- Se confunde con nevos o melanomas por su superficie rugosa.
- Afecta a mujeres de mediana a avanzada edad y no requieren tratamiento, pero deben ser controladas y biopsiadas antes cualquier cambio o síntoma.

### Hidroadenoma

- **Hidradenoma papilar:** es un tumor benigno de las glándulas sudoríparas apocrinas que se produce en la región anogenital de la mujer. Se presenta principalmente en la raza blanca (caucásica). Aparece con mayor frecuencia entre los 25 y 40 años.

La localización es en los labios mayores en un 36% de los casos, en labios menores en un 26%, y en el área perianal con menor frecuencia.

Macroscópicamente aparece como un nódulo, mide de 1 a 40 mm aproximadamente.

Suele ser una lesión de crecimiento lento, solitaria, firme, móvil, bien delimitada, parcialmente quística. La piel que recubre la lesión suele estar enrojecida, ulceradas y mostrar excrecencias.

### Síntomas

Asintomática en la mayoría de los casos y en ocasiones se ha asociado con:

- Prurito.
- Dolor.
- Sangrado
- Ardor.

### Histológicamente

Se observa un aumento del número de los acinos, con una estructura papilar más o menos compleja. El epitelio que recubre los acinos está constituido por una o dos hileras de células cilíndricas o cubicas sin atipias.

### Diagnóstico

- Clínico.
- Anatomía patológica: para obtener diagnóstico certero.

### Tratamiento

Mientras se mantengan asintomáticos no se debe realizar ningún tipo de tratamiento, cuando estos se tornan sintomáticos se realiza la **extirpación quirúrgica**.

- **Hidroadenoma nodular:** se denomina también hidroadenoma de células claras y deriva de las glándulas ecrinas. Son nódulos subcutáneos.

### Síntomas

- Asintomáticos.
- Prurito.
- Ardor.

### Histología

Están compuestos por nidos de células poligonales con citoplasma rosado o claro, separados por finas bandas de colágeno.

### Diagnóstico diferencial

Los principales diagnósticos diferenciales son los adenocarcinomas primitivos y las metástasis de carcinomas renales.

### Tratamiento

Mientras se mantengan asintomáticos no se debe realizar ningún tipo de tratamiento, cuando estos se tornan sintomáticos se realiza la **extirpación quirúrgica** con márgenes por presentar una alta tasa de recidiva.

### Siringoma

Tumor benigno, desarrollado a expensas de las glándulas sudoríparas y producido por dilatación de numerosos conductos de las glándulas ecrinas.

Estas formaciones suelen ser múltiples, pequeñas y uniformes con una medida que va de 1 a 3 mm aproximadamente, de coloración pardo-rosada y firmes.

### Síntomas

- Asintomáticos.
- Ulceración.
- Dolor.
- Sangrado.

### Histología

Son túbulos con bordes aguzados, rodeados por estroma fibroso y están revestidas por dos hileras de células sin atipias. Están contenidas en su interior por una sustancia de aspecto coloideo.

### Diagnóstico

- Clínico.
- Anatomía patológica: para obtener diagnóstico certero.

### Tratamiento

Mientras se mantengan asintomáticos no se debe realizar ningún tipo de tratamiento, cuando estos se tornan sintomáticos (ulceración, dolor y sangrado) se realiza la **extirpación quirúrgica**.

### Tumores mesenquimáticos benignos

#### Angiomas

Son tumores benignos de los vasos sanguíneos y de acuerdo con su estructura y apariencia se clasifican en arteriales, capilares, venosos o cavernosos.

Ocurren a cualquier edad y varios regresan espontáneamente. Los cavernosos que pueden afectar al clítoris simulando hipertrofias.

La mayoría de las veces son asintomáticos y su tamaño es variable tendiendo a ser pequeños.

#### Características

Son tumores levantados, papulosos o planos, de color violáceo, de contornos irregulares y pueden aparecer zonas blanquecinas al ejercer presión sobre ellos.

#### Tratamiento

Se realiza tratamiento cuando presentan sangrado o ulceración por aumento del tamaño o ubicación en zonas de rozamiento.

#### Angiomiofibroblastoma

Lesión tumoral mesenquimatosa benigna de la región vulvovaginal, poco frecuente.

