

CASO CLÍNICO

Carcinoma de Células Escamosas de Vulva: Reporte de un caso.

Maite Santillán,* Diana Dávila Quijano,** Enrique Loayza,**
Jorge Enrique Úraga Pazmiño.****

* Posgradista Dermatología Primer Año UEES, Centro Dermatológico “Dr. Úraga” Guayaquil-Ecuador.
** Dermatóloga, Centro Dermatológico “Dr. Úraga” Guayaquil-Ecuador.
*** Dermatólogo – Centro Dermatológico Loayza, Guayaquil-Ecuador.
**** Dermatólogo, Director del Centro Dermatológico “Dr. Úraga”

Correspondencia:

maitesantillan92@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-1366-8187>

Palabras clave: Carcinoma de células escamosas, neoplasia intraepitelial vulvar (VIN), virus de papiloma humano, neuronales

Fecha de recepción: 6/16/2023

Fecha de aceptación: 9/25/2023

RESUMEN

El carcinoma de células escamosas (SCC) es el tumor maligno más común de la vulva, afecta principalmente a mujeres posmenopáusicas. Se clasifica de acuerdo con su etiología como dependiente de virus de papiloma humano (VPH) e independiente de VPH los cuales tienen su origen en el contexto de una dermatosis crónica. Se realiza el diagnóstico mediante un estudio histopatológico.

Se presenta el caso de una paciente de 56 años con diagnóstico de Carcinoma Epidermoide, bien diferenciado de vulva y se hace una revisión del tema.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma de células escamosas de vulva constituye el 90% de todas las neoplasias malignas vulvares y surge de lesiones epiteliales preinvasoras que presentan atipia celular con la posibilidad de progresar a enfermedad invasora, unificadas dentro del concepto de neoplasia intraepitelial vulvar (VIN).¹

Alrededor de 1/3 de los carcinomas escamosos de vulva son causados por el virus del papiloma humano (VPH), y la lesión precursora habitual de este grupo es la lesión intraepitelial escamosa de alto grado. Sin embargo, la mayoría son independientes del VPH y surgen en el contexto de dermatosis crónicas.²

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 56 años, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial y dentro de los ginecológicos tuvo 7 gestas de los cuales pre-

sentó 2 cesáreas, 1 parto y 4 abortos, su menopausia la presentó a los 50 años. El Papanicolau y mamografía realizados demostraron estar normales, no presentaron antecedentes familiares patológicos de relevancia.

Acudió al Centro Dermatológico Úraga, por presentar una lesión en área vulvar de 1 año 6 meses de evolución, que comenzó como una pápula de 0.5 cm de diámetro localizada en el labio mayor derecho de crecimiento gradual, acompañado de prurito y leve dolor, durante éste periodo de tiempo la paciente fue tratada con ungüentos tópicos sin mejoría en otros centros médicos.

Al examen físico en el labio mayor parte superior derecho presentó una placa infiltrada eritematoviolácea de 5 cm de diámetro, en el borde lateral una úlcera de bordes irregulares y otra úlcera de menor tamaño en borde proximal, acompañadas de secreción serohemática y fétida (Figura 1). Se realizó dermatoscopia en

Figura 1. Al examen físico se observa placa infiltrada eritemato-violacea de 5 cm de diámetro, que presentaba una úlcera lateral de bordes irregulares y otra úlcera de menor tamaño en borde proximal de la lesión.

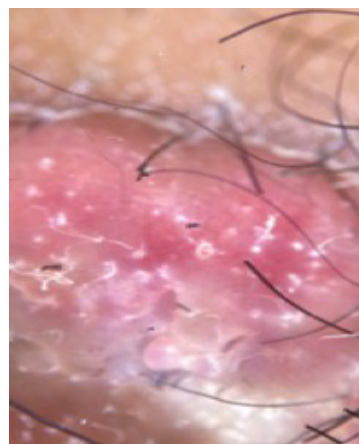


Figura 2. A la dermatoscopia se observa placa eritematosa, con áreas descamativas, fondo rosado, vasos puntiformes y estrías blanquecinas en su superficie.

