

11217



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE
MÉXICO.

FACULTAD DE MEDICINA.
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES.
HOSPITAL DE LA MUJER SECRETARIA DE
SALUD

CÁNCER DE VULVA.
(REVISIÓN DE 5 AÑOS HOSPITAL DE LA MUJER S.S)

TESIS DE POSTGRADO PARA OBTENER EL
TÍTULO
DE GINECOOBSTETRA.

PRESENTA: DRA LAURA MA^{PIA} GARCÍA
MARTÍNEZ.

ASESOR DE TESIS : DR ALFREDO
GUTIERREZ BAEZ.

MÉXICO, D.F. SEPTIEMBRE 2005

m. 348357



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

HOJA DE FIRMAS.



**HOSPITAL DE LA MUJER
JEFATURA DE ENSEÑANZA**

**DR. MAURICIO PICHARDO CUEVAS.
JEFE DE LA DIVISIÓN DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN.**

**DR. ALFREDO GUTIERREZ BAEZ.
ASESOR DE TESIS.**

**SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.**

**A DIOS por darme la oportunidad de vivir y creer en Él.
A mis Padres por que sin su apoyo no lo habría logrado.
A mi Esposo y a Mi hermoso Bebe que son lo mejor de mi vida.
A mis Grandes Maestros del Hospital de la Mujer.
Y a las Pacientes”GRACIAS”**

INDICE

INTRODUCCIÓN	5
MARCO TEÓRICO.....	5-30
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	31
OBJETIVOS.....	31
HIPOTESIS.....	32
MATERIAL Y METODOS.....	32
RESULTADOS Y GRÁFICAS.....	32-40
DISCUSIÓN.....	41-42
CONCLUIONES Y RECOMENDACIONES.....	43
BIBLIOGRAFIA.....	44-45
GALERIA DE IMÁGENES.....	46-48

I.- INTRODUCCIÓN.

El Cáncer de vulva(CV), es afortunadamente una enfermedad poco frecuente, hasta hace 25 años, el CV representaba solo del 3-5% de los tumores ginecológicos, sin embargo últimamente ha experimentado un incremento del 5-8% del total de tumores que afectan el aparato genital femenino, la variante histológica mas común (en el 85% de los casos)sigue siendo el carcinoma de tipo escamoso (**epidermoide**),seguido por el melanoma 6,8% , carcinoma de células basales 6.7%, enfermedad de Paget 4.1%, adenocarcinoma 2%, y sarcoma 1.1%. Los restantes incluyen carcinomas muy raros como el carcinoma de células de Merkel y metástasis den otros canceres, principalmente de otros sitios anogenitales. (17).

Su incidencia varia según las series entre el 0.5% y el 3 por 100,000 mujeres por año, esta incidencia aumenta con la edad, de manera que por encima de los 75 años, de edad se sitúa sobre un 20 por 100,000 mujeres por año.

En las últimas décadas se ha obtenido más información acerca de su incidencia como que no solo se trata de una enfermedad que afecta a mujeres de edad avanzada, sobre todo después de los 70 años, si no que también suele aparecer en mujeres mas jóvenes, asociado a infección del virus de papiloma humano (VPH) con lesiones multifocales y factores de riesgo similares a los descritos para cáncer cervicouterino.

La difusión del conocimiento de este tipo de cáncer así como de la importancia de un diagnóstico precoz, en un futuro nos permitirá diagnosticar cada vez mas lesiones precursoras en pacientes más jóvenes

Y de esta manera reducir la morbimortalidad.

En la presente tesis, revisaremos los aspectos actuales del Cáncer de Vulva su incidencia, epidemiología, diagnóstico y manejo de esta enfermedad en el Hospital de la Mujer

2. MARCO TEORICO.

2.1 ANTECEDENTES.

Históricamente el Cáncer de Vulva corresponde del 3-5% de todas las neoplasias genitales femeninas , durante los últimos años, al parecer esta frecuencia, ha ido en aumento, Grenn comunico que en su experiencia el carcinoma de vulva fue responsable del 5% de todas las afecciones malignas ginecológicas observadas de 1947-1987, pero que en los últimos 12 años siguientes esta frecuencia aumento al 8% , según este autor el aumento era el resultado del continuo crecimiento de la edad media de la población femenina en los últimos años, causante de la multiplicación de casos con riesgo de padecer esta enfermedad.(1).

En la mayoría de la literatura se reporta una incidencia mayor en mujeres mayores de 70 años, sin embargo también se pueden observar cánceres en mujeres jóvenes, muchas de las características acompañantes vistas en pacientes con cáncer de vulva como diabetes, obesidad, hipertensión podrían reflejar la mayor frecuencia de estas afecciones a medida que la mujer envejece.

La necesidad de un tratamiento con menos morbimortalidad se ha acrecentado en los últimos años, por los motivos ya comentados: 1) la enfermedad se diagnostica cada vez más en mujeres más jóvenes y 2) al hacer un diagnóstico oportuno la morbi y mortalidad disminuyen.

Razones socioculturales constituyen el motivo principal en el rechazo del diagnóstico e identificación de estas pacientes y con ello ya con estados muy avanzados de esta enfermedad. (1)

2.2 EPIDEMIOLOGIA.

El carcinoma de la vulva representa aproximadamente el 4% de todas las neoplasias malignas ginecológicas y menos del 1% de todos los cánceres en la mujer. En México no se cuenta con un informe específico del número de casos correspondiente a este tumor; sin embargo, con base en el informe del Registro Histopatológico de Neoplasias, los datos aproximados revelan que ocupa el quinto lugar dentro de los tumores ginecológicos, y en el Instituto Nacional de Cancerología (INCAN) el 2.5 por ciento. En la literatura anglosajona se describe que la incidencia no ha cambiado en los últimos 20 años, pero la del carcinoma epitelial in situ se ha duplicado de 1.1 a 2.1/100 mil mujeres por año. En Estados Unidos en promedio se presenta de 1.2/1000 000 mujeres por año, con una edad media de 67.8 años. En la etiología se describen dos grupos de mujeres de riesgo: pacientes entre los 35 a 45 años de edad relacionadas al virus del papiloma humano (VPH), con lesiones multifocales, pobremente diferenciados, no queratinizantes y factores de riesgo similares a los descritos para el cáncer de cuello uterino; y un segundo grupo de mujeres con edad entre los 55 a 85 años, usualmente unifocales y no asociados al VPH, tumores bien diferenciados, queratinizantes y con conducta biológica más indolente. (4,9,16)

2.3 INCIDENCIA.

El Cáncer de Vulva se caracteriza por ser una neoplasia de mujeres post menopausicas, con una edad promedio de alrededor de 70 años en el momento del diagnóstico, no obstante el espectro de edad es amplio y algunos datos sugieren una creciente incidencia en mujeres más jóvenes esto se ha atribuido hasta cierto punto al virus del papiloma humano, si bien la asociación no es tan importante como para el cáncer cervical, el virus del papiloma humano no parece desempeñar un papel significativo en la epidemiología del carcinoma invasor de células pavimentosas, de la vulva en mujeres de edad avanzada. El carcinoma de vulva in situ tiende a ser multifocal con

mayor riesgo de enfermedad invasora en mujeres de edad avanzada. Por este motivo, según información Jones y Rowan en 1994 se deben de tratar todas las pacientes y es obligatorio el seguimiento a largo plazo.(2,3,17)

Su incidencia varía según las series entre 0.5 y 3 por 100.000 mujeres por año. (3,17) En la mayoría de los países occidentales esta se sitúa alrededor de 1.8 por 100,000 mujeres por año, o un octavo de la incidencia de carcinoma de cérvix y esta incidencia se incrementa por la edad de manera que por encima de los 75 años se sitúa sobre un 20 por 100.000 mujeres por año(3,17)

2.4 ETIOLOGIA

No hay ningún agente etiológico claro implicado en el desarrollo de Cáncer de Vulva. En mujeres mayores existe casi siempre una larga historia de irritación vulvar y prurito frecuentemente asociado a distrofia vulvar. Estos cambios en la piel parecen tener potencial maligno solo si hay evidencia de atipia. (5,15,16))

Se ha observado la presencia de Cáncer Vulvar en mujeres más jóvenes asociado a VPH siendo los factores de riesgo muy similares a los del carcinoma de cérvix como lo son inicio de relaciones sexuales a edad temprana, múltiples parejas sexuales tabaquismo. Al igual que los carcinomas escamosos de cérvix este tipo de carcinoma vulvar se asocia a una lesión precursora intraepitelial. Neoplasia intraepitelial vulvar (VIN). Los tipos de HPV identificados con mayor frecuencia en estas lesiones son el 16 y 18. (6-9,15, 16,17).

RIESGO ONCOGENICO Y VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO. (7).

*RIESGO ONCOGENICO BAJO	6, 11, 42, 43,44.
*RIESGO ONCOGENICO INTERMEDIO	31, 33, 35, 51,52
*RIESGO ONCOGENICO ALTO	16, 18, 45,56.

2.5 FACTORES DE RIESGO.

A continuación se señalan los factores de riesgo más relevantes, sin embargo es importante señalar que la mayoría de las mujeres con CV no tienen factores de riesgo identificables.

ANTECEDENTES MEDICOS.

Clásicamente se consideraba que las pacientes con Cáncer de Vulva presentaban con más frecuencia de lo esperado diabetes hipertensión y obesidad, sin embargo en los últimos estudios, caso-control que se han publicado han desmentido esta asociación.(3).

El tabaquismo es un factor de riesgo para el Cáncer de Vulva y la combinación de este con lesiones vulgares conlleva a un fuerte incremento en el riesgo relativo de padecer esta enfermedad (3,5,17)

De igual manera las mujeres tratadas con agentes inmunosupresores presentan un mayor riesgo de desarrollar neoplasias intraepiteliales del tracto genital.

El posible efecto de la irradiación pélvica sobre el mayor riesgo de padecer un cáncer secundario en el tracto genital fue estudiado por Óbice, en su estudio el riesgo

relativo de desarrollar un Cáncer de Vagina o de vulva en pacientes irradiadas no difería de las no irradiadas.(3,17).

FACTORES GINECOLOGICOS.

La observación de que la nuliparidad y una menopausia más temprana podían ser un factor de riesgo para el cáncer de vulva no ha podido demostrarse en los estudios caso-control (3).

La utilización de anticonceptivos orales no parece aumentar el riesgo de padecer un CV. De todos modos hay que tener en cuenta que los anticonceptivos no se introdujeron hasta los años 50 y por lo tanto la mayoría de las pacientes que los han utilizado aún no se hallan en el grupo de riesgo de padecer CV. (3)

El tener antecedente de cáncer cervical aumenta el riesgo de cáncer vulvar en un 40% según estudios epidemiológicos, no así haber recibido anteriormente radioterapia sobre la pelvis como anteriormente se presentaba. (3)

VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO:

Ciertos serotipos del VPH como el 16,18,31, 33, 35 51 se han relacionado con el cáncer genital(3,7), esta serie de tipos víricos contienen en su genoma unos genes únicos (E6y E7), capaces de unirse in vitro a proteínas reguladoras de la replicación celular como los genes de supresión tumoral (p53) y los del retinoblastoma produciendo un defecto en su función supresora del crecimiento celular. Otra característica del VPH es la posibilidad de integrarse como huésped en el DNA cromosómico de la célula algo no constante en todas las neoplasias relacionadas con el VPH pero frecuente en los carcinomas invasores. (3)

El VPH proporciona el vínculo más directo entre las enfermedades de transmisión sexual y el Cáncer de Vulva. La naturaleza infecciosa del VPH podría explicar la naturaleza multicéntrica de los carcinomas escamosos del tracto genital y la fuerte correlación entre el Cáncer de Vulva y las verrugas genitales o las neoplasia intraepiteliales vulvares(VIN).

La coexistencia del condiloma vulvar y el carcinoma de células escamosas se ha observado generalmente en mujeres más jóvenes (3, 6, 7,9)

Utilizando técnicas de biología molecular para analizar el contenido de DNA del VPH en las lesiones genitales se han podido estudiar con más precisión la relación existente entre VPH y neoplasias vulvares:

1.-Un 90% de las NIV contienen DNA del VPH 16. (3, 6,7)

2-Esta asociación disminuye en función de la edad, esto se explica en parte porque los cánceres vulvares asociados con las NIV los que están mayormente asociados con VPH se dan con mayor frecuencia en grupos de edad más jóvenes que los otros tipos. (3, 7,8)

3- El análisis histológico de los cánceres vulvares revela la presencia de VPH EN UN 20-30% . (3, 7,8, 27)

4-Ciertos carcinomas que poseen características morfológicas similares a la de las verrugas vulvares con frecuencia VPH –positivos, pueden incluir en su genoma variante del VPH 16. (3, 7,8,26)

5-Los cánceres vulvares asociados a una NIV o aquellos que exhiben un patrón de crecimiento parecido a las NIV tienen una significativa tendencia a ser VPH –positivo , además de que suele aparecer en mujeres más jóvenes.(31)

NEOPLASIA INTRAEPITELIAL VULVAR.