### Características

Nodular, pediculada, bien circunscrita, blandas, de 1 a 10 cm de medida, indolora habitualmente.

### Epidemiología

Ocurre en mujeres perimenopáusicas.

### Diagnóstico

- Clínico.
- Anatomía patológica: para obtener diagnóstico certero.

### Histología

Están compuestos por miofibroblastos y algunas células multinucleadas que rodean vasos de pequeño y mediano calibre.

### Tratamiento

El tratamiento es la extirpación completa.

### Leiomiomas

Son tumores musculares de localización vulvar son lesiones muy poco frecuentes.

### Clínica

Aparecen como una tumoración sólida localizada en los labios mayores y pueden confundirse con lesiones más frecuentes como los quistes de la glándula de Bartholino. El tamaño varía de 0,5 a 15cm.

### Epidemiología

La edad de presentación oscila entre los 17 y 67 años.

### Diagnóstico

- Clínico.
- Anatomía patológica: es fundamental, para poder establecer el potencial de malignidad y realizar el tratamiento más adecuado.

### Histología

Proliferación arremolinada de fibras musculares y tejido conectivo. Los bordes son expansivos, no tienen necrosis.

### Angioqueratomas

Se trata de una formación angiectática de la dermis superficial sin proliferación celular angioblástica.

### Epidemiología

Estas lesiones aparecen generalmente antes de los 50 años.

### Características

- Son múltiples.
- Se relacionan con traumatismos previos, radioterapia o histerectomía.

La lesión individual es una pápula hemiesférica lobulada rodeada de un halo eritematoso, de superficie verrucosa y color oscuro.

### Síntomas

Son asintomáticos, pero en ocasiones pueden causar:

- Prurito.



- Dolor.
- Sangrado intermitente.

### Diagnóstico

- Clínico.
- Anatomía patológica: debe de distinguirse del melanoma maligno, del epiteloma basocelular pigmentado, y de otras alteraciones vasculares.

### Linfangiomas

Están compuestos por proliferación de vasos linfáticos con bordes mal definidos, pueden ser congénitos o adquiridos por radioterapia pelviana.

### Tipos

- **Linfangioma circunscrito:** se manifiesta en forma de pequeños nódulos múltiples, como vesículas de color blanco, rojizo o rosa grisáceo, simulando pequeñas verrugas o vesículas herpéticas, clásicamente descrito como “en huevas de renacuajo”.

Suele ser asintomático, pero cuando provoca sensación de presión o prurito intenso puede extirparse.

- **Linfangioma cavernoso:** hay grandes espacios quísticos llenos de linfa, conformando un tumor blando, compresible, que deforma el lado afecto de la vulva pudiendo extenderse al periné y/o la vagina.

### Tratamiento

No debe tratarse si es asintomático y en caso contrario la exéresis puede ser relativamente mutilante. El tratamiento es dificultoso porque las resecciones son incompletas y se complican con infecciones secundarias.

### Otros tumores mesenquimáticos

En la vulva pueden encontrarse una gran variedad de tumores mesenquimáticos, en general muy poco frecuentes, como:

- **Neurofibroma:** Con frecuencia se asocia a la presencia de neurofibromas en otras localizaciones (neurofibromatosis de Von Recklinghausen).

Clínicamente se manifiesta como una masa poliposa pequeña, carnosa, de color rosado, que raramente alcanza gran tamaño

- **Lipomas:** acumulación de células grasas y tejido conjuntivo.
- **Schwanomas:** El cuadro habitual son nódulos subcutáneos pequeños, con diámetro de 1 a 4 cm. Al aumentar de tamaño, salen a través de la superficie, dando por resultado una lesión ulcerativa que se puede confundir con cáncer. Los márgenes del tumor son indiferenciados y requieren extirpación local amplia y luego se debe examinar periódicamente.

### Carúncula uretral

Pequeña formación polipoidea que se origina en la pared posterior de la uretra o del meato urinario, su etiología no está clara aún, pero para algunos autores no es más que el prolapso de la mucosa uretral.

Tiene predilección por la etapa postmenopáusica, sin embargo, la podemos observar en otras edades.

Macroscópicamente se observa como un tumor pequeño, raramente con más de 2 cm de diámetro, puede ser pediculado o sésil y se localiza por dentro o fuera del meato urinario. Generalmente es de color rosa similar a la mucosa subyacente pero también se puede encontrar color rojo brillante o color piel.