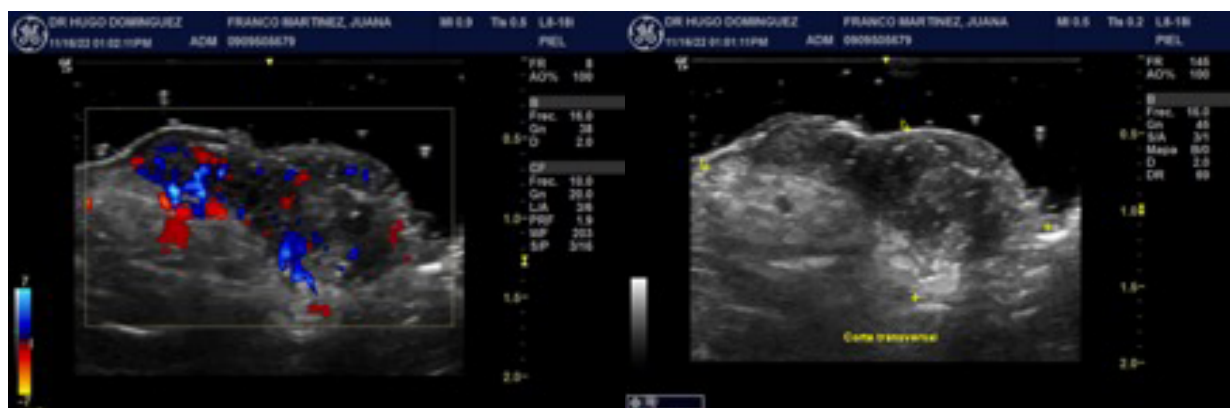


Figura 3A. En la ecografía se visualiza una zona focal sólida, dérmica e hipodérmica, heterogénea (hipoecoica en su zona superior hiperecoica en su zona inferior), de contornos ligeramente definidos. 3B. A la Ecografía Doppler se detecta una vascularización prominente en su interior.

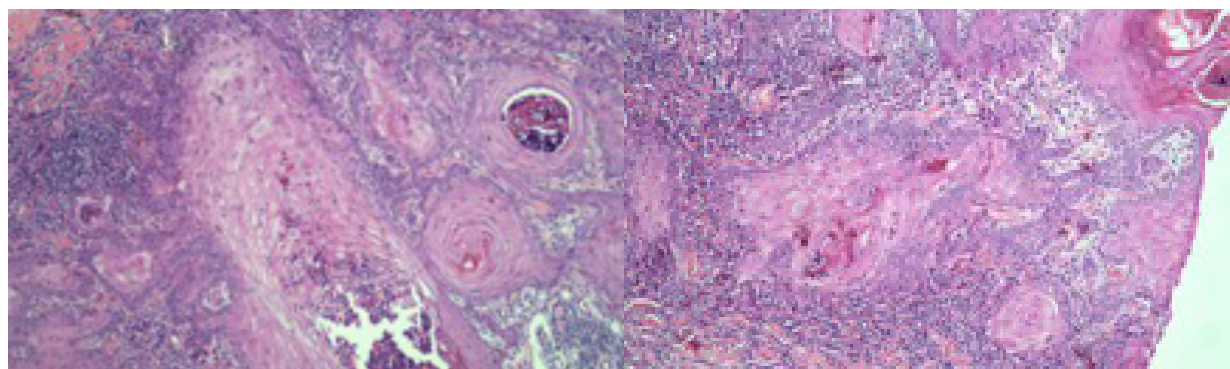


Figura 4. A Los hallazgos histopatológicos demostraron denso infiltrado linfocitario. 4B Se observa nidos de queratinocitos de citoplasma amplio eosinófilo, pérdida de la polaridad, pleomorfismo, y atipia nuclear. La proliferación se extiende a la dermis profunda. Bordes quirúrgicos comprometidos, compatible con carcinoma Epidermoide.

la que se observó una placa eritematosa, con áreas descamativas, fondo rosado, vasos puntiformes y estrías blanquecinas en su superficie (Figura 2).