EN 1986 la Sociedad Internacional para el estudio de las enfermedades de la vulva (Internacional Society for Study of Vulva Diseases, ISSVD) aceptó el término de neoplasia intraepitelial vulvar (NIV). Este concepto también fue aceptado por la internacional Society of Gynecological Pathologists (ISGYP) y por la Organización Mundial de la Salud. Los criterios histopatológicos en el diagnóstico de la neoplasia intraepitelial implican maduración celular anormal aumento en la relación núcleo citoplasma basofilia, anisocariosis, mitosis anormales y normales. Si estas alteraciones se encuentran en la zona más próxima a la membrana basal se denominan como NIV I(displasia leve), si la alteración se extiende hasta tercio medio del epitelio se denomina NIV II(displasia moderada), si la alteración epitelial se extiende hasta el tercio superior del epitelio se denomina VIN III(displasia severa o carcinoma in situ).Como se mencionó se introducen el término de Neoplasia Intraepitelial Vulvar (VIN) como lesión preinvasora, diferenciándola en escamosa (VIN1, VIN2, VIN3) y no escamosa (Enfermedad de Paget y Melanoma in situ). La VIN sustituye términos confusos utilizados en el pasado como: Eritroplasia de Queyrat, Carcinoma in situ simple y Enfermedad de Bowen. (9-10, 16, 25,26,31).

Actualmente se acepta la subdivisión de VIN en dos tipos Bowenoide y Basaloide (4), basándose en que existen diferencias clínicas, epidemiológicas y etiológicas. El tipo Bowenoide se daría en pacientes jóvenes, con lesiones multifocales, multicéntricas y polimorfas. Relacionadas con la infección por HPV y lesiones intraepiteliales con un bajo riesgo de desarrollar un cáncer. El tipo Basaloide aparece en mujeres mayores como una lesión única, asociada a trastornos epiteliales uo neoplásicos o distrofias de la vulva y con un alto riesgo de progresar a un cáncer invasor.(9-10, 16,26,31).

Estas alteraciones epiteliales sobre todo en los casos de NIV I y NIV II se pueden encontrar en el estudio histopatológico cambios por la presencia de VPH . En las displasias severas son más difíciles de detectar.

Dos hechos deben de tenerse en cuenta antes de tomar cualquier decisión terapéutica sobre la NIV uno de ellos hace referencia a la historia natural de la NIV , cuando esta lesión se asocia a VPH-16 en mujeres jóvenes tiene tendencia a la regresión espontánea, si el mismo proceso tiene lugar en mujeres con una edad mayo de 50 años la NIV tiende a progresar , no debe olvidarse tampoco que la incidencia de invasión oculta en las lesiones aparentes preinvasoras oscila entre el 6-9% ,por lo tanto es importante un buen diagnostico antes de cualquier tipo de tratamiento para la NIV .(10, 16,25,26)

2.6 CUADRO CLINICO.

El Cáncer de Vulva presenta sintomatología únicamente en el 50% de los casos: prurito (37-71%), irritación y sensación de hinchazón vulvar (12%), ulceración, sangrado, flujo y dolor. (17).. El 50% restante son asintomático y solo se detectan durante el examen clínico (Vulvoscopia).

Las pacientes refieren prurito de larga evolución algunas veces se suelen presentar pérdidas hemáticas o flujo serohemático pero generalmente no se presentan en las fases iniciales de la enfermedad, el dolor también es un síntoma tardío de la enfermedad, la sintomatología urinaria como la disuria, poliuriuria, suele darse cuando existe afectación del meato, aún hoy en día suele existir una demora entre la aparición de los primeros síntomas y tratamiento de la paciente, esto puede ser debido a que esta sintomatología es habitual en otras enfermedades más frecuentes que el cáncer de vulva, así la mayoría de las pacientes presentan sintomatología 12 meses antes de iniciar el tratamiento por esta neoplasia, hasta un 62%(3,4, 9, 17).

Según un estudio cooperativo español el 15% de las pacientes habían consultado a los 36 meses de iniciada la sintomatología, pero aún cuando son vistas por el médico en la mayoría no se establece el DX correcto y se indican tratamientos tópicos hasta en el 20% de las pacientes, afortunadamente el CV es bastante indolente y suele extenderse de manera lenta. De ahí la importancia de la vulvoscopia, ya sea como exploración rutinaria o de forma selectiva en pacientes con factores de riesgo(17).

CUADRO 1
ALGUNAS MANIFESTACIONES DEL
CÁNCER EPITELIAL DE LA VULVA

	MENORES DE 50 AÑOS	MAYORES DE 50 AÑOS
Edad promedio	28	57
Multifocal	Muy frecuente	Poco frecuente
Unifocal	Poco frecuente	Muy frecuente
DNA Papiloma virus	Casi siempre positivo	Casi siempre negativo

CUADRO 2
CUADRO CLÍNICO DEL CÁNCER DE LA VULVA

Asintomático
 Prurito vulvar crónico
 Ardor vulvar
 Lesión nodular
 Lesión ulcerada no sangrante
 Lesión ulcerada sangrante
 Dolor vulvar
 Dureza vulvar
 Sensación de sequedad
 Nódulos en regiones inguinales
 Disuria
 Constipación

Sangrado anal

EXPLORACIÓN FÍSICA.

La exploración física general puede aportar datos de Interés relacionados con el cáncer de vulva , la palpación de las adenopatías inguinales para objetivar su posible afectación, la inspección de la piel en las ingles en el monte de Venus y en el perineo en general. Pueden dar la información acerca de otras lesiones, dérmicas asociadas o nódulos subcutáneos. (17).

La mayoría de las pacientes con carcinoma de vulva presentan una lesión dominante que puede atraer la atención del observador haciendole olvidar que la posible multifocalidad de esta neoplasia y de su frecuente asociación al carcinoma in situ. (28)

La localización más frecuente de estas lesiones es en los labios, siendo la afectación del labio mayor más frecuente que la del labio menor ,(40% y 20% respectivamente). siguen en frecuencia la afectación del clitoris(15%) y de la horquilla vulvar en un 10%. (3,28).

La lesión del carcinoma de vulva puede ser limpia o necrótica, no dolorosa o molesta con una coloración que va desde el blanco al rojo y puede estar seca o húmeda. Las lesiones con invasión mínima pueden ser clínicamente inaparentes en el contexto de una distrofia vulvar.

El tumor suele estar ulcerado en su centro pero existen tanto formas ulcerativas como exofíticas o infiltrantes razón por la cual la mayoría de las veces sea confundida con un condiloma y solo se de tratamiento local.(3,28)

2.7 DIAGNOSTICO.

No es infrecuente que se produzca un retraso en el tratamiento del carcinoma de vulva por causa del médico .Los errores mas frecuentes son iniciar un tratamiento pensando en que se trata de un condiloma acuminado, una distrofia vulvar o un absceso crónico , si hay algo en que insisten todos los autores es que se debe biopsiar toda lesión sospechosa mediante un punch , bisturí o tijeras.

En lesiones menor de 1cms la lesión puede ser extirpada completamente para ser mejor analizada, en caso de lesiones extensas o dudas en cuanto a la invasión como en las NIV puede ser necesaria más de una biopsia , la biopsia debe de realizarse bajo anestesia local generalmente con 1-2ml de cualquier anestésico local al 2% . El sacabocados dérmico o punch de Keyes es un instrumento especialmente ideado para biopsias dérmicas y permite obtener biopsia de 3-10mm de diámetro penetrando hasta la capa mas profunda del epitelio , la profundidad de la biopsia depende del grosor de la epidermis de la zona y generalmente 5mm suele ser suficiente, la zona no requiere especial preparación simplemente un afeitado local si esta cubierta por vello ya que el epitelio vulvar es muy resistente a su propia flora. Para localizar mejor la zona afectada es importante la colposcopia , en otras ocasiones se recomienda el azul de toluidina o test de Collins sobre todo cuando las lesiones son extensas o multifocales.

El azul de toluidina (Collins)se fija a los núcleos de las células superficiales del epitelio, en la superficie debería de haber solo una capa queratinizada acelular .La presencia de material nuclear en la superficie es frecuente en las NIV y en general cuando existe una

alteración de la maduración normal del epitelio. Así estas zonas retendrán el colorante mientras que el epitelio normal no lo hace, dos minutos después se aplica en la misma región una solución de ácido acético al 1%, las zonas anormales quedarán teñidas con azul y ahí se deberá de tomar la biopsia. Su principal utilidad es la selección de la zona sospechosa a biopsiar. Si bien la sensibilidad llega a ser del 100% en los casos de NIV III (con tinción fuerte) la especificidad es del 54%. (17)

En caso de una adenopatía palpable se recomienda realizar una biopsia por aspiración de dicha adenopatía en los casos en el que el resultado positivo de esta pueda alterar de alguna manera el tratamiento futuro.

2.8 FISIOPATOLOGIA.

La Hª Natural del Ca. In Situ de Vulva /VIN III es solo parcialmente conocida, lo que conlleva también un incompleto conocimiento de su etiología y capacidad evolutiva. Sin embargo disponemos de algunas evidencias científicas que nos permiten aventurar y casi afirmar algunas hipótesis al respecto.

*Desde 1993 los Carcinomas Epidermoides de la Vulva se clasifican en tres subtipos histológicos:

- Basaloide ; -Verrucoso ; -Escamoso Queratinizante.

Varios estudios sugieren que estos subtipos tendrían diferentes etiologías. Mientras las variedades Basaloide y Verrucosa , se asociarían a infección HPV (Tipo 16 preferentemente), la Epidermoide queratinizante se asociaría a Lesiones Precursoras Hiperplásicas .

*La Neoplasia Intraepitelial Vulvar, se ha subdividido también en dos tipos: Basaloide y Verrucoso. Sería discutible si las Lesiones Hiperplásicas con Atipia asociadas al Carcinoma Epidermoide Queratinizante, podrían ser consideradas como un tercer subtipo de VIN III: Queratinizante.

*Las características epidemiológicas de las pacientes portadoras de VIN III Basaloide /Verrucoso, son similares a las de las pacientes portadoras de CA. de Cérvix (Promiscuidad ,Precocidad de la 1ª relación sexual ,condilomatosis , fumadoras y bajo nivel socioeconómico) ,lo que sugiere una etiología común.

*Alrededor de un 85 % de los subtipos Basaloide /Verrucoso contienen DNA-HPV, en tanto que solo son positivos un 6.3% de los de tipo Epidermoide Queratinizante.

Por todo ello podríamos concluir que:

1.-Los subtipos Basaloide /Verrucoso del Ca. Epidermoide de Vulva (Intraepitelial), se asocian a infección HPV, lo que sugeriría una clara relación etiopatogénica entre ambos.

2.-Sería discutible la existencia de un tercer tipo de Ca. In Situ Queratinizante, que constituiría un paso intermedio entre el Ca. Infiltrante y la Distrofia Hiperplásica ,y cuyos factores etiopatogénicos desconocemos.

EVOLUCIÓN.-

Es difícil establecer el verdadero potencial evolutivo de este proceso a cáncer Invasor, de los escasos estudios publicados podemos deducir que.

*Un 87.5 % de los Ca. IN Situ de Vulva no tratados evolucionarían a Ca. Invasor.

*Un 3.8% de los tratados también evolucionan a Cáncer Invasor, de ellos un 50% se asociaron a otros Carcinomas del tracto genital inferior.

Actuarían como factores de riesgo asociados a la progresión la Inmunodepresión y la Multifocalidad.

RECIDIVAS.-

La incidencia de recidivas se sitúa entre el 36-48%, con una media de 4 años de evolución, y se asocia a: Multifocalidad, grado de VIN (III), asociación a otro Ca. Del tracto inferior y sobre todo al estado de los márgenes (Libres o afectados) tras la primera cirugía (46% de recidiva con bordes afectados frente a 17% si libres).(28).

2.9. CLASIFICACION ANATOMOPATOLOGICA.

Clasificación celular

A continuación se presenta una adaptación de la clasificación histológica de la enfermedad vulvar y de las lesiones precursoras del cáncer de la vulva, desarrollada por la Sociedad Internacional para el Estudio de la Enfermedad Vulvar.

Trastornos epiteliales no neoplásicos de la piel y la mucosa

- Liquen escleroso (liquen escleroso y atrófico).
- Hiperplasia de células escamosas (anteriormente llamada distrofia hiperplásica).
- Otras dermatosis.

Clasificación de neoplasia intraepitelial vulvar (VIN, por sus siglas en inglés)

1. Displasia leve (anteriormente llamada atípica leve).
 2. Displasia moderada (anteriormente llamada atípica moderada).
 3. Displasia severa (anteriormente llamada atípica severa).Ca in situ
- Enfermedad de Paget de la vulva

- Caracterizada por células pálidas grandes en el epitelio y anexos de la piel.
- Otras histologías

- Carcinoma de células basales.
- Carcinoma verrugoso.
- Sarcoma.
- Histiocitosis X.
- Melanoma maligno.