Su superficie puede ser rugosa o lisa, presenta gran sensibilidad pudiendo presentar la paciente ardor, dolor o sangrado al roce o simplemente síntomas miccionales similares a los de una infección urinaria.

### Histología

La estructura histológica no es uniforme y existen 3 tipos histológicos fundamentales los cuales son:

- **Tipo granulomatoso:** Se observa tejido de granulación, constituido por capilares, células plasmáticas, linfocitos, polimorfonucleares y fibroblastos. Puede estar recubierto por tejido escamoso o intermedio de acuerdo a donde se asiente.
- **Variedad papilomatosa:** Tiene estructura papilar o arborescente, con epitelio de revestimiento escamoso o intermedio.
- **La variedad angiomatosa o telangettásica:** Su característica principal es su riqueza en vasos sanguíneos.

### Diagnóstico

Se realiza mediante la anamnesis y mediante la exploración física del área urinaria. Se confirma su diagnóstico al hacer la extirpación y realizarle biopsia.

### Tratamiento

El uso de estrógenos tópicos ha tenido buenos resultados, sin embargo se recomienda su exéresis o extirpación ya que se ha asociado a una posible transformación o relación con el carcinoma.

### Papilomatosis vulvar

En 1981 las papilas vulvares fueron descritas como pseudocondilomas de la vulva, aunque inicialmente existieron dudas sobre su etiología, se ha descartado su relación con la infección por el virus del papiloma humano (VPH), al encontrarlas en pacientes jóvenes y adolescentes que no tenían vida sexual activa representando una variante normal del epitelio genital.

Las definieron como proyecciones pequeñas filiformes (1-2mm) monomorfas, blandas, de color similar a la mucosa adyacente y simétricas localizadas sobre todo en la zona posterior del vestíbulo, también se pueden encontrar en la cara interna de los labios menores.

Tienen una distribución simétrica o lineal, de la base de cada lesión se origina una sola proyección en vez de varias proyecciones filiformes y no blanquean al utilizar ácido acético. Dermatoscópicamente se observan vasos sanguíneos abundantes e irregulares en el centro casi transparente de las papilas, de tamaño uniforme, redondeadas y de bases separadas.

Suelen ser asintomáticas, aunque en algunos casos se puede asociar prurito, dolor o quemazón llegando a interferir con la vida normal y sexual y no requieren tratamiento.

### Tratamiento

Por lo general no requieren ningún tratamiento. Se puede aplicar crioterapia, curetaje con electrofulguración y el láser de CO<sub>2</sub> con el riesgo de cicatriz residual.

Se recomienda realizar el diagnóstico diferencial con los condilomas para evitar tratamientos inadecuados.

### Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial con las lesiones condilomatosas se basa en que la papilomatosis tiene conformación regular, están alineadas y poseen un vaso central, en cambio la condilomatosis tiene forma y tamaño irregular y confluyen entre ellas.

### Nevus

Son lesiones pigmentadas de la piel, formadas por un grupo de células nevo-melanocíticas benignas en dermis y epidermis.

### Clasificación de acuerdo a su histopatología

- **Nevo de la unión dermo-epidérmica:** aparece como mácula plana, color marrón oscura. Se da en pacientes jóvenes
- **Nevo compuesto:** lesión papular, con bordes de un color marrón uniforme más tenue.
- **Nevo intradérmico:** se da por el desplazamiento de células névicas hacia la dermis. Es una lesión de mayor relieve, con mayor pérdida de pigmentación.

Tanto el nevo compuesto como el intradérmico se palpan, por ser lesiones papulares. Si bien son lesiones benignas, alrededor del 50% de los melanomas se desarrollan a partir de nevos preexistentes.

Los de mayor riesgo son los nevos displásicos y los congénitos. Los displásicos aparecen durante la adolescencia y juventud, en contraste con los nevos comunes que aparecen en adultos jóvenes.

### Tratamiento

La resección es el tratamiento de elección y se plantea porque la ubicación en genitales externos hace que la irritación y fricción sean frecuentes, además de la posibilidad de aparición de melanoma. En casos de cambios de coloración, tamaño, sangrado o dolor, siempre deben ser sometidos a biopsia.