Se realizó ecografía, la cual nos reportó zona focal sólida, dérmica e hipodérmica, heterogénea (hipoecoica en su zona superior, hiperecoica en su zona inferior), de contornos ligeramente definidos.

Al Doppler color se detectó una vascularización prominente en su interior (Figura 3).

Dentro del diagnóstico diferencial se plantearon las siguientes patologías: Dermatofibrosarcoma, Protuberans, Fístula Secundaria, Carcinoma Espinocelular. (Figura 3).



Figura 5A. Se observa posquirúrgico de 6 meses de vulvectomy parcial derecha con óptimos resultados. 5B. Se observa posquirúrgico de ganglio centinela negativo.

Se realizó biopsia de la lesión, cuyo estudio histopatológico nos reveló nidos de queratinocitos de citoplasma amplio eosinofílico, pérdida de la polaridad, pleomorfismo, y atipia nuclear, la proliferación se extiende a la dermis profunda. Bordes quirúrgicos comprometidos (Figura 4). El diagnóstico histopatológico fue de carcinoma epidermoide bien diferenciado que invade dermis profunda.

La paciente fue derivada al servicio de Oncología para tratamiento quirúrgico donde se le realizó vulvectomy parcial derecha, con límites de resección libres de lesión neoplásica, se estudió ganglio centinela en transoperatorio marcado por radioisótopos negativos motivo por el cual no se indicó la linfadenectomía. (Figura 5). Se evaluó con la escala de Karnofsky siendo 100% asintomática, sin evidencia de la enfermedad en el primer control 6 meses posterior a tratamiento quirúrgico. Se propone seguimiento cada 6 meses durante 5 años.

DISCUSIÓN

El cáncer de vulva es una neoplasia muy rara, constituye el 5% de todos los cánceres ginecológicos.⁹ El carcinoma de células escamosas (SCC) es el tumor maligno más común de la vulva, y afecta principalmente a mujeres posmenopáusicas.³ De todas las neoplasias malignas vulvares el 90% está constituido por el carcinoma de células escamosas y surge de la lesión precursora, la neoplasia intraepitelial vulvar (VIN).⁴ Alrededor de 1/3 de los SCC son causados por el virus del papiloma humano (VPH), y la lesión precursora de este grupo es

la VIN habitual/lesión intraepitelial escamosa de alto grado (uVIN/HSIL). Sin embargo, la mayoría de los SCC son independientes del VPH y surgen en el contexto de dermatosis crónicas.^{5,2} Se estima que anualmente se diagnostican 44.235 casos nuevos a nivel mundial.⁶

El SCC asociado con el VPH generalmente afecta a mujeres más jóvenes, comúnmente muestra una fuerte tinción de tipo bloque para p16 en inmunohistoquímica (IHC), generalmente se desarrolla a partir de un precursor intraepitelial inducido por el VPH llamado lesión de células escamosas de alto grado (HSIL), caracterizada por células inmaduras de apariencia basal que afectan todo el espesor del epitelio, también conocida como neoplasia intraepitelial vulvar (VIN) de tipo habitual.⁵ Las lesiones intraepiteliales escamosas de bajo grado representan verrugas benignas o atipia leve con cambio coilocitario y, a menudo, se deben a los tipos 6 y 11 de VPH de bajo riesgo. Las lesiones intraepiteliales escamosas de alto grado, generalmente se derivan de los tipos de VPH de alto riesgo 16, 18 y 33 y representan atipia de moderada a grave.⁷ Clínicamente, se presenta cerca de los labios menores como una mácula o pápula verrugosa, eritematosa o blanca.⁸

Por el contrario, el SCC independiente de VPH afecta a mujeres mayores, entre 60 y 80 años, comúnmente muestra características queratinizantes maduras, bien diferenciadas, no sobreexpresa p16, frecuentemente muestra un patrón IHC p53 anormal y usualmente surge en el contexto de lesiones inflamatorias crónicas

de la piel de la vulva, como el liquen simple crónico y el liquen escleroso.⁵ Clínicamente, las lesiones pueden aparecer como decoloraciones focales de color blanco grisáceo con una superficie rugosa, placas blancas gruesas vagamente definidas o nódulos elevados.⁸

La mayoría de los trabajos refieren cifras de progresión de la neoplasia intraepitelial vulvar a carcinoma de alrededor del 7%.¹

El diagnóstico final de carcinoma epidermoide vulvar se realiza por histopatología, distinguiendo entre formas bien diferenciadas y tumores poco diferenciados.