VARIEDADES HISTOLÓGICAS DEL CÁNCER DE LA VULVA DE LA OMS Berlín, 1994

Tumores epiteliales	Tumores mesenquimales
Lesiones escamosas intraepiteliales	Rabdomiosarcoma embrionario (sarcoma botriode)
Displasia severa (VIN III)	Angiomixoma agresivo
Carcinoma <i>in situ</i> (VIN III) Carcinoma escamoso microinvasor	Leiomioma
Carcinoma escamoso invasor Queratinizante	Dermatofibrosarcoma protuberante
No queratinizante	Fibrohistiocitoma maligno
Basaloide	Sarcoma epitelioide
Verrugoso	Tumor rabdoide maligno
Condilomatoso Carcinoma basocelular	Tumor maligno de vainas nerviosas
Enfermedad de Paget	Angiosarcoma
Tumores malignos de la glándula de Bartholin	Sarcoma de Kaposi
Adenocarcinoma Carcinoma escamoso	Hemangiopericitoma maligno
Carcinoma adenoideo-quístico	Liposarcoma
Carcinoma adenoescamoso	Sarcoma alveolar de partes blandas Otros tumores
Carcinoma de células transicionales Tumores malignos en glándula mamaria ectópica	Melanoma
Otros adenocarcinomas	Linfoma y leucemia
	Tumor del seno endodérmico
	Tumor de Merkel
Tumores secundarios (por extensión o metástasis)	

2.9.1 Estadificación.

Información sobre los estadios

El diagnóstico del cáncer de la vulva se realiza por medio de una biopsia, que a menudo puede hacerse en forma ambulatoria. El examen se lleva a cabo bajo anestesia. Para clasificar a la paciente en estadios, se utilizan los siguientes métodos, dependiendo de la necesidad: cistoscopia, proctoscopia, examen de radiografía de los pulmones y urografía intravenosa. Las sospechas de complicación de la vejiga o el recto deberán confirmarse por medio de una biopsia.

Los estadios se definen según la clasificación de la Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia (FIGO) y el Comité Estadounidense Conjunto sobre el Cáncer (AJCC, por sus siglas en inglés). Las definiciones de la categoría T se corresponden con los estadios aceptados por FIGO y ambos sistemas se incluyen para fines de comparación. En la actualidad, la base del sistema de clasificación es más quirúrgica que clínica. El sistema de clasificación de FIGO de 1988 provee una discriminación de supervivencia mucho mejor entre estadios que el sistema de clasificación clínico de FIGO de 1970.

Definiciones TNM

Categoría TNM/Estadio FIGO

Tumor primario (T)

- TX: No puede evaluarse el tumor primario
- T0: No hay evidencia de tumor primario
- Tis/0: Carcinoma in situ (carcinoma preinvasor)
- T1/I: Tumor limitado a la vulva o vulva y perineo, 2 cm o menos en su mayor dimensión
 - T1a/IA: Tumor limitado a la vulva o vulva y perineo, de 2 cm o menos en su mayor dimensión y con invasión estromal no mayor de 1mm.
 - T1b/IB: Tumor limitado a la vulva o vulva y perineo, de 2 cm o menos en su mayor dimensión y con invasión estromal mayor de 1mm.
- T2/II: Tumor limitado a la vulva o vulva y perineo, con más de 2 cm en su mayor dimensión
- T3/III: Tumor de cualquier tamaño con propagación contigua a la uretra inferior o a la vagina o al ano
- T4/IVA: Tumor infiltra cualquiera de los siguientes: la parte superior de la uretra, mucosa de la vejiga, mucosa rectal, o fijado al hueso púbico

La profundidad de la invasión se define como la medida del tumor que va desde la unión estromal-epitelial de la papila dermal cercana más superficial hasta el punto más profundo de la invasión.

Ganglios linfáticos regionales (N)

- NX: No pueden evaluarse los ganglios linfáticos regionales
- N0: No hay metástasis ganglionares
- N1/III: Metástasis al ganglio linfático regional unilateral
- N2/IVA: Metástasis al ganglio linfático regional bilateral

Debe realizarse cualquier esfuerzo para determinar el lugar y la laterabilidad de la metástasis de los ganglios linfáticos. Sin embargo, si el diagnóstico final es “metástasis del ganglio linfático regional NOS” entonces el paciente debe ser clasificado en estadio N1.

Metástasis a distancia (M)

- MX: No puede evaluarse la metástasis a distancia
- M0: No hay metástasis a distancia
- M1/IVB: Metástasis a distancia (incluyendo metástasis al ganglio linfático pélvico)

CLASIFICACIÓN DE LA FIGO
PARA ESTADIFICAR EL CÁNCER DE LA VULVA

Modificada en 1994

ESTADIO 0	Tis	Carcinoma <i>in situ</i> , intraepitelial
ESTADIO I	T1 N0 M0	Tumor limitado a la vulva y/o al periné De menos de 2 centímetros Sin metástasis ganglionares o a otro sitio
I A	Invasión al microscopio	1 mm o menos
I B	Invasión al microscopio	Más de 1 mm
ESTADIO II	T2 N0 M0	Tumor limitado a la vulva y/o al periné De más de 2 centímetros. Sin metástasis ganglionares o a otro sitio
ESTADIO III	T3 N0 M0 T3 N1 M0 (1)	Tumor de cualquier tamaño con lo siguiente: Invasión al tercio inferior de la uretra, a la vagina, al ano y/o lo siguiente:
ESTADIO IV A	T2 N1 M0 (2) T1 N2 M0 T2 N2 M0 T3 N2 M0 T4 N1 ó N2 M0	Metástasis ganglionares unilaterales Hay invasión tumoral a cualquiera de: Tercio superior de la uretra, mucosa vesical, mucosa rectal, pelvis ósea, metástasis ganglionar uni o bilateral
ESTADIO IV B	T1, 2, 3, 4 N1, 2 M1	Cualquier metástasis a distancia, Incluyendo metástasis a los ganglios linfáticos pélvicos

*2002 journal of women's Imaging .Volumen 4. Number 3 .2002. (17)

2.9.2.-FACTORES PRONÓSTICOS.

Últimamente se ha intensificado el interés por, los indicadores pronósticos, del CV, este interés esta motivado por la intención de mejorar la selección de las pacientes a las que se les puede ofrecer un tratamiento individualizado.

La cifra de supervivencia global y de estado libre de enfermedad a los 5 años de las pacientes con carcinoma escamoso de vulva es del 76.1 y de 83.4 respectivamente, el 16.6% de estas pacientes fallecerán por causa del carcinoma un 7.3% por otra enfermedad intercurrente..

La tasa total de de recurrencias de la enfermedad a los 5 años es del 5%.(28)

TASAS DE SUPERVIVENCIA A LOS 5 AÑOS EN FUNCION AL ESTADIO.

ESTADIO I	95%
ESTADIO II	75%- 85%
ESTADIO III	45%
ESTADIO IVA	20%
ESTADIO IV B	5%

*Anderson oncología 2000.

El número de ganglios positivos, la localización de la lesión, la diferenciación histológica, espesor del tumor, estado de los márgenes de resección y extensión del, espacio vascular son factores pronósticos para realizar el tratamiento. (28)

La mayoría de los autores confirman que la estadificación Quirúrgica es uno de los mejores determinantes de la supervivencia y aunque existen algunas diferencias en cuanto a las cifras la mayoría esta de acuerdo en que el mejor pronostico lo presentan los estadio I y II con respecto a los estadio III y IV.(28)

TAMAÑO TUMORAL

El hecho es que a mayor tamaño tumoral se ha asociado una mayor mortalidad aunque no exista un acuerdo en el tamaño a partir del cual podríamos seleccionar a las pacientes con menor riesgo.

OTROS FACTORES

Se han propuesto variables pronósticas que no han sido aceptadas por todos los autores:

- a) EDAD.- se ha propuesto como un factor que debe de tenerse en cuenta en el pronóstico de supervivencia de la enfermedad.
- b) GRADO TUMORAL: a los tumores más indiferenciados de la vulva se les ha asociado un peor pronóstico en relación con la supervivencia.
- c) INTENCIÓN curativa a la hora de tratamiento.
- d) PRESENCIA DE MÁRGENES POSITIVOS.- la existencia de márgenes invadidos tienen un peor pronóstico.
- e)FACTORES MOLECULARES.-en un intento de conocer mas la biología del CV cada vez se están realizando más estudios intentando averiguar si existen defectos o mutaciones a nivel de biología molecular que explicarían la mala evolución de las neoplasias .mutaciones en el gen p53 , HER-2/neu y PRAD1, así como factores de crecimiento vascular se han intentado asociar a un peor pronóstico o evolución de la enfermedad sin que existan todavía datos definitivos , en este sentido también se ha estudiado la relación entre inhibición de la apoptosis (expresión del gen Bcl-2) y el pronóstico de la enfermedad , pero hacen falta más estudios para confirmar estos datos.(3).

DATOS PARA ESTABLECER EL PRONÓSTICO DEL CÁNCER DE LA VULVA

-
1. Localización vulvar del tumor
 2. Edad de la paciente
 3. Estado general y diagnóstico integral de la paciente
 4. Tamaño del tumor
 5. Variedad histológica y grado de diferenciación
 6. Ausencia o presencia de invasión vascular linfática o sanguínea
 7. Ubicación del caso aplicando la clasificación de la FIGO
 8. El propósito del tratamiento por aplicar: curativo? paliativo?
 9. Presencia de ganglios inguinales (clínica) o pélvicos (TAC)
 10. Márgenes de la pieza quirúrgica libres o con tumor

Oncológicamente lo que más influye en el buen o mal pronóstico del cáncer de la vulva es como en todos los cánceres de cualquier parte del cuerpo: el tamaño del tumor, la invasión vascular linfática o sanguínea y la presencia de metástasis

AFECTACIÓN LINFÁTICA

Todos los autores están de acuerdo en que la afectación linfática es el mejor pronóstico que se tienen en la actualidad en el carcinoma de vulva , pero no solo la afectación linfática es el peor pronóstico sino que, además el riesgo de muerte por causa del cáncer de la vulva esta en relación con el numero de ganglios positivos y con el que exista afectación linfática uni o bilateral,

El hecho de que la afectación linfática solo pueda determinarse en el estudio anatomopatológico de la pieza supone una limitación importante a la hora de

plantearse una terapéutica. Para el grupo de Ginecólogos Oncólogos (gynecologic Oncology Group COG) los parámetros que mejor se correlacionaban con la positividad de ganglios linfáticos eran: el estado clínico ganglionar, la invasión vascular linfática, (que se puede valorar en la biopsia diagnóstica) el grado de diferenciación tumoral, la edad de la paciente y/o la invasión tumoral. Todos ellos parámetros que pueden conocerse antes de iniciar un tratamiento.

EXTENSIÓN.

El CV se extiende por continuidad ya sea por extensión o por profundidad y por vía linfática raramente lo hace por vía Hematógena.

Extensión por continuidad.

Esta extensión es por lentitud. En su evolución espontánea el cáncer se extenderá progresivamente a las estructuras vecinas, a veces sustituyéndolas por una masa tumoral. Los carcinomas localizados en la parte anterior de la vulva se extenderán hacia el clítoris uretra, tabique uretrovaginal y tejido anoorectal. Los casos avanzados pueden llegar a invadir el cuello vesical, la parte superior de vagina, el cervix el recto incluso llegar hasta el hueso púbico.

***Extensión en profundidad.**

Existe una fuerte correlación entre la profundidad de invasión del estroma y presencia de invasión linfática, por este motivo se ha intentado establecer cuales son las lesiones que presentan un menor riesgo para la afectación linfática y por lo tanto de mejor pronóstico.

Según la FIGO el carcinoma invasor superficial o CV en estadio 1^a es aquel que se presenta como una lesión única menor de 2cms en su mayor diámetro que invade 1mm o menos esta limitado a la vulva y no presenta afectación linfática, se excluyen de esta definición los tumores mayores de 2cms y los que invaden mas de 1mm.

EXTENSIÓN LINFÁTICA.

Esta es la vía más importante de extensión y una de las principales causas de fracaso terapéutico.

El conocimiento del drenaje linfático y de las vías de metástasis es de vital importancia a la hora de poder realizar un tratamiento más adecuado e individualizado en cada caso.

El sistema linfático de la vulva esta constituido por una tupida red de capilares que cubren toda la superficie vulvar y el tercio distal de la vagina y que desembocan en el sistema de drenaje linfático vulvar. (12).

Grupos linfáticos que drenan la vulva.

*ganglios inguinales superficiales.

Se encuentran sobre el recorrido del ligamento inguinal y ligeramente por debajo de este, suele haber de 12- 20 ganglios, agrupados en dos zonas un grupo lateral que lo constituyen una cadena más enlongada y otro más medial el cual esta inmediatamente por debajo del anillo superficial del ligamento inguinal.

*Ganglios inguinales profundos.

Suelen ser 4 y se encuentran en el canal inguinal sobre el ligamento redondo. Son inconstantes.

*Ganglios femorales superficiales y profundos.

Los superficiales están agrupados, entorno a la vena safena justo antes de que esta pase a través de la fosa ovalis para unirse con la vena femoral. Se dividen en dos grupos uno más medial que es el mayor y se sitúa cerca de la bifurcación de la vena safena con la venas iliaca circunfleja superficial, la epigástrica superficial y la pudenda externa superficial y otro más lateral que esta sobre la parte externa de la vena safena.

*Ganglios de la cadena iliaca externa.