## LESIONES TUMORALES MALIGNAS DE VULVA

### Carcinoma in situ (cis) de vulva

En esta neoplasia se encuentran células anormales en la superficie de la piel de la vulva. Es posible que estas células anormales se vuelvan cancerosas y se diseminen al tejido cercano. También se llama *neoplasia intraepitelial de la vulva*.

Los dos primeros casos de CIS de la piel fueron descritos por Bowen en 1912. Bowen afirmó que, aunque no se había desarrollado invasión del estroma en pacientes observadas de 12-16 años, el curetaje y cauterización no eliminaron las recidivas de las lesiones. Desde ese momento se ha utilizado el nombre de *Enfermedad de Bowen* para describir una lesión intraepitelial clínicamente indolora y que rara vez o nunca evoluciona a cáncer invasor.

El cáncer de vulva es una neoplasia poco frecuente con una incidencia aproximada de 2.2 casos por cada 100.000 mujeres. La incidencia de cáncer invasor de vulva y cáncer in situ se incrementa 2.4% por año, por eso el National Cancer Institute de Estados Unidos los ubica entre los 12 tumores malignos con aumento permanente en su incidencia.

La neoplasia intraepitelial de la vulva es una lesión premaligna de piel que, generalmente ocasiona prurito intenso y de larga evolución, dolor y disfunción psicosocial. Se divide en dos tipos histopatológicos:

La neoplasia intraepitelial de la vulva más común es causada por Virus de papiloma humano (VPH) de alto riesgo y la variedad de tipo diferenciado se asocia, principalmente al liquen escleroso.

La historia natural de la neoplasia vulvar no es tan conocida como la del cérvix uterino, se conoce que en gran número de pacientes va precedida de hiperplasia o displasia atípica y es reconocido el VPH como factor etiológico de las neoplasias intraepiteliales vulvares. Otros factores que intervienen en la aparición de esta entidad lo constituyen otras enfermedades de transmisión sexual, hábito tabáquico, neoplasias anogenitales y la inmunosupresión por diferentes causas.

Estos tumores empiezan como pequeños focos de engrosamiento epitelial semejantes a leucoplasias que con el tiempo evolucionan para crear zonas firmes, duras, elevadas, de bordes geográficos que presentan grietas y con frecuencia infección secundaria.

### Epidemiología

- **Edad:** la edad promedio es mediados de la cuarta década de la vida
- **Raza:** afecta a todos los grupos raciales
- **Paridad:** afecta tanto a multíparas como nulíparas

### Síntomas

El carcinoma in situ de la vulva es un carcinoma intraepitelial epidermoide que se manifiesta clínicamente como una leucoplasia con molestias locales, presencia de masas, hemorragia, escozor, exudación cambios de coloración y especialmente prurito

### Diagnóstico

La mejor técnica de diagnóstico temprano es la inspección cuidadosa de los genitales externos bajo una luz brillante, y si surge la sospecha por antecedente de neoplasia preexistente en el conducto cervical inferior o por la sugerencia de una configuración anómala, se debe utilizar la magnificación. Un colposcopista experimentado puede describir lesiones blancas y áreas de vasculatura anómala, pero como procedimiento de detección la colposcopia no ha contribuido a la detección temprana de neoplasia vulvar.

Los ginecólogos y médicos de la atención primaria necesitan realizar coordinaciones para el examen físico de todas las pacientes, que incluye citología cervical, posible anal y colposcopia del tracto anogenital. La displasia vulvar puede ser el signo precoz para el diagnóstico.

Después de contactar la zona a explorar con ácido acético al 5% se pueden precisar en detalle características de la lesión (punteado, mosaico, vasos atípicos), muy similares a las imágenes visibles por colposcopia.

La evaluación visual cuidadosa de la región vulvar debe dirigirse a la zona focalmente blancas e hiperqueratósicas y a las áreas de piel ligeramente elevadas más importantes. La pigmentación atípica asociada muy significativamente con áreas blanco-grisáceas que incluso están apenas ulceradas o ligeramente elevadas por encima de la piel circundante, deben considerarse sospechosas. La biopsia proporciona el diagnóstico final.