En el SCC bien diferenciado independiente del VPH la histopatología muestra acantosis, paraqueratosis, elongación y anastomosis de las crestas intercelulares con puentes intercelulares prominentes. La atipia citológica se limita a las capas basal y parabasal del epitelio y consiste en un ligero aumento en la proporción nuclear-citoplasmática, citoplasma eosinofílico retenido y agrandamiento nuclear con nucleolos prominentes. Una de las características más útiles se relaciona con el fenómeno de la “diferenciación prematura o queratinización.”^{7,8} Mientras que en el SCC pobremente diferenciado dependiente del VPH se encuentra nidos de células escamosas de tipo basal inmaduras con citoplasma escaso. Las células muestran un citoplasma basófilo y una alta proporción nuclear citoplasmática, ausencia de perlas de queratina y presencia de necrosis geográfica o necrosis tipo comedón.³

Los hallazgos dermatoscópicos en el SCC bien diferenciado son: presencia de múltiples lóbulos, redondeados, separados por tabiques eritematosos, pocos vasos irregulares lineales. Mientras que en el SCC pobremente diferenciado hay arquitectura dermatoscópica alterada y ‘caótica’, ausencia de lobulillos y tabiques, vasos irregulares lineales rodeados de vasos más delgados, contorneados, polimorfismo vascular severo y gran variabilidad en diámetro de los vasos.³

Las opciones de tratamiento dependiendo del estadio de la enfermedad incluyen escisión local, imiquimod tópico, cidofovir, 5-fluorouracilo, terapia fotodinámica y ablación con láser.⁸

El tratamiento de las mujeres con cáncer vulvar avanzado es complejo y debe ser llevado a cabo por un equipo multidisciplinario.¹⁰ Lo ideal es determinar primero el estado de los ganglios linfáticos inguinales de la paciente, ya que esto ayudará a planificar su tratamiento.¹¹ La escisión local amplia y radical del tumor vulvar, siempre que sea posible, es el tratamiento de referencia.¹⁰ El tipo de cirugía se individualiza para cada paciente, en función del tamaño y la localización del tumor.¹² Se recomienda la quimioradioterapia cuando exista afectación anorrectal, vaginal o uretral; si el tumor está fijado al hueso; o si se observa afectación macroscópica de los ganglios linfáticos.¹³

El pronóstico del SCC vulvar es comparativamente malo, y el tratamiento a veces es difícil porque aproximadamente el 40 % de las pacientes con carcinoma vulvar no son diagnosticadas hasta que su cáncer ha alcanzado una etapa avanzada.¹⁴

Mediante la escala de Karnofsky se mide la capacidad funcional del paciente con una puntuación que va del 0 al 100, siendo 100 normal sin quejas ni evidencia de la enfermedad y 0 es muerte, teniendo en cuenta su capacidad de realizar sus tareas diarias y la dependencia a la asistencia médica.¹⁵

La recurrencia del cáncer de vulva generalmente se presentan en los primeros 1 a 2 años desde el diagnóstico inicial. Sin embargo, hay varios casos de SCC vulvar recurrente que ocurren a los 5 años después del diagnóstico inicial, lo que hace imperativa la vigilancia de rutina.⁷

CONCLUSIÓN

El carcinoma de células escamosas de vulva es una neoplasia maligna rara, a menudo subdiagnosticada, por lo que realizar un examen físico complementando con hallazgos dermatoscópicos e histopatológicos son importantes para realizar el correcto abordaje y tratamiento oportuno, mejorando así la calidad de vida de las pacientes e incrementando la supervivencia de quienes la padecen.