Se disponen en tres grupos, el más lateral consiste en una cadena de pequeños ganglios que se encuentran en la parte lateral de la artera iliaca externa el grupo anterior es inconstante y cuando esta presente se dispone en el surco existente entre la arteria y las venas iliacas externas. El grupo medial es una cadena de ganglios grandes hasta 6 incluidos en la grasa situada en la parte inferomedial a la vena iliaca externa. Estos ganglios reciben aferentes del ganglio de Cloquet y sus vasos eferentes van a la cadena de los vasos iliacos comunes.

*Ganglios presinfiseales.

Son muy pequeños y suelen encontrarse en la grasa de la parte inferior del monte de Venus, generalmente alrededor de la raíz del clitoris. Son muy inconstantes.

MECANISMO DE DRENAJE LINFÁTICO.

El drenaje linfático de los genitales externos empieza en diminutas papilas comunicadas entre si por una compleja red de vasos a distintos niveles. Estos vasos se extienden por todo el labio menor, el prepucio del clitoris, la horquilla vulvar y mucosa vulvar hasta el anillo hímenal. En la superficie externa de los labios mayores los vasos linfáticos se hacen mayores formando los troncos colectores. Estos varían según su dirección según la parte de la vulva en que se originaron:

1.- aquellos que provienen de la parte posterior se dirigen transversalmente hacia los ganglios inguinales superficiales.

2.- los de la parte anterior de la vulva se dirigen hacia la parte anterior de los labios menores donde confluyen en tres o cuatro troncos colectores que se dirigen hacia el monte de venus sobrepasando el clitoris, de la misma manera vasos colectores de los labios mayores se dirigen anteriormente hacia la parte superior del monte de venus donde se unen los eferentes de los labios menores y del prepucio. Estos troncos colectores formados cambian bruscamente de dirección y se dirigen lateralmente hacia los ganglios inguinales superficiales ipsolateralmente o contralateralmente.

3.-Existe una sola excepción a esta disposición general del drenaje linfático , algunos linfáticos provenientes del clitoris se dirigen directamente al ganglio de Cloquet y por medio de anastomosis pueden recoger parte de la linfa procedente de la parte superior de los labios menores , así el drenaje linfático, se recoge anteriormente o posteriormente en cada lado y dirigiéndose hacia la línea media , se pueden producir anastomosis que permiten que el drenaje de la zona pueda llegar a lado opuesto.

Esta observación es de vital importancia para entender la posibilidad de la diseminación contralateral del cáncer de vulva.

Según Iversen la mayor parte del flujo linfático vulvar es ipsolateral de manera que se aprecian metástasis linfáticas solo ipsolaterales en un 85% de los casos que presentan ganglios positivos y solo en un 15% METS bilaterales y en un 2% METS contralaterales.(3, 14,23)

Cuando las lesiones se extienden hacia vagina o vejiga el drenaje linfático se realiza directamente a ganglios pélvicos y abdominales , las lesiones rectales y perianales pueden metastatizar hacia los ganglios aorticicos a través del sistema linfático hemorroidal lo que empeora el pronóstico .

Las METS a órganos a distancia como hueso, hígado, pulmón cerebro son muy raras y tardías.(14)

Hay otros factores de riesgo que se asocian a la enfermedad ganglionar. El diámetro del tumor se ha relacionado directamente con la presencia de adenopatías invadidas, así como la invasión del estroma y el espacio linfovascular. Los tumores aneuploides presentan peor pronóstico que los diploides, al igual que los menos productores de queratina (menos diferenciados) y los relacionados con infección por HPV46-48. La localización tiene también influencia en el pronóstico, siendo éste peor en los localizados en el clitoris y mejor en los labios menores.

Aspectos generales de las opciones de tratamiento

El tratamiento estándar para el cáncer de la vulva consiste en cirugía o, para la mayoría de los pacientes con enfermedad en estadios III o IV, cirugía complementada con radioterapia de haz externo.

Hasta la década de 1980 la intervención estándar era la vulvectomía radical ampliada con linfadenectomía inguinal bilateral . A finales de dicha década para disminuir las complicaciones posoperatorias y psicológicas que conllevan una cirugía tan mutilante se introdujeron otras técnicas menos radicales como la vulvectomía radical modificada que actualmente es más utilizada.

La técnica quirúrgica fue descrita en 1917 por Basset para los carcinomas epiteliales del clitoris , consistía en la extirpación de los linfáticos inguinales profundos y superficiales y la parte anterior de la vulva en bloque conservándose la parte posterior de la vulva y el periné ,esta técnica ha sido modificada con posterioridad por otros autores.(3,20).

Las estrategias más recientes integran las posibles ventajas terapéuticas de la cirugía, quimioterapia y radioterapia y adaptan el tratamiento según el grado clínico y patológico de la enfermedad.

Debido a las consecuencias psicosexuales y la morbilidad significativa asociadas con vulvectomía radical estándar, hay una tendencia definitiva hacia la conservación vulvar y el manejo individualizado de las pacientes con cáncer vulvar temprano. Puesto que las neoplasias invasoras y preinvasoras de la vulva pueden ser inducidas por VPH y el efecto carcinogénico puede estar generalizado en el epitelio vulvar, es obligatorio realizar un seguimiento concienzudo de las pacientes para que sea posible detectar tempranamente los tumores recurrentes.

Los médicos deberán considerar incluir a pacientes que están en estadio III o IV en ensayos clínicos que evalúan los siguientes procedimientos complementarios a la cirugía estándar: uso de sensibilizadores de radiación, ensayos clínicos en fase II con quimioterapia y estudios de modalidades combinadas. El Grupo de Oncología Ginecológica está investigando la factibilidad de usar quimioterapia preoperatoria más radioterapia como neoadyuvantes a la cirugía para cáncer de la vulva avanzado.

VULVECTOMIA RADICAL CON LINFADENECTOMIA BILATERAL.

Era el tratamiento estándar del carcinoma escamoso de vulva. La intención de la intervención es realizar la resección de toda el área vulvar en bloque con los ganglios linfáticos inguinales en un intento de curación de la enfermedad.(3,17,20).

CIRUGIA RADICAL MODIFICADA

LA cirugía radical modificada ha demostrado en los últimos trabajos los mismos resultados en cuanto a supervivencia y periodo libre de enfermedad que la cirugía radical estándar. Las modificaciones introducidas en el tratamiento quirúrgico se debían al intento de disminuir la morbilidad de esta cirugía radical sin comprometer las cifras de curación y se refieren tanto al tratamiento de los ganglios regionales como al de la lesión vulvar.

Las opciones de tratamiento varían desde la vulvectomía radical simple con linfadenectomía bilateral con incisiones separadas hasta la escisión local de la lesión sin linfadenectomía.

Se recomienda un tratamiento separado para el tumor local y otro para los ganglios de una manera más individualizada y lo más conservadora posible.

Tratamiento del tumor local:

El punto esencial es realizar una exéresis de la tumoración con márgenes amplios teniendo en cuenta que el margen debe de ser lo suficiente tanto lateralmente como en

profundidad , si es necesario para obtener estos márgenes adecuados debe de researse parte de la uretra o del recto si están afectados.

a) excisión amplia de la lesión:- se define como **VULVECTOMIA PARCIAL**, y es aquella intervención que reseca menos de un 50% de la vulva.(3,17,20).

b)VULVECTOMIA RADICAL SIMPLE.-

En casos seleccionados , cuando existen lesiones múltiples en toda la vulva o si la lesión es muy extensa se recomienda este tipo de vulvectomía , la vulvectomía total o radical simple tradicional consiste en la resección del clitoris , el monte de venus los músculos vulvocavernosos, y la grasa subyacente, continuándose en profundidad hasta el nivel de la fascia profunda.

INTERVENCIONES QUIRÚRGICAS QUE	
VULVECTOMÍA	Parcial Total Superficial Profunda
LINFADENECTOMÍA	Unilateral Bilateral Superficial (ganglios inguinales) Profunda (ganglios inguinales y femorales) Completa (ganglios inguinales, femorales y pélvicos)
"VULVECTOMÍA RADICAL" Resección en bloque de la vulva con linfadenectomía Inguino femoral y pélvica	

2.-Tratamiento de los GANGLIOS LINFATICOS

Esto se refiere a la linfadenectomía inguinal como parte del tratamiento del cáncer de vulva porque en algunos estudios realizados la práctica de la linfadenectomía inguinal ya sea uni o bilateral supone un factor independiente de buen pronostico , es decir aquellas pacientes a las que se les practica una linfadenectomía inguinal presentan mayor supervivencia sea cual sea el estadio de la enfermedad.

Las lesiones vulvares laterales presentan metástasis ipsilaterales u homolaterales , siendo la afectación bilateral menos frecuente y rara la contralateral , así pues, la linfadenectomía inguinal ipsilateral seria suficiente como tratamiento inicial, en este tipo de pacientes,.

Si se encuentra afectación linfática en el estudio preoperatorio o definitivo de la pieza se deberá practicar una linfadenectomía bilateral.

En el caso de lesiones medias se recomienda realizar una linfadenectomía inguinal bilateral.

Para reducir la morbilidad . Se puede practicar una linfadenectomía bilateral con incisiones inguinales separadas aunque en los casos de afectación del clítoris este tipo de incisión puede no obtener los márgenes suficientes.

Otras técnicas propuestas:

Para el tratamiento de los cánceres localmente avanzados o en ciertas pacientes con problemas médicos asociados se han propuesto otras técnicas quirúrgicas como la excenteración pélvica o la resección parcial de la tumoración.

La excenteración pélvica ha ido disminuyendo en morbilidad a medida de que se iban mejorando los sistemas de soporte vital y los medios técnicos intraoperatorios . se han descrito supervivencias hasta el 70% a los 5 años en los pacientes muy seleccionados tratadas de un carcinoma primario y que no habían sido tratadas previamente , en las pacientes en las que se les realiza la excenteración pélvica se realiza como tratamiento de una recidiva del cáncer las supervivencias descienden a un 38% a los 5 años.

La afectación anal en estos casos a veces requiere la realización de una colostomía de descarga lo cual ha de ser cuidadosamente valorado . La alternativa a este tratamiento son las técnicas combinadas de radioterapia con o sin quimioterapia junto con la cirugía.(3,17, 19,20).

IDENTIFICACION DEL GANGLIO EN CENTINELA.

En los últimos años, se ha iniciado el estudio de una nueva técnica para la identificación de la afectación ganglionar mediante la detención de ganglio en centinela. Esta técnica intenta identificar el ganglio al que desembocan la linfa del territorio en el que se encuentra el tumor, es decir, el denominado **GANGLIO EN CENTINELA**.

La hipótesis es que si el ganglio en centinela es el que recibe la irrigación linfática del tumor cuando exista extensión linfática del tumor, la primera estación por donde pasaran las células neoplásicas será este ganglio. Así realizando una biopsia de este ganglio sabremos si hay o no extensión linfática sin tener que practicar una linfadenectomía completa.

En el caso que el ganglio en centinela sea negativo se termina la intervención sobre la ingle, si el ganglio en centinela es positivo , deberá practicarse una linfadenectomía más completa e intentar determinar el ganglio en centinela de lado contralateral (actuando de la misma manera).

Para identificar el ganglio en centinela se ha utilizado tanto la inyección de un colorante peritumoral como el azul de isosulfán como la inyección de un coloide marcado con un gama trazador, como el tecnecio 99 o la combinación de ambas técnicas.(3,21,30).

Esta combinación asegura un valor predictivo negativo del 100% cuando el ganglio en centinela es negativo la probabilidad de que la ingre sea negativa es del 100%.

Por lo tanto el procedimiento de ganglio centinela con la técnica combinada es bastante precisa para predecir el estadio de los ganglios inguinofemorales en pacientes con cáncer vulvar de estadio temprano. (21,22, 23,30).

Estudios futuros deberían enfocarse en la implementación clínica segura del procedimiento del ganglio centinela en estos pacientes.

Actualmente existen mejores técnicas de valoración histopatológica del ganglio en centinela las cuales pueden ser transquirúrgicas o post quirúrgicas, dentro de las transquirúrgicas es por sección de piezas congeladas que pueden realizarse en el mismo quirófano y la sensibilidad de estas del 80%. Con una tinción de hematoxilina y eosina y dentro de las post qx para valorar esta la sección por escalones relacionada a estudios de inmunohistoquímica el principal problema de estas es que son muy tardadas.(24).

El seccionamiento por pasos y la inmunohistoquímica ligeramente incrementan la sensibilidad para determinar METS en los ganglios centinela y deberían incluirse en estos estudios.

Cáncer de la vulva en estadio 0

Una vulvectomía simple da como resultado una tasa de supervivencia a 5 años de prácticamente el 100%; sin embargo, se indica rara vez. Otros procedimientos quirúrgicos, más limitados, producen resultados equivalentes y menos deformidad. El tratamiento de elección dependerá de lo extenso de la enfermedad.

La neoplasia intraepitelial vulvar (VIN, por sus siglas en inglés) que ocupa áreas no pilosas, puede ser considerada una enfermedad epitelial; sin embargo, VIN que ocupa sitios pilosos generalmente complica los aparatos pilosebáceos y requiere una profundidad mayor de destrucción o escisión. Cualquiera que sea el procedimiento usado, un número significativo de pacientes desarrolla recurrencia, siendo los sitios más comunes la piel perianal, el área presacral y el espacio clitoral. El uso de fluorouracilo tópico no es un tratamiento confiable como primera opción.