### Características microscópicas

La biopsia con sacabocados de Keyes puede realizarse en el consultorio aplicando anestesia local. Las biopsias con bisturí a menudo son tangenciales y contienen sólo las capas superficiales, por lo que no permiten la interpretación histológica muy precisa. Es mandatoria

una orientación correcta del tejido en el fijador para hacer la evaluación exacta de la muestra. Esta orientación se obtiene colocando la biopsia en papel de filtro y pasando la toalla con la superficie epitelial expuesta, de modo que el patólogo pueda encastrar la muestra con precisión. El corte tangencial puede generar el diagnóstico erróneo de enfermedad invasora.

La citología no ha probado ser una técnica satisfactoria en evaluación de las atipias celulares precursoras en la neoplasia vulvar. Se puede tomar una muestra de las lesiones sospechosas raspando con un aplicador embebido en solución fisiológica para detectar aberraciones microscópicas.

### Histología

Son casi invariablemente carcinomas epidermoides, y aparecen cambios celulares característicos de displasia y anaplasia dentro de la mucosa, sin invasión del estroma, así como imágenes mitóticas en todo el espesor del epitelio. Los cortes típicos muestran:

- Queratinización de las células individuales
- Cuerpos redondos
- Granulación nuclear
- Agrupación
- Otras variaciones:
  1. Lesión eritroblástica (Eritroplasia de Queyrat)
  2. Células inmaduras: que se extienden desde la base hasta la superficie
  3. Lesiones marcadas solo por la formación de perlas epiteliales en los extremos de las papelas (hiperplasia atípica pronunciada) y se observan en grupo etario mayor.

### Tratamiento

En sus inicios el tratamiento para la neoplasia vulvar in situ era medicamentoso y hace 25 años atrás consistía en la vulvectomía, esto incluía la eliminación de la dermis, epidermis y tejido celular subcutáneo, así como la fascia profunda y se empleaba en las leucoplasias que eran consideradas en un 20% como lesiones que progresaban a cáncer.

En la actualidad las opciones usuales de tratamiento son:

1. La vaporización con láser
2. La escisión local
3. La radiación intracavitaria (braquiterapia)

La terapia tópica con 5-FU en crema o imiquimod es también una opción, pero esto a menudo requiere tratamiento semanal como mínimo durante 10 semanas.

Si el cáncer reaparece después de estos tratamientos, es posible que necesite cirugía (vaginectomía parcial)

### Pronóstico

Depende del estadio, pero en general es en torno al 70%

- Estadío I: tiene una sobrevida del 90%, incluso 99% a los 5 años.
- Estadío II: tienen sobrevida de 80% a los 5 años
- Estadío III: tienen sobrevida del 45% a los 5 años
- Estadío IV: tienen sobrevida de 15% a los 5 años

|             |                                                                                                                                                 |
|-------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| ESTADIO I   | Lesiones menores de 2 cm. confinados a vulva y perineo, sin metástasis a ganglios.                                                              |
|             | I a.- Invasión estromal < 1 mm. Tumor < 2 cm                                                                                                    |
|             | I b.- Invasión estromal > 1 mm. Tumor < 2 cm                                                                                                    |
| ESTADIO II  | Lesiones mayores de 2 cm. confinados a vulva y perineo, sin metástasis a ganglios.                                                              |
| ESTADIO III | III a.- Tumor de cualquier tamaño con diseminación a la uretra inferior, vagina, o ano.                                                         |
|             | III b.- Tumor de cualquier tamaño con diseminación a la uretra inferior, vagina, o ano y/o ganglios inguinales unilaterales.                    |
| ESTADIO IV  | IV a.- Tumor de cualquier tamaño con diseminación a la uretra alta, mucosa rectal o vesical, huesos pélvicos o ganglios inguinales bilaterales. |
|             | IV b.- Metástasis a distancia incluyendo ganglios pélvicos.                                                                                     |

FALTA RAFAEL

## Adenocarcinoma

Los adenocarcinomas de vulva representan el 3-5% de los cánceres de vulva y pueden originarse a partir de las glándulas de Bartolino, pero también pueden proceder de las glándulas vestibulares menores, las glándulas sebáceas, apocrinas y sudoríparas (hidroadenomas malignos).