BIBLIOGRAFÍA

1. Puig-tintoré L, Ordi J, Torné A, Jou P, Pahisa J, et al. Neoplasia vulvar intraepitelial (VIN). *Prog Obstet Gynecol.* 2002;45(11):487-96.
2. Dasgupta S, Ewing-Graham PC, Swagemakers SMA, van der Spek PJ, van Doorn HC, Noordhoek Hegt V, et al. Precursor lesions of vulvar squamous cell carcinoma – histology and biomarkers: A systematic review. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2020 Mar;147:102866.
3. Vaccari S, Barisani A, Tosti G, Pirola S, Dika E, D'Antuono A, et al. Vulval squamous cell carcinoma: a clinicodermoscopic correlation. *Clin Exp Dermatol.* 2019 Dec;44(8):939-41.
4. OMS, 2014. Clasificación de los tumores de los órganos reproductores femeninos, 4.^a ed. Agencia Internacional para la Investigación del Cáncer, Lyon.
5. Carreras-Díeguez N, Saco A, Del Pino M, Pumarola C, Del Campo RL, Manzotti C, et al. Vulvar squamous cell carcinoma arising on human papillomavirus-independent precursors mimicking high-grade squamous intra-epithelial lesion: a distinct and highly recurrent subtype of vulvar cancer. *Histopathology.* 2023 Apr;82(5):731-44.
6. Falcón MF, Paradedá ME, Kamermann FG, Maldonado V, Díaz L, Cardinal L. [Immunohistochemistry of p16 and p53 in vulvar cancer]. *Medicina.* 2020;80(2):127-33.
7. Michalski BM, Pfeifer JD, Mutch D, Council, M. Laurin. Cancer of the Vulva: A Review. *Dermatol Surg.* 2021 Feb;47(2):174.
8. Hoang LN, Park KJ, Soslow RA, Murali R. Squamous precursor lesions of the vulva: current classification and diagnostic challenges. *Pathology.* 2016 Jun;48(4):291-302.
9. Velasco Boza, Alejandro Jesús et al. Carcinoma escamoso de vulva. *Rev Cubana Obstet Ginecol, Ciudad de la Habana*, v. 44, n. 1, p. 1-8, marzo 2018.
10. Rogers L. J. (2021). Management of Advanced Squamous Cell Carcinoma of the Vulva. *Cancers*, 14(1), 167. <https://doi.org/10.3390/cancers14010167>.
11. Virarkar, M., Vulasala, S. S., Daoud, T., Javadi, S., Lall, C., & Bhosale, P. (2022). Vulvar Cancer: 2021 Revised FIGO Staging System and the Role of Imaging. *Cancers*, 14(9), 2264. <https://doi.org/10.3390/cancers14092264>
12. Morrison, J., Baldwin, P., Buckley, L., Cogswell, L., Edey, K., Faruqi, A., Ganesan, R., Hall, M., Hillaby, K., Reed, N., Rolland, P., & Fotopoulou, C. (2020). British Gynaecological Cancer Society (BGCS) vulval cancer guidelines: Recommendations for practice. *European journal of obstetrics, gynecology, and reproductive biology*, 252, 502-525. <https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2020.05.054>
13. Alkatout, I., Schubert, M., Garbrecht, N., Weigel, M. T., Jonat, W., Mundhenke, C., & Günther, V. (2015). Vulvar cancer: epidemiology, clinical presentation, and management options. *International journal of women's health*, 7, 305-313. <https://doi.org/10.2147/IJWH.S68979>
14. Tying S. K. (2003). Vulvar squamous cell carcinoma: guidelines for early diagnosis and treatment. *American journal of obstetrics and gynecology*, 189(3 Suppl), S17-S23. [https://doi.org/10.1067/s0002-9378\(03\)00792-0](https://doi.org/10.1067/s0002-9378(03)00792-0).
15. Blagden, S. P., Charman, S. C., Sharples, L. D., Magee, L. R., & Gilligan, D. (2003). Performance status score: do patients and their oncologists agree?. *British journal of cancer*, 89(6), 1022-1027. <https://doi.org/10.1038/sj.bjc.6601231>