Opciones de tratamiento estándar:

1. Escisión local amplia o terapia con haz de láser local o una combinación de las dos.
2. Vulvectomía de piel con o sin injerto.
3. Crema de fluorouracilo al 5% (tasa de respuesta del 50%-60%)

CONSIDERACIONES EN EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO EN EL CÁNCER DE LA VULVA

Edad
Estado civil
Tamaño de la lesión
Extensión de la infiltración en profundidad
Presencia o ausencia de metástasis en ganglios regionales
Extensión del tumor a órganos vecinos
Evaluaciones de riesgo quirúrgico

SUGERENCIAS DE TRATAMIENTO EN DIFERENTES ETAPAS DEL CÁNCER VULVAR

ETAPA I

Vulvectomía total o vulvectomía parcial
Lesiones menores de 1 mm no ameritan linfadenectomía
Lesiones invasoras entre 1 y 2 mm: linfadenectomía unilateral ya que en lesiones de 2 mm o menos de 0.4% hay ganglios contralaterales positivos

ETAPA II Y III

Lesiones mayores a 2 cm: histerectomía radical (con linfadenectomía inguinofemoral)

ETAPA IV

Vulvectomía radical con exenteración anterior uretro-vesical
Vulvectomía radical con exenteración posterior rectal

Radioterapia
Quimioterapia

OPCIONES DE TRATAMIENTO

CÁNCER DE VULVA ESTADIO I.

La vulvectomía radical ha estado asociada con tasas de supervivencia a 5 años de más del 90%. La elección de tratamiento depende de varios factores relacionados con el tumor y la paciente.

Opciones de tratamiento estándar:

1. Se indica una escisión amplia de (5-10 mm) en el caso de lesiones microinvasoras (<1 mm de invasión) sin distrofia vulvar severa asociada. Se deberá efectuar una escisión radical local con linfadenectomía unilateral completa para todas las otras

lesiones en estadio I, si están bien lateralizadas, sin distrofia severa difusa y con ganglios clínicamente negativos. Las candidatas para este procedimiento deberán tener lesiones de 2 cm o menos de diámetro con 5 mm o menos de invasión, no deberán tener invasión del espacio linfático capilar y además ganglios clínicamente no complicados. Una revisión de la literatura indica que la tasa de recurrencia local es de 7,2% después de escisión radical local, en comparación con 6,3% después de una vulvectomía radical.

2. Vulvectomía radical con linfadenectomía inguinal y femoral bilateral. La morbilidad de esta operación puede ser reducida usando incisiones inguinales separadas y linfadenectomía unilateral o superficial para lesiones tempranas selectas. Además, la definición de vulvectomía radical está siendo extendida con el entendimiento que el efecto de cirugía radical está limitado por el margen más estrecho de resección, en lugar del logro de ablación total del órgano.
3. Para aquellas pocas pacientes incapaces de tolerar una vulvectomía radical o que no son consideradas candidatas aptas para cirugía debido al sitio o al grado de la enfermedad, la administración de radioterapia radical puede dar lugar a una supervivencia a largo plazo(8).

Cáncer de la vulva en estadio II

Vulvectomía radical y disección ganglionar bilateral inguinal y femoral, tomando cuidado especial para asegurar márgenes libres de tumor, es la terapia estándar y se ha asociado con tasas de supervivencia a 5 años de 80% a 90%, dependiendo del tamaño del tumor primario. La definición de vulvectomía radical se está ampliando con el conocimiento de que el efecto de la cirugía radical está limitado por el margen más cercano de resección, en lugar del logro de la ablación total del órgano.

Opciones de tratamiento estándar:

1. Vulvectomía radical modificada con disección de los ganglios bilaterales inguinales y femorales. Las líneas de resección quirúrgica deben despejar el tumor 10 mm. La morbilidad de esta operación se puede reducir usando incisiones inguinales separadas y linfadenectomía unilateral o superficial para lesiones tempranas selectas. La radioterapia local adyuvante puede indicarse para márgenes quirúrgicos de menos de 8 mm, invasión del espacio capilar-linfático y espesor de más de 5 mm, en particular si la paciente también tiene ganglios positivos.
2. Para aquellas pocas pacientes incapaces de tolerar una vulvectomía radical o que no son consideradas candidatas aptas para recibir cirugía debido al sitio o al grado en que se encuentra la enfermedad, la administración de radioterapia radical puede dar lugar a una supervivencia larga. (8)

Cáncer de la vulva en estadio III

La terapia estándar para este estadio consiste en vulvectomía radical con linfadenectomía inguinal y femoral. La definición de vulvectomía radical está siendo ampliada con el conocimiento que el efecto de la cirugía radical está limitada por el margen más cercano de resección, en lugar del logro de la ablación total del órgano. El compromiso ganglionar es un determinante clave en la supervivencia. Las pacientes con complicación ganglionar unilateral presentan una tasa de supervivencia a 5 años del 70% con una disminución a 30% para aquellas con tres o más ganglios unilaterales complicados.

Opciones de tratamiento estándar:

1. Vulvectomía radical modificada con disección ganglionar inguinal y femoral. Se deberá realizar irradiación pélvica e inguinal si los ganglios inguinales son positivos.
2. Vulvectomía radical con disección ganglionar inguinal y femoral seguido de radioterapia a la vulva en las pacientes con lesiones extensas primarias y márgenes estrechos. También se puede indicar radioterapia adyuvante localizada que consista de dosis de 45 Gy a 50 Gy cuando haya invasión del espacio capilar-linfático y espesor de más de 5 mm, en particular si existe compromiso ganglionar. Se deberá realizar irradiación pélvica e inguinal si hay dos o más ganglios inguinales implicados
3. En ciertos casos puede emplearse radioterapia preoperatoria para mejorar el estado de las pacientes antes de la operación e inclusive para reducir el grado de cirugía requerido. Se ha indicado una dosis de radiación de hasta 55 Gy concomitante con fluorouracilo (FU-5).
4. Para aquellas pacientes incapaces de tolerar una vulvectomía radical o para aquellas no consideradas candidatas aptas para recibir cirugía debido al sitio o grado en que se encuentra la enfermedad, la administración de radioterapia radical puede dar lugar a una supervivencia larga. (8)

Cáncer de la vulva en estadio IV.

Opciones de tratamiento estándar:

1. Vulvectomía radical y exenteración pélvica.
2. Cirugía seguida de radioterapia a la vulva para lesiones resecaadas grandes con márgenes estrechos. También puede indicarse radioterapia adyuvante localizada en dosis de 45 Gy a 50 Gy cuando hay invasión del espacio capilar-linfático y espesor de más de 5 mm, en particular si hay complicación ganglionar. Se deberá efectuar irradiación pélvica e inguinal si dos o más ganglios inguinales están complicados.
3. Radioterapia a las lesiones primarias grandes para mejorar el estado de la paciente antes de la cirugía seguida de cirugía radical. Se ha indicado una dosis de radiación de hasta 55 Gy con fluorouracilo (FU-5) concomitante.
4. Para aquellas pacientes incapaces de tolerar una vulvectomía radical o que no son consideradas candidatas apropiadas para recibir cirugía debido al sitio o grado de la enfermedad, la administración de radioterapia radical puede dar lugar a una supervivencia larga. (8)

Cáncer recurrente de la vulva

Deberá llevarse un seguimiento cuidadoso de las pacientes para detectar recidiva lo antes posible. Tanto el tratamiento como el resultado dependen del sitio y grado de la recidiva. Escisión radical de la recidiva localizada proporciona una tasa aproximada de supervivencia a 5 años de 56% cuando los ganglios regionales no están complicados.

Se emplea radioterapia paliativa en algunas pacientes. La radioterapia con o sin FU-5 puede tener un efecto curativo en algunas pacientes con una recidiva local pequeña. Cuando recidiva local ocurre más de 2 años después del tratamiento primario, un tratamiento que combina radioterapia y cirugía pueden dar lugar a una tasa de supervivencia a 5 años de más del 50%.

Opciones de tratamiento estándar:

1. Escisión local amplia con o sin radiación en aquellas pacientes con recidiva local.
2. Vulvectomy radical y exenteración pélvica.
3. Radiación sincrónica y quimioterapia citotóxica con o sin cirugía.

No existe una quimioterapia estándar ni otro tratamiento sistémico que sea eficaz para atender a las pacientes con enfermedad metastásica. Dichas pacientes deberán ser consideradas candidatas para ensayos clínicos.(8).

COMPLICACIONES QUIRURGICAS

Los resultados obtenidos en cuanto a la tasa de mortalidad y morbilidad son las siguientes:

1.-MORTALIDAD.- la mortalidad debido a la vulvectomy radical con linfadenectomía bilateral varía, la causa más importante de muerte en estas pacientes son complicaciones cardiovasculares.

2.-morbilidad.- la morbilidad que acompaña a la vulvectomy radical con linfadenectomía inguinal bilateral es grandes las largas estancias hospitalarias de las pacientes que han sido sometidas a esta intervención generalmente se asocian a problemas en la cicatrización de la herida quirúrgica dehiscencia de herida quirúrgica de ahí los esfuerzos en variar las técnicas quirúrgicas para minimizar estas complicaciones.

COMPLICACIONES INMEDITAS:

EL porcentaje de complicaciones que parecen tanto en la vulva como en las ingles después de la cirugía depende del tipo de cirugía practicada cuando se practica una cirugía radical, tanto la dehiscencia, como la infección de la herida de la vulva son más frecuentes si las comparamos con la cirugía radical modificada o conservadora.

De igual manera las complicaciones posoperatorias de las ingles tanto como la necrosis como la aparición de linfoquistes son más frecuentes en la cirugía radical que en la modificada o conservadora.

COMPLICACIONES TARDIAS:

Las complicaciones cuando se realiza una cirugía radical modificada son menores que en la cirugía radical, el linfedema y los linfquistes son 4 veces menos frecuentes en el grupo de la cirugía radical modificada que en la cirugía radical

Esto es verdad no solo para el edema de extremidades inferiores sino que también es cierto para los problemas de sujeción del suelo pélvico cuando se realiza exceresis muy amplias del periné.

COMPLICACIONES DE LA VULVECTOMIA RADICAL CON LINFADENECTOMÍA INGUINOFEMORAL

Infección de la región intervenida

Dehiscencia de HxQx.

Necrosis-esfacelo de la piel inguinal

Linfedema

Parestesias del nervio crural

Hemorragia postoperatoria

Linfoceles

Complicaciones tromboembólicas

Infección urinaria,

Recurrencias

FALLAS DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO.

Otro método para valorar la efectividad del tratamiento quirúrgico es el patrón de recidivas de la enfermedad.

Las recidivas del cáncer de vulva se sitúan entre el 14 y 26% del total de casos registrados.

Los factores que influyen en la aparición de recidivas de una manera independiente son los mismos que influyen en la supervivencia, así la edad de la paciente en el momento del tratamiento, la afectación de los ganglios linfáticos inguinales o pélvicos la profundidad de la inactivación del tumor, la afectación uretral y el estadio de la FIGO son los factores que influyen en la aparición de recidivas, el tipo de tratamiento realizado sea cirugía radical o modificada no influye en la aparición de recidivas de la enfermedad.(3,17,20).

RADIOTERAPIA EN EL CANCER DE VULVA

El papel de la radioterapia, en el cáncer de vulva ha estado controvertido a lo largo de muchos años

En el tratamiento de pacientes con estadiaje temprano de cáncer de vulva ha sido menos extenso para prevenir la morbilidad sin compromiso del pronóstico, la excisión local amplia con márgenes de 2cms parece ser un tratamiento local seguro

con respecto a la ingle la linfadenectomía inguinofemoral uni o bilateral empleando la técnica de triple incisión es actualmente el tratamiento estándar (24).

BRAQUITERAPIA.

Estudios recientes informan que el control local del cáncer vulvar avanzado se puede lograr con braquiterapia intersticial con o sin radioterapia de rayo externos o teleterapia

Con la terapia sistémica mejorada esta modalidad de tratamiento se puede emplear para salvar mujeres con Cáncer Vulvar. (22)

3.-PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

EL Cáncer de Vulva es una de las neoplasias que en los últimos años ha incrementado su incidencia, la problemática que se vislumbra a nivel mundial con esta enfermedad nos obliga a conocer su comportamiento sus características clínicas su evolución y tratamiento, en especial en las pacientes que han sido tratadas en esta institución como parte de la formación del especialista en Gineco-obstetricia.(7,8)

La tendencia a limitar los conocimientos básicos de diagnóstico y tratamiento a un área de subespecializada como lo es la Oncología y su vez la falta de infraestructura de vanguardia para el estudio ortodoxo de estas pacientes, genera la inquietud de elaborar el siguiente estudio y de esta manera profundizar el conocimiento y la evolución de esta enfermedad en las pacientes del Hospital de la Mujer con Cáncer de Vulva para una mejor formación académica del especialista en Ginecología y Obstetricia.(1,2)

Una gran parte de los Ginecólogos toman al Cáncer de Vulva como una patología muy poco frecuente incluso la gran mayoría de ellos no lo consideran en el momento de hacer un diagnóstico esto lleva a un manejo inadecuado y con esto a resultados desfavorables para el tratamiento adecuado y "oportuno" de las pacientes.(14)

El conocer la realidad actual del Cáncer de Vulva la problemática que ocupa a nivel mundial y en México nos amplía nuestros conocimientos, orienta y estimula al mejoramiento de los servicios de las pacientes con este problema en el Hospital de la Mujer.