- **Las glándulas de Bartolino** se ubican a los lados de la abertura vaginal. Segregan el fluido que ayuda a lubricar la vagina. A veces, los conductos de estas glándulas se bloquean y el fluido se acumula, lo que produce la formación de quistes
- Las **glándulas vestibulares menores** son pequeñas y están situadas a cada lado del vestíbulo de la vagina y también secretan moco que lubrica los labios y el vestíbulo.

En ocasiones se observa junto al componente glandular áreas de epitelio escamoso neoplásico (o carcinoma mixto)

Raramente el adenocarcinoma adopta un aspecto mucosecretante.

### Factores de riesgo

- Edad avanzada
- Tener un sistema inmunitario debilitado
- Antecedentes de enfermedades precancerosas de la vulva
- Tener una enfermedad de la piel que afecte la vulva: por ejemplo, el liquen escleroso.

## Síntomas

Los signos y síntomas del cáncer vulvar pueden comprender los siguientes:

- Prurito
- Dolor y sensibilidad (no en todos los casos)
- Cambios en la piel
- Un bulto o protuberancias.

## Carcinoma mesonéfrico

Es un tumor raro que se origina a partir de restos del **conducto de Wolf** o **conducto de Gartner**.

### Histológicamente

Está constituido por formaciones glandulares o estructuras de aspecto papilar que están revestidas por una hilera de células grandes con citoplasma claro

- **Conducto de Wolff:** Estructura embrionaria en la que se transforma el mesonefros, identificable a partir de la cuarta semana de desarrollo, con forma de tubo, y del que se deriva el uréter, la pelvis, los cálices, los conductos colectores, el deferente y las vesículas seminales. En el embrión femenino el **conducto de Wolff** se atrofia.
- **El conducto de Gärtner** es un remanente de la porción vaginal del conducto mesonéfrico de Wolff, es decir, una falta de involución completa en que el tejido glandular persiste y desencadena, en ocasiones, la formación de **los quistes del conducto de Gärtner**.

Si quedan partes del conducto, pueden acumular líquido y convertirse en un quiste de la pared vaginal más tarde en la vida.

## Melanoma

Es un tumor que representa del 1 al 3% de todos los tumores malignos de la vulva y el 8% de los melanomas malignos en la mujer

Puede aparecer a cualquier edad, pero la edad máxima es de 50 a 55 años

El nevo pigmentario constituye el 25% de todos los casos convirtiéndose en el punto de origen del melanoma maligno.

Se dice que el embarazo tiene alguna influencia en este tumor, quizás por el estímulo que provocan las hormonas esteroideas, potenciando su crecimiento y favoreciendo la aparición de metástasis. Por ellos se ha recomendado la extirpación de nevo pigmentario en el embarazo.

Aunque la iposí, la suprarrenal y el ovario tienen acción sobre la formación de melanina no se conoce el papel de estas glándulas sobre la génesis de este tumor.

## Histología

Histológicamente este tumor está constituido por células productoras de melanina, sin embargo existen otros melanomas amelanóticos que son difícil de diferenciar.

Las células pueden ser:

- Esféricas.
- Poliédricas.
- Fusiforme.
- Pleomórficas.
- Pudiendo adoptar una disposición epitelial o perivascular.

El grado de pleoformismo es muy elevado y cuando un tumor no puede catalogarse como carcinoma o sarcoma debe pensarse un melanoma.

La capacidad agresiva de este tumor es imprevisible, aunque tiene una elevada tendencia a producir metástasis por vía linfática o a distancia por vía sanguínea a cerebro, corazón y tracto gastro intestinal.

Se han descritos ciertos casos donde produjeron metástasis placentaria, originando metástasis en el feto.

Por lo expuesto anteriormente se considera el melanoma de mal pronóstico

El tratamiento que hay que seguir es:

- Vulvectomy radical
- Linfadenectomy bilateral

## Fibrosarcoma

La mayoría de los tumores están compuesto por tejido subcutáneo por ellos se corresponde histológicamente con fibrosarcoma compuestos por fibroblastos, que se orientan en diversas direcciones apreciándose mitosis atípica.

Pueden existir, aunque muy raramente otras variedades de sarcoma tales como tumores mesodérmicos mixtos, carcinosarcomas, rabdiomiosarcomas y sarcomas botrioide.

## Sarcoma botrioide

Es un tumor muy raro que puede afectar a la vulva y la vagina que aparece predominantemente en la infancia. Tiene un crecimiento muy rápido.