La revisión de los casos en especial de los factores de riesgo y del método de detección así como el manejo quirúrgico y seguimiento de estas pacientes en este análisis retrospectivo de 5 años nos permite evaluar el manejo actual de las pacientes y plantear mejoras y los cambios que sean necesarios para una atención y seguimientos adecuados de las pacientes.

4.-OBJETIVOS.

4.1 OBJETIVO GENERAL.

Evaluar los casos de Cáncer de Vulva en el Hospital de la Mujer durante 5 años, analizando su distribución por edades, sus manifestaciones clínicas, su clasificación histopatológica, las etapas clínicas de presentación con un análisis de supervivencia al tratamiento a 5 años.

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

- 1.-Conocer que lugar ocupa el Cáncer de Vulva dentro de los tumores ginecológicos del Hospital de la Mujer.
- 2.-Conocer grupo de edad más afectado.
- 3.-Identificar factores de riesgo en esta patología.
- 4.-Identificar principales síntomas de presentación de la enfermedad, la localización más frecuente del tumor y tiempo de evolución hasta establecer el diagnóstico.
- 5.-Conocer la técnica más utilizada para el diagnóstico.
- 6.-Estirpe histológica más encontrada.
- 7.-Analizar el protocolo de tratamiento en este hospital, tiempo de estancia y seguimiento de las pacientes, así como conocer algunas de las razones por las cuales abandonan el tratamiento.
- 8.-Analizar la supervivencia máxima a 5 años.

5.-HIPOTESIS.

El Cáncer de Vulva ha incrementado su incidencia en los últimos años tal y como ha sido reportado en la literatura.

6-MATERIAL Y METODOS.

Se realizó un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo de todos los casos de Cáncer de Vulva confirmados por patología entre el 1º de enero de 1999 al 31 de diciembre del 2004 en el servicio de Oncología del Hospital de la Mujer de la secretaria de Salud.

Se analizaron un total de 48 expedientes de los cuales se incluyeron pacientes a las cuales se les tomo biopsia de vulva sospechando de un probable Cáncer Vulvar, de estos se analizaron solo los datos de las pacientes con diagnóstico definitivo de Cáncer Vulvar (en total 9 casos) confirmado por el servicio de patología.

7.-RESULTADOS

La prevalencia que ocupa el cáncer de vulva dentro de los tumores ginecológicos en el Hospital de la Mujer lo hacen acreedor a ocupar el quinto lugar ya que en primer lugar se encuentra el cáncer de mama, en segundo lugar el CACU, el tercer lugar en cáncer de ovario, el cuarto lugar el cáncer de endometrio, y el quinto lugar el cáncer de vulva en el periodo comprendido de enero de 1999 a diciembre del 2004. (Información obtenida del servicio de Estadística de este Hospital) **Gráfica I.**

Se realizaron un total de 48 biopsias sospechosas de vulva durante el periodo ya mencionado, dando como resultado, 38 biopsias con reporte de patología vulvar

benigna con porcentaje del 79.1%, y 9 casos de Cáncer vulvar confirmado por estudio histopatológico del hospital, obteniendo como porcentaje 18.7%

Llama la atención la presencia de un reporte de sarcoma vaginal, también corroborado por patología. **Gráfica 2.**

El rango de edad fue de 36 años a 89 años de edad, la década más afectada fue de los 70-80 años de edad, con un total de 4 casos, es importante mencionar la presencia de dos pacientes con cáncer de vulva menores de 50 años, una de ellas con un adenocarcinoma metastático con un primer tumor primario de cáncer cervicouterino y de ovario, y una segunda paciente de 49 años con NIV III. También se encontraron tres pacientes con edad mayor a 80 años.

Gráfica 3.

Al describir los antecedentes heredofamiliares de las pacientes, encontramos que solo dos pacientes presentaron el antecedente de madre finada por CACU, el resto de las pacientes (7 de las 9 pacientes) no refirió ningún antecedente de importancia.

Gráfica 4.

Llama la atención en el estudio que la mayoría de las pacientes (7), nunca se habían tomado un Papanicolaou, y solo dos se habían tomado de uno a dos Papanicolaos en toda su vida.

Gráfica 5.

La asociación del virus del Papiloma Humano con el Cáncer de Vulva que se ha relacionado en los últimos años no se correlaciono con los resultados obtenidos en nuestro estudio solo en una de las pacientes se confirmó la presencia de Virus del Papiloma Humano por estudio histológico (esta paciente presentaba afectación metastásica por un tumor primario de cérvix), pero debemos de considerar que 7 de las pacientes nunca se había tomado un Papanicolaou.

Dentro de los antecedentes personales patológicos encontrados asociados a esta enfermedad se reportaron 3 pacientes con Hipertensión Arterial Crónica, 2 pacientes con insuficiencia venosa periférica, el resto de las pacientes (4 pacientes) no se asocio a ninguna otra patología. **Gráfica 6.**

El motivo principal de consulta fue la presencia de una tumoración, en los 9 casos reportados, de estas 7 presentaban también dolor, 5 secreción serohemática, 3 prurito vulvar de larga evolución, y solo una paciente refería dolor sin demás otra sintomatología. **Gráfica 7**

El tiempo de evolución de la sintomatología antes de acudir al Hospital fue de: 6 meses a 2 años, dos de ellas presentaban sintomatología de 6 meses de evolución, 4 de ellas de 1 año de evolución, 1 de ellas un año y medio de evolución, y dos pacientes refirieron dos años de evolución antes de acudir al Hospital. Llama la atención que en 7 de las pacientes referían la sintomatología ya comentada, sin embargo acudieron a un médico particular previamente y solo se le dio tratamiento tópico antipruriginoso y de esta manera se retrazo el tiempo para realizar el diagnóstico y tratamiento adecuado. **Gráfica 8.**

El sitio más afectado en cuatro de las pacientes fue el labio mayor, en tres pacientes el labio menor y solo dos pacientes mostraron afectación en el clitoris. **Gráfica 9.**

La distribución de pacientes según el tipos de biopsia utilizada para realizar el diagnóstico fue la biopsia excisional en 3 de ellas, el resto (6 pacientes) se les realizó biopsia inscisional. **Gráfica 10.**

La variante histológica más frecuente encontrada en el 6 de los casos fue el tipo carcinoma epidermoide tal y como lo reporta la literatura (85% de los casos), una paciente presentó un leiomioma, otra paciente un adenocarcinoma metastásico (con un primer tumor primario de cérvix y ovario) y una tercer paciente fue diagnosticada con NIV III. **Gráfica 11.**

Como se menciona en el párrafo anterior dos pacientes presentaron un primer tumor primario una a CACU y ovario y una segunda paciente a CACU. **Gráfica 12.**

La mayoría de las pacientes que acudieron al Hospital se encontraban en estados muy avanzados de la enfermedad (8 pacientes), los cuales fueron clasificados como **Estadio clínico III T3N1M0** y solo una de las pacientes se estableció el diagnóstico en el **Estadio O (NIV III)**. **GRÁFICA 13.**

Con respecto al tratamiento quirúrgico a 3 de las pacientes se les realizó una vulvectomy simple, solo a 2 pacientes se les realizó una hemivulvectomy izquierda, a 1 paciente se le trató con una hemivulvectomy radical derecha, otra de las pacientes solo con vulvectomy radical, y la paciente restante fue tratada con una hysterocolpovulvectomy.

La paciente restante en el momento de saber el diagnóstico y proponérsele el tratamiento ya no regreso a consulta. **Gráfica 14**

En promedio de los días de estancia intrahospitalaria de las pacientes se obtuvo un rango de 5 a 30 días de estancia, con un promedio de estancia de 8 días presentándose las siguientes complicaciones:

5 pacientes presentaron dehiscencia de HxQx, (3 pacientes) se egreso del hospital sin ninguna complicación.

Gráfica 15 y Gráfica 16

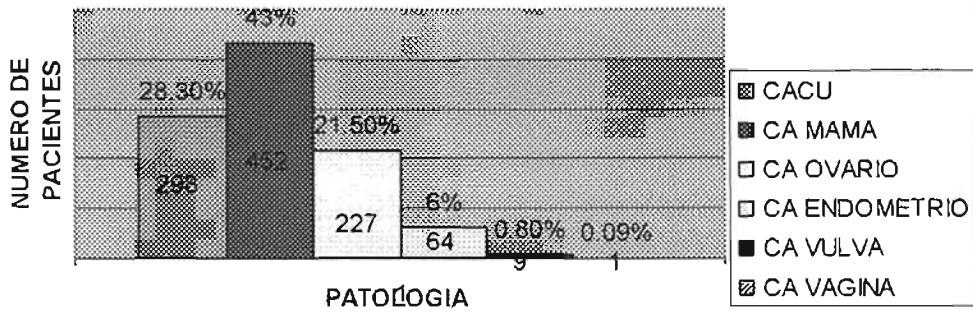
5 de las pacientes recibieron tratamiento complementario con radioterapia y en 3 de las pacientes no fue necesario este tratamiento. (No se considero a la paciente que ya no regreso al hospital porque no fue posible localizarla para saber su seguimiento).

Gráfica 17.

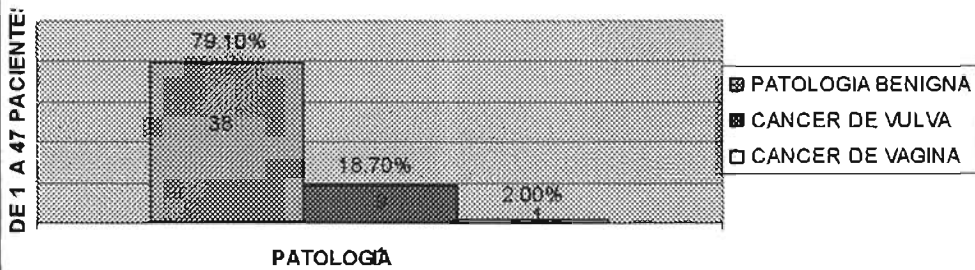
Hasta el momento se tiene seguimiento de 8 pacientes las cuales se encuentran vivas 4 de ellas, una de estas aún bajo tratamiento con radioterapia, 4 ya fallecieron con un promedio de vida de 1 año tres meses, a 4 años. Confirmándose por familiares que la causa de muerte fue por causas ajenas al cáncer. La paciente restante se desconoce su estado actual.

Gráfica 18.

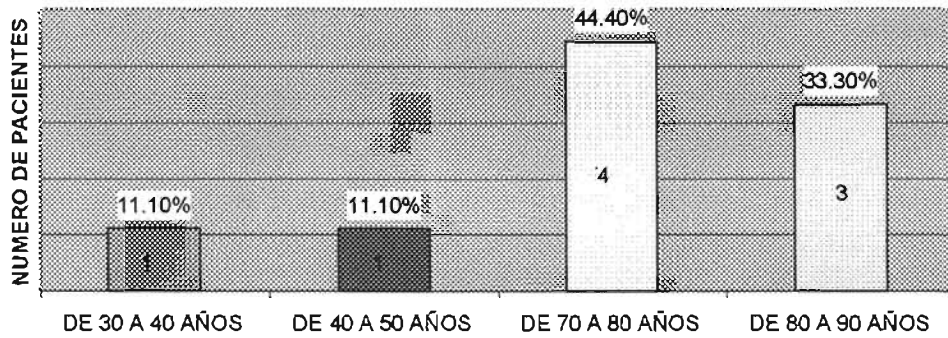
GRAFICA 1.- PREVALENCIA DE TUMORES GINECOLOGICOS DEL HOSPITAL DE LA MUJER



GRAFICA 2.- FRECUENCIA EN PATOLOGIAS DURANTE ENERO DEL 99 A DICIEMBRE DEL 2004



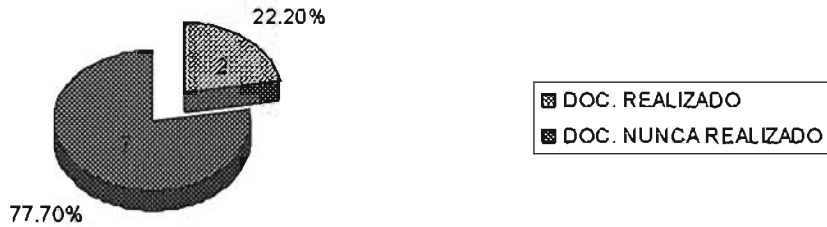
GRAFICA 3.- GRUPO DE EDADES



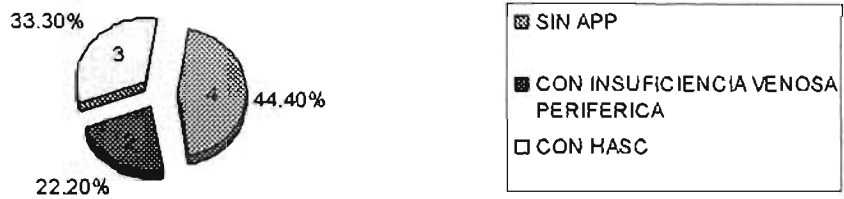
GRAFICA 4.- CON ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES DE CACU.

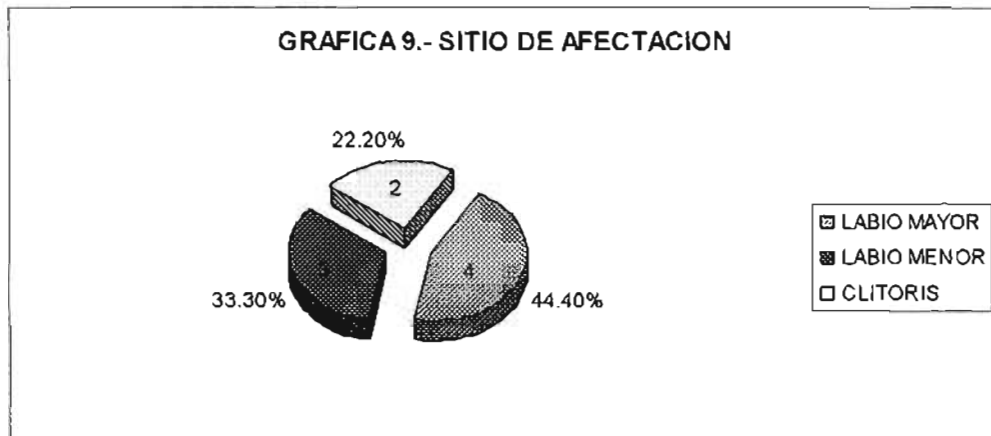
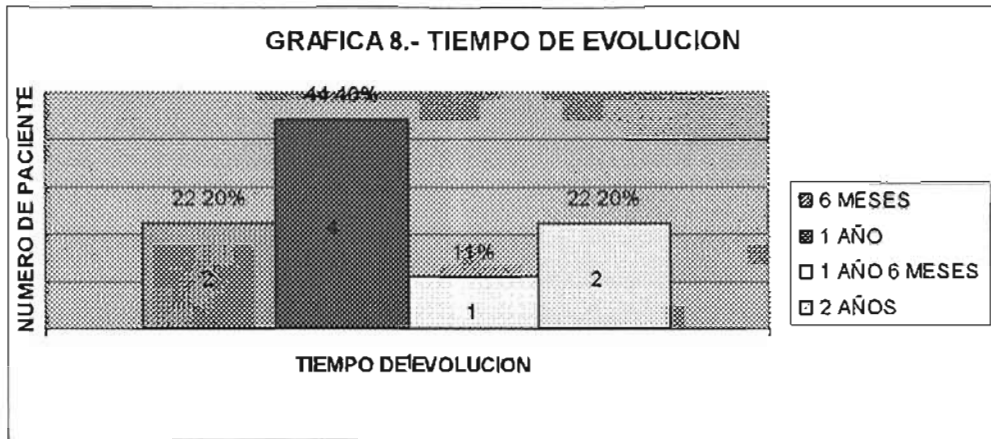
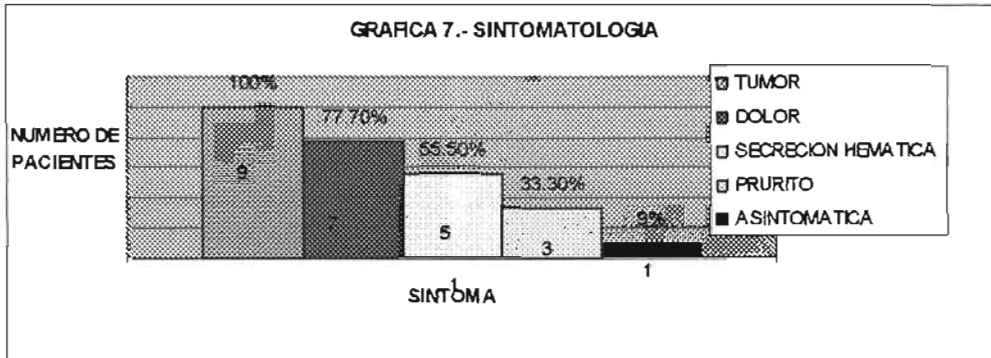


GRAFICA 5.- RELACION DE PACIENTES CON TOMA DE PAP

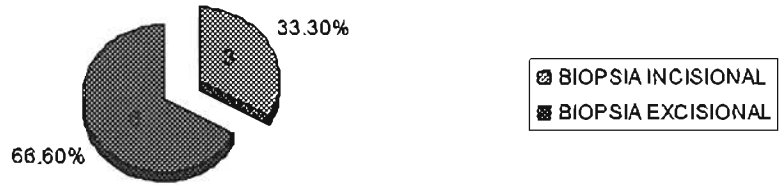


GRAFICA 6.- RELACION DE ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS

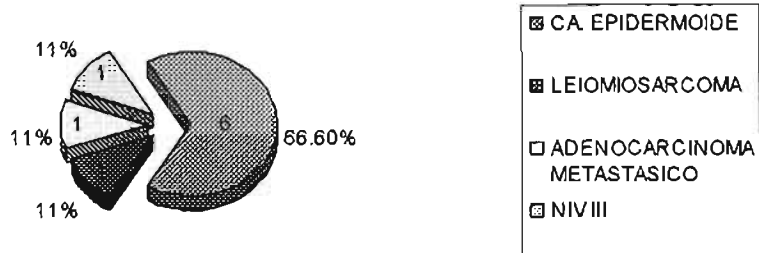




GRAFICA 10.- DIAGNOSTICO

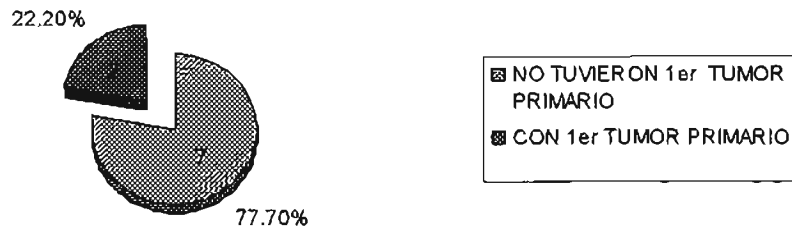


GRAFICA 11.- VARIANTE HISTOLOGICA

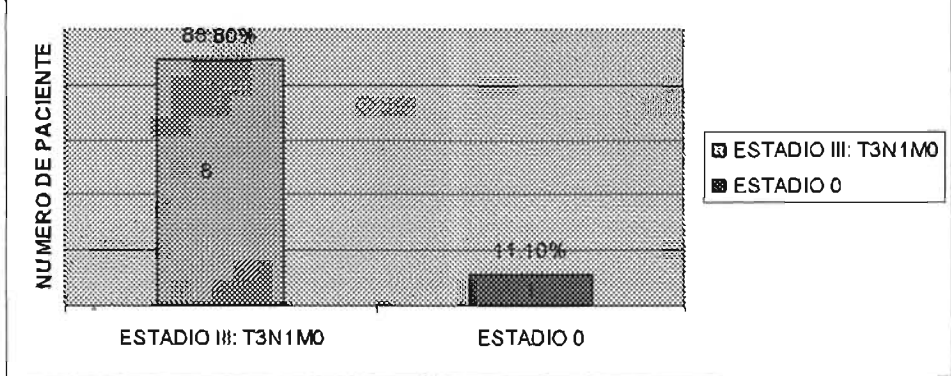


RESULTADOS PROPORCIONADOS POR EL SERVICIO DE PATOLOGIA. HOSPITA DE LA

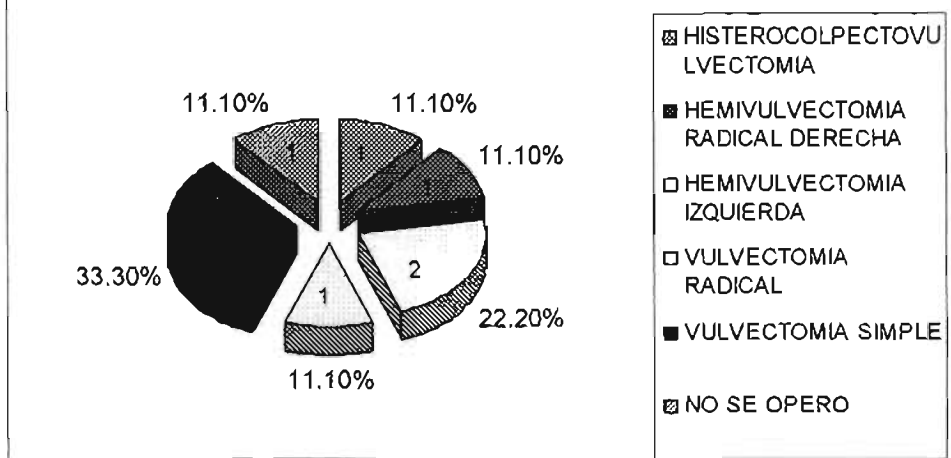
GRAFICA 12.- CON TUMOR PRIMARIO



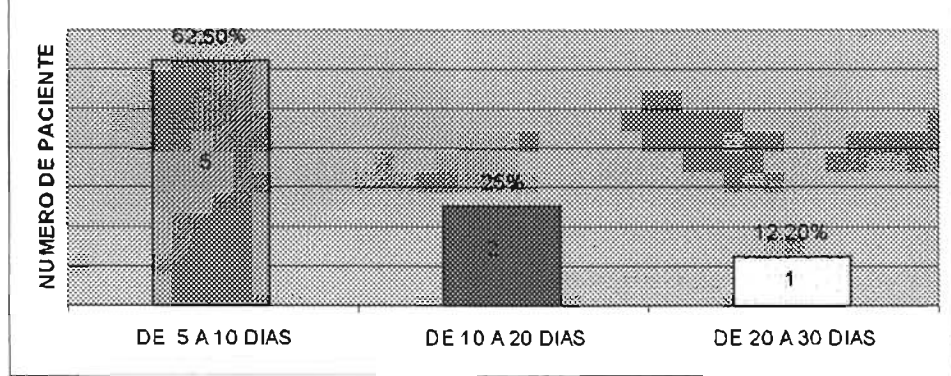
GRAFICA 13.- ESTADIO CLINICO DE PRESENTACION



GRAFICA 14.- TRATAMIENTO QUIRURGICO



GRAFICA 15.- DIAS DE ESTANCIA

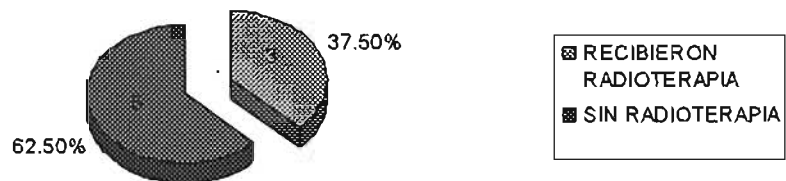


ESTA TESIS NO SALE DE LA BIBLIOTECA

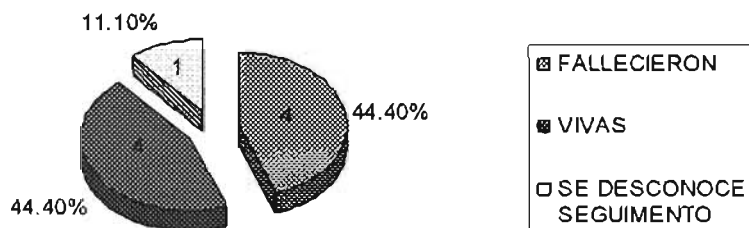
GRAFICA 16.- COMPLICACIONES POST QUIRURGICAS



GRAFICA 17.- TRATAMIENTO CON RADIOTERAPIA



GRAFICA 18.-SEGUIMIENTO



8.-DISCUSIÓN:

De acuerdo a los reportes epidemiológicos antes descritos de la literatura a nivel mundial el incremento en las dos últimas décadas del Cáncer de Vulva del 8% se pudo confirmar en la presente tesis encontrando que la incidencia del cáncer del vulva en el Hospital de la Mujer es efectivamente del 8% esto se debe muy probablemente a que la longevidad de las mujeres es cada vez mayor y teniendo en cuenta la historia natural de esta enfermedad y por las características socioculturales de México se considera que esta patología tiende al incremento.

En México no se cuenta con un informe específico del número de casos correspondientes a este tumor sin embargo en base al informe del registro de Histopatología en Neoplasias y tomando en cuenta los datos obtenidos en este estudio se tiene que el Cáncer de Vulva ocupa el 5º. lugar de los tumores Ginecológicos en México.

El rango de presentación es muy amplio tal y como lo reporta la literatura el promedio se encuentra en la séptima década de la vida, en este estudio el rango fue muy amplio de 36 años a 89 años, llama la atención la presencia de un adenocarcinoma metastático en una paciente de 36 años con un tumor primario en cervix y otro en ovario, también se registro un caso de una paciente de 49 años con el diagnostico de NIV III, sin contar con el antecedente en este último caso de Virus del Papiloma Humano que es lo que reporta la literatura cuando se encuentra esta patología en mujeres jóvenes.