### Histología

Está constituido por células redondas o fusiformes con un estroma mixoide.

## Hemangioendotelioma

Es igualmente un tumor raro constituido histológicamente por neoformaciones vasculares y células endoteliales anaplásicas que se disponen en cordones.

Es un tumor de alta malignidad que hace metástasis con rapidez.

## Linfomas malignos

Se origina a partir de linfocitos o algunos de sus estadios evolutivos de células del retículo o estructuras linfáticas. Se incluye en este grupo los linfosarcomas, reticulosarcomas, plasmocitomas y enfermedad de Hodking.

Estos tienen tendencia a producir metástasis precoces bien sea a través de los vasos linfáticos o por vía sanguínea.

### Tratamiento

- Vulvectomy.
- Linfadenectomy bilateral.
- Quimioterapia.

## Carcinoma de células escamosas

### Factores de Riesgo

- **El hábito tabáquico:** es un factor de riesgo para el cáncer de vulva. La combinación de este con lesiones vulvares conlleva un fuerte incremento en el riesgo relativo de padecer esta enfermedad
- **Las pacientes tratadas con agentes inmunosupresores:** presentan un aumento del riesgo de desarrollar neoplasias intraepiteliales del tracto genital y, por lo tanto, un aumento del riesgo de desarrollar cánceres en estas localizaciones.
- **Factores ginecológicos:**
  1. El antecedente de cáncer cervical: hace aumentar el riesgo de cáncer de vulva hasta un 40%
  2. Ciertos serotipos del VPH: como 16, 18, 31, 33, 35 y 51. Particularmente los dos primeros, se han relacionado con el cáncer genital.

La presencia de VPH en las verrugas genitales, y particularmente en las VIN y el carcinoma invasor, ayuda a mantener la hipótesis de que el VPH puede ser responsable de una parte de los carcinomas invasores, y que puede desempeñar un papel importante en la enfermedad multicéntrica. Estas lesiones se han asociado en un 3-17% con los carcinomas vulvares y en un 50-77% con tipos histológicos especiales, como carcinomas verrugosos y condilomatosos.



3. La prevalencia de la VIN: ha aumentado en los últimos años, y la VEN de tipo condilomatoso o basaloide no tratada puede progresar a cáncer. En la VIN de tipo condilomatoso o basaloide, habitualmente entre el 60 y el 90%, se detecta la presencia de VPH. Hay que destacar que estos cánceres de vulva asociados a VIN aparecen en edades más jóvenes de la media señalada para estos cánceres.
4. El LES: es una enfermedad inflamatoria crónica con potencial maligno conocido. Se han demostrado alteraciones moleculares oncogénicas independientes de la infección por VPH que podrían explicar el potencial maligno del LE por sí mismo.

### Modelo de diseminación del cáncer de vulva

El cáncer de vulva se disemina por los mecanismos clásicos de crecimiento local y extensión a órganos adyacentes, ganglios linfáticos regionales y diseminación hematógena a sitios distantes. La extensión por continuidad se realiza con lentitud. Dejado a su evolución espontánea, el cáncer se extenderá progresivamente a las estructuras vecinas, a veces sustituyéndolas por una masa tumoral.

Existe una fuerte correlación entre la profundidad de invasión del estroma y la presencia de invasión linfática. En general, el drenaje linfático viaja en forma escalonada desde los ganglios superficiales a los profundos inguinales, y luego a los pélvicos. Cualquier diseminación más allá de los ganglios inguinales se considera metástasis a distancia.

Los grupos linfáticos que participan en el drenaje de la vulva se pueden dividir en cinco grupos distintos según la localización:

- Ganglios inguinales superficiales.
- Ganglios inguinales profundos.
- Ganglios femorales superficiales y profundos.
- Ganglios de la cadena ilíaca externa.
- Ganglios presinfiseales.

La mayor parte del flujo linfático vulvar es ipsolateral, pero existen anastomosis que hacen posible que el drenaje de una zona pueda llegar al lado opuesto, o como en las lesiones mediales, que pueden drenar bilateralmente.

Esta observación es de vital importancia para entender la posibilidad de diseminación contralateral del cáncer de vulva. Cuando las lesiones se extienden hasta la vagina o la vejiga urinaria, el drenaje linfático se realiza directamente a los ganglios pélvicos y abdominales.