Dentro de los factores de riesgo no se encontró gran relación con estos, con respecto a los antecedentes heredofamiliares solo dos pacientes tenían el antecedentes de CACU, reportando la literatura que el antecedente de CACU incrementa el riesgo de cáncer vulvar en un 40%, tal vez esto fué lo ocurrido en la paciente con Adenocarcinoma metastático.

Con respecto a la edad las pacientes en la séptima década de la vida fueron las más afectadas, dato que coincide con lo reportado en la literatura, la mayoría de las pacientes, con Cáncer de Vulva no tenían factores de riesgo identificables, no se encontró asociación con el antecedente de tabaquismo, número de compañeros sexuales o la coexistencia de condiloma vulvar en el cáncer de células escamosas que se observa en mujeres más jóvenes.

Lo que sí es de resaltar es la falta de Papanicolaou en la mayoría de estas pacientes, muy probablemente debido al nivel social y cultural de estas, la mayoría eran ancianas multigestas, de nivel cultural muy bajo, 6 de ellas analfabetas.

En nuestro estudio se confirmó que la tumoración de larga evolución fue la principal causa para asistir al médico sin embargo un gran mayoría de ellas (77%) ya habían acudido previamente a un médico antes de realizar el diagnostico en este Hospital razón por la cual se demoró el diagnóstico y el tratamiento adecuado.

El diagnóstico definitivo se realizó con la toma de biopsia tal y como lo indica la literatura y la gran mayoría de ellas fue confundida con un condiloma en el momento de mandar la muestra a patología, seguramente será la causa por la cual el índice de biopsias vulvares es muy bajo ya que se realiza un diagnóstico erróneo de condiloma vulvar y solo dar tratamiento tópico.

La localización más frecuente fue efectivamente el labio mayor seguido del labio menor y el clitoris tal y como lo refiere la literatura.

El dolor, el prurito, la secreción hemática fueron sintomatología agregada, sin embargo esta se presentó ya en estados muy avanzados de la enfermedad.

La estirpe histológica más encontrada fue la de carcinoma epidermoide (escamoso) la literatura lo reporta con una incidencia del 85%, también se encontró un adenocarcinoma metastásico siendo la incidencia mundial del 2% y un caso de leiomioma con una incidencia del 1%, la NIV III se encontró en una de las pacientes la cual tiene una incidencia reportada a nivel mundial del 4.1%.

El protocolo del tratamiento en este hospital fue adecuado considerando los estándares reportados en la literatura, el tiempo de estancia varió de acuerdo a la edad el tipo de cirugía realizada y enfermedades asociadas ya que el rango fue muy amplio de 5 a 30 días de estancia la principal complicación fue como lo marca la literatura la dehiscencia de HxQx y solo en uno de ellos se presentó sépsis y fue necesario enviar a la paciente a Terapia de otra Institución, en ninguna paciente se presentó linfocistitis o trombosis venosa profunda o edema de extremidades que son complicaciones comunes en el postquirúrgico.

El seguimiento de las pacientes en el hospital es en algunas de ellas después del tratamiento con radioterapia, 4 de las pacientes sobreviven con adecuada calidad de vida las cuatro pacientes restantes ya fallecieron con una sobrevivida como se menciono anteriormente de un año tres meses a 4 años ,(recordando que las causas de muerte fueron ajenas al cáncer) la paciente restante no se logro localizar para saber su estado actual o razón por la cual ya no aceptó el tratamiento.

Debido a que hay pocas pacientes con enfermedad tan avanzada, y con frecuencia se trata de ancianas, se ha generado mínima información sobre las respuestas y por lo tanto no existe una quimioterapia estándar para pacientes con esta enfermedad.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

Con éste trabajo se demuestra la clara incidencia del Cáncer de Vulva en la casuística del Hospital de la Mujer, y se confirma el incremento de su incidencia en mujeres jóvenes aparentemente sin factores de riesgo identificables aún. Considerando el grupo de pacientes afectadas por esta patología lo único que se puede plantear es una mejor educación al personal de salud para la detección precoz de esta patología **“toda lesión sospechosa se debe biopsiar”** ya que de esta manera el diagnóstico sería oportuno y el tratamiento menos mutilante y con menor repercusión psicosocial en la paciente.

La tendencia actual es detectar la presencia de cánceres ginecológicos de forma precoz con una adecuada evaluación integral y un tratamiento con menor mortalidad, y esto debe de ser abordado por todo ginecoobstetra el cual requiere de una adecuada evaluación de todo el entorno de la paciente para identificar factores de riesgo, y por ello en cada caso sospechoso se debe de proporcionar una adecuada información a las pacientes y/o familiares para su vigilancia y seguimiento. Si se considerara todo esto y se manejara un diagnóstico integral de manera conjunta con la exploración física y colposcopia se mejoraría aún más la supervivencia y calidad de vida de las pacientes.

Razones socioculturales constituyen el principal factor de rechazo en el diagnóstico de esta enfermedad y con ello que las pacientes acudan en estados muy avanzados de la misma.

Las características de las pacientes que acuden al Hospital de la Mujer con Cáncer de Vulva son muy comunes entre sí ya que la mayoría de ellas son ancianas de provincia con un nivel sociocultural muy bajo (la mayoría analfabetas) que nunca se habían tomado un Papanicolaou y con alguna patología sobreagregada que se diagnosticó en el hospital lo cual refleja el bajo nivel de conocimiento de las pacientes en relación al cuidado de su salud.

Es lamentable y sorprendente que en un 77% de los casos las pacientes ya habían acudido previamente a otro médico el cual solo les dio tratamiento tópico y de esta manera entorpeciendo el diagnóstico y tratamiento oportuno de las mismas. Esto habla de la falta de información y de la importancia de la educación al personal de salud sobre esta enfermedad para disminuir la morbilidad y mortalidad para un diagnóstico y tratamiento óptimo ya que es reconfortante como a pesar de la alta tasa de mortalidad de esta enfermedad con un tratamiento quirúrgico adecuado cuatro de las pacientes tienen una adecuada calidad de vida.

La difusión del conocimiento de este tipo de Cáncer así como la importancia de un diagnóstico precoz en un futuro nos permitirá diagnosticar cada vez más lesiones precursoras en pacientes jóvenes y de esta manera reducir la mortalidad tan grande de esta patología.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- DISAIA C. ONCOLOGIA GINECOLOGICA CLÍNICA , ESPAÑA 4ª EDICIÓN , MOSBY, 1994.
- 2.-TE LINDE , GINECOLOGIA QUIRÚRGICA, 8ª EDICIÓN BOGOTÁ PANAMERICANA ,1994.
- 3.-J. GONZALEZ MERLO GINECOLOGÍA BARCELONA 3ª EDICIÓN MASSON 2003 pp 349-367.
- 4.-LOPEZ GRANIEL C. ANALISIS DE LOS ASPECTOS CLÍNICOS Y TERAPEUTICOS DEL CARCINOMA EPIDERMÓIDE DE VULVA . DEPARTAMENTO DE GINECOLOGÍA ONCOLÓGICA , MÉXICO 2000.
- 5.-SHINGLETON H. ONCOLOGIA GINECOLOGICA, MÉXICO 3ª EDICIÓN , INTERAMERICA McGRAW HILL 1998.
- 6.-HOPKINS J. GINECOLOGÍA Y OBSTETRICIA, ESPAÑA MARBAN 2001 pp 336-338.
- 7.-
- 8.-NATIONAL CANCER INSTITUTE , CÁNCER DE LA VULVA,DISTRIBUTED OF BONN, MEDICAL CENTER NOV 2002
- 9.-CARARACH M. NEOPLASIA INTRAEPITELIAL VULVAR ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PATOLOGÍA CERVICAL Y COLPOSCOPIA 2003.
- 10.-AHUED J. GINECOLOGÍA Y OBSTETRICIA APLICADAS MÉXICO , 2ª EDICIÓN , EL MANUAL MODERNO 2003 .
- 11.- PERNOLL L. DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO GINECOOBSTÉTRICOS MÉXICO 7ª EDICIÓN, EL MANUAL MODERNO 2000.
- 12.-GARDNER G. ANATOMIA MEXICO 5ª EDICIÓN , INTERAMERICANA McGRAW -HILL 1998 .
- 13.- ROUVIERE H. ANATOMIA HUMANA TOMO III, ESPAÑA 9ª EDICIÓN , MASSON 1987.
- 14.- COPELAND GINECOLOGÍA URUGUAY 3ª EDICIÓN, PANAMERICANA 1998.
- 15.-THE AMERICAN JOURNAL OF SURGICAL PATHOLOGY 24(3):429-441, 2000.
- 16.-ELMAR A, EPIDEMIOLOGY AND PRECURSORS OF VULVA CANCER JOURNAL OF WOMENS IMAGING VOLUMEN 4, NUMBER 3, PP 126-129 .2002.

- 17.-KAREN L. CLINICAL CONSIDERATIONS IN VULVAR CANCER .JOURNAL OF WOMEN'S IMAGING VOLUMEN 4 , NUMBER 3, PP 114-120 2002.
- 18.-KASER ,ATLAS DE CIRUGIA GINECOLOGICA, 5ª, EDICION, EDITORIAL, MARBAN, MEXICO 1997.
- 19.-TYMOTHY P CANAVAN, M.D OCTOBER 1, 2002 /VOLUMEN 66 NUMBER 7.
- 20.-VERONESI, CIRUGIA ONCOLOGICA ,2ª.EDICION, PANAMERICANA ESPAÑA 1995.
- 21.-OVID de HULLU J. CLIN ONCOL, VOLUME 18(15). AUGUST 2000.2811-2816.
- 22.-OVID:TEWARI:Am J Obstet Gynecol, volume 181(1) July 1999. 91-98.
- 23.- ELLEN M. HARTENBACH COMBINED RADIOCOLLOID AND BLUE DYE INJECTION TO IDENTIFY THE SENTINEL LYMPH NODE IN VULVAR CARCINOMA , JOURNAL OF PELVIC SURGERY VOL 8 No. 5, 253-258. 2002.
- 24.-JOANNE A. de HULLU . MODERN MANAGEMENT OF VULVAR CANCER 2004.
- 25.-BING YANG M.D, VULVAR INTRAEPITELIAL NEOPLASIA OF THE SIMPLEX TYPE , THE AMERICAN JOURNAL OF SURGICAL PATHOLOGY 24(3):429-441,2000.
- 26.-ANNE THÉRESE LOOP ELECTROSURGICAL EXCISION PROCEDURE IN VULVAR INTRAEPITHELIAL , JOURNAL OF LOWER GENITAL TRACT DISEASE, VOLUMEN 6 NUMBER 4, 2002 332-338.
- 27.-PUIG RULLAN A. CARCINOMA DE VULVA Y LESIONES PRECURSORAS REVISTA ESPAÑOLA DE PATOLOGIA VOL 36 No 1 , 2003.
- 28.- ANDERSON M. D. ONCOLOGÍA , ESPAÑA 2ª EDICIÓN , MARBAN 2000.
- 29.-SILVEIRA PABLOS J. ESTRATEGIA TERAPÉUTICA DEL CÁNCER DE VULVA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE ONCOLOGIA. REV CUBANA ONCOL 2001,17(2):138-44.
- 30.-ANCA C IDENTIFICATION OF SENTINEL LYMPH NODES IN VULVAR CARCINOMA PATIENS WITH THE AID OF A PATENT BLUE V INJECTION . AMERICAN CANCER SOCIETY 1999.
- 31.-BERDARD BLANC GINECOLOGIA ESPAÑA . 2a EDICIÓN , MOSBY 1999.

GALERIA DE IMÁGENES DE CÁNCER DE VULVA.

Figura 1

Histología de una Lesión VIN III, en la que coexisten zonas de VIN II y VIN III, y células con signos de coilocitosis.



Figura 2

Alteraciones nucleares (Mitosis) en el seno de un VIN III.

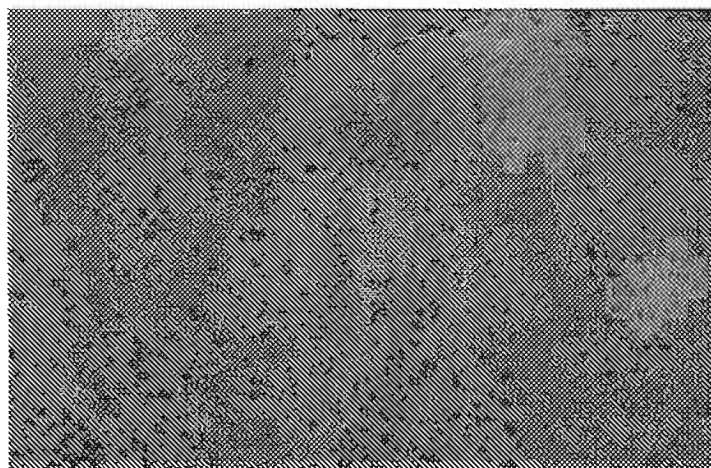




Fig. 3: Linfadenectomía inguinofemoral.

Fig. 4: Recidiva carcinoma de vulva. Seis años después de vulvotomía y radioterapia T3 N0 M0.



Fig. 5: Carcinoma de vulva. T4 N2 M0



Fig. 7: Melanoma de vulva.



figura 8,- carcinoma de vulva