### Clínica y diagnóstico

Las pacientes afectas de carcinoma de la vulva manifiestan como primer síntoma:

- El prurito en el 80% de los casos.
- Tumoración en el 45%.
- Dolor en el 25%.
- Ulceración-sangrado en el 15%.
- Disuria en el 10%.
- Masa inguinal en el 3%.

Las pacientes deben ser sometidas a una exploración visual detenida, a poder ser con lupa luminosa, para detectar cambios de color, pequeñas lesiones ulceradas o sobreelevadas.

Frente a cualquier zona sospechosa se debe practicar una biopsia. Dado que las lesiones escamosas intraepiteliales del tracto genital inferior pueden ser multicéntricas, en los casos de

VIN debe realizarse también control colposcópico del cuello uterino y la vagina, así como citología cervical y biopsia si fuera preciso.

En consecuencia, se practicará la biopsia frente a toda lesión vulvar con cambios de coloración (roja-blanca-pigmentada) y lesiones sobrelevadas/exofíticas o erosivas/ulceradas.

### Localización

- Labios mayores en un 60% de los casos.
- Labios menores y vestíbulo en un 20%
- Clítoris en un 12%
- Periné en un 6%

### Diagnóstico

En el diagnóstico de extensión, y como ayuda a la estadificación, la FIGO recomienda realizar:

- Historia clínica completa y examen físico.
- Citología del cuello uterino.
- Colposcopia del cuello uterino y la vagina, dado que no es infrecuente la asociación con otras lesiones escamosas intraepiteliales
- RX de tórax.
- Analítica completa.
- Electrocardiograma.
- TAC de la pelvis y la ingle: pues a menudo nos ayuda a detectar cualquier ganglio linfático agrandado de la ingle o la pelvis, y en determinadas pacientes con sospecha de extensión a otros órganos se llevará a cabo cistoscopia y enema de bario.
- La RM: por su alta resolución anatómica de las estructuras perineales, permite una adecuada valoración de la extensión local del cáncer de vulva y ayuda en la valoración de los ganglios inguinales, constituyendo una herramienta adecuada y cada vez más utilizada para un correcto estadiaje del carcinoma de vulva previo a la cirugía
- En la afectación ganglionar inguinal de la neoplasia vulvar: cuando se combina la ecografía con la obtención de una muestra citológica guiada con esta técnica, se han obtenido resultados significativamente superiores a los de las otras técnicas

Una vez llevado a cabo el procedimiento diagnóstico antes expuesto, se puede llevar a cabo la estadificación del cáncer de la vulva según la revisión actualizada de la FIGO en 2009 para llevar a cabo el tratamiento más adecuado.

### Tratamiento del cáncer de vulva invasivo

El tratamiento del cáncer de vulva debe ser individualizado. No hay una operación estándar, y hay que hacer énfasis en llevar a cabo el tratamiento más conservador que cure la enfermedad.

#### **CÁNCER DE VULVA INICIAL (estadios I-II)**

Son tumores confinados en la vulva sin sospecha clínica de ganglios afectados.

- Cáncer de vulva microinvasivo: El estadio IA de la vulva está definido como una lesión única que mide 2 cm o menos de diámetro, con una profundidad de invasión de 1 mm o menos.
- Cáncer de la vulva (estadios IB-II).

#### **CÁNCER DE VULVA AVANZADO (ESTADIOS III-IV).**

Las pacientes con tumores primarios en estadio FIGO III y IV o con ganglios inguinales de gran tamaño son consideradas como afectas de enfermedad avanzada.

### Carcinoma de células basales o carcinoma basocelular.

El carcinoma de células basales es raro; mucho menos frecuente que la variedad queratinizante. Se origina a partir de las células basales del epitelio de la superficie o de las células basales de los anexos cutáneos como pelos glándulas sebáceas y sudoríparas. Está constituido por células muy uniformes que contienen escaso citoplasma núcleos ovales. Existen cordones o masas de células epiteliales que penetran y la invaden, pero no Tienen tendencia alguna a penetrar en los vasos linfáticos, al contrario de lo que sucede con la variedad anterior, por ello la metástasis linfáticas regionales son muy rara.