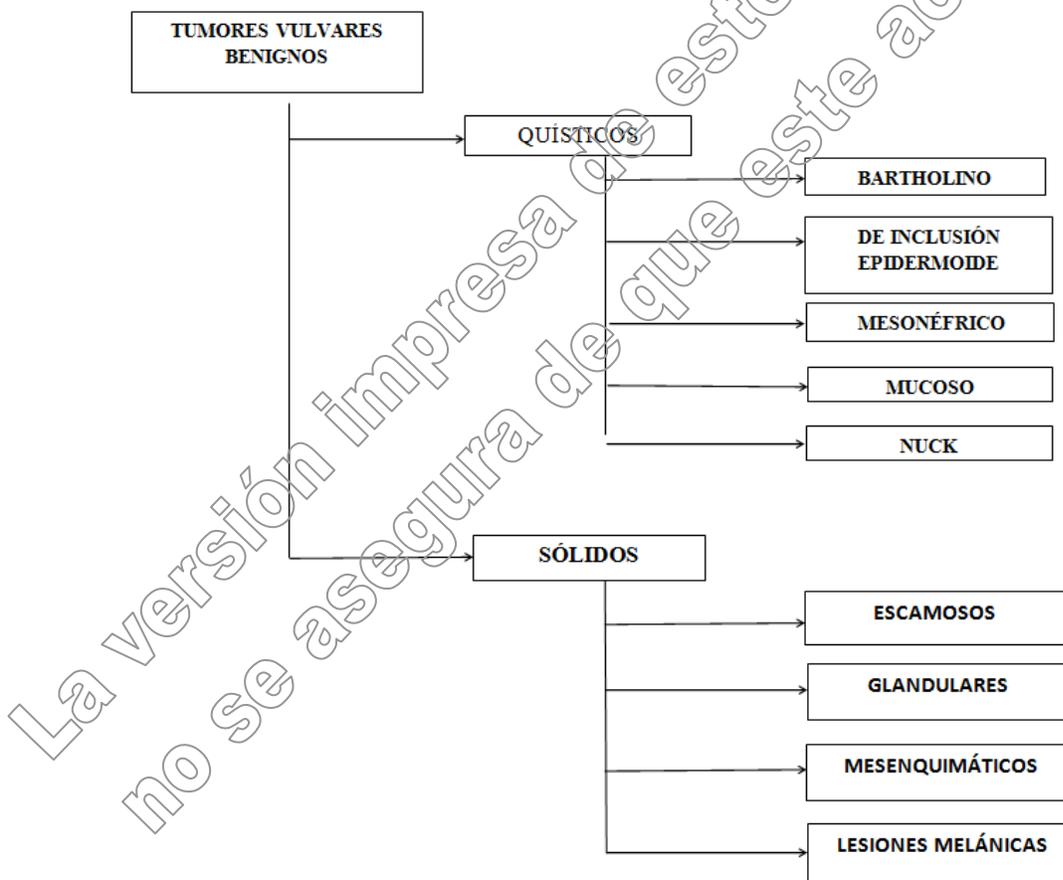


Introducción

Los tumores vulvares benignos (TVB) son una patología frecuente del tracto genital inferior; si bien en la mayoría de las veces no requieren tratamiento alguno, es necesario el diagnóstico diferencial con lesiones infecciosas o precursoras de malignidad. Debido a su prevalencia, el médico ginecólogo debe conocer los distintos tipos de tumores que pueden presentarse, así como su tratamiento y seguimiento.

Clasificación

La *International Society for the Study of Vulvovaginal Disease* ha incorporado una clasificación en 2011, que se refiere a la descripción de las lesiones clínicas. Los TVB se pueden clasificar histológicamente en 2 grandes grupos: quísticos y sólidos.



Copia N°:	Representante de la Dirección:	Fecha:
	<i>Revisó</i>	<i>Aprobó</i>
<u>Nombre</u>	Dr. Leonardo Gilardi	Dra. Patricia Giráldez
<u>Firma</u>		
<u>Fecha</u>	03/07	18/07

Tumores Quísticos Mucosos

Dentro de este grupo se incluyen los quistes de Bartholino, el quiste epidermoide de inclusión, los quistes del tipo mesonéfrico, los quistes de Nuck, el quiste mucoso y otros quistes vulvares ciliados.

- **QUISTE DE BARTHOLINO:** estos quistes por lo general se producen antes de la menopausia y son causados por la obstrucción del conducto excretor en el *ostium* vestibular, situado en la cara interna del tercio inferior de los labios mayores. Pueden llegar a medir hasta 5 cm; son duroelásticos, dolorosos y su contenido es líquido translúcido o mucopurulento si se encuentra infectado. Están revestidos por epitelio escamoso, cilíndrico o de transición. Los procesos inflamatorios o infecciosos no son poco comunes y se asocian con el gonococo, los estafilococos o anaerobios. Cuando hay signos de infección, el contenido es purulento y los diferentes epitelios son reemplazados por tejido de granulación. En mujeres postmenopáusicas, cuando estas lesiones son recurrentes se debe estudiar la glándula por su asociación con el carcinoma de la glándula de Bartholino. Hay diferentes tratamientos en la literatura como ablación de la glándula con nitrato de plata, drenaje de los quistes, láser, marsupialización, escleroterapia, extirpación de glándulas e incisión y drenaje seguido por el cierre primario de sutura. El porcentaje más bajo de recurrencias se ha observado con marsupialización de la glándula.
- **QUISTE DE INCLUSIÓN EPIDÉRMICO:** ocurren a cualquier edad, incluso en recién nacidas. Afectan los labios mayores y el clítoris. Pueden presentarse en forma única o múltiple, a veces miliar. Miden 2 a 5 mm, están revestidos por epitelio escamoso y contiene una sustancia blanquecina. No requieren tratamiento quirúrgico a menos que causen síntomas o se sobreinfecten.
- **QUISTE MESONÉFRICO:** se desarrollan a partir de restos del conducto de Wolff. Son superficiales, solitarios, de color azul y la ubicación generalmente lateral. Están cubiertos por una monocapa de células cúbicas y no ciliadas; pueden contener músculo liso en la pared. No requieren ningún tratamiento (sólo estético).
- **QUISTE DEL CANAL DE NUCK (quistes mesoteliales):** están situados en la región superior y lateral de los labios mayores, a nivel de la inserción del ligamento redondo en el conducto inguinal. Un tercio de éstos se asocian con hernia inguinal. Estos quistes pueden superar los 5 cm, son duroelásticos y están constituidos por una pared delgada de tejido conectivo revestido por células mesoteliales. El tratamiento es quirúrgico con la correspondiente disección y plástica del orificio inguinal.

- **QUISTES MUCOSOS:** se sitúan en las glándulas vestibulares menores. Están revestidos por un epitelio cúbicomucosecretor y a veces con metaplasia escamosa. Se han descrito después del tratamiento con 5-fluorouracilo y asociado con el síndrome de Stevens-Johnson. Son sésiles, únicos, de consistencia líquida esférica u ovoide y tamaño variable. El tratamiento es conservador o quirúrgico de acuerdo con los síntomas presentes.

Tumores Sólidos De La Vulva

Se dividen en epiteliales (escamosos o glandulares), mesenquimáticos y de tejidos pigmentarios.

- **TUMORES EPITELIALES ESCAMOSOS**

- **Pólipo fibroepitelial (acrocordón):** se originan principalmente en el área pilosa y se presentan como masas polipoideas, a veces con un largo pedículo. En general son asintomáticos y pueden medir hasta 10 cm. Por su aspecto gomoso al corte se los ha denominado fibromas blandos. Consisten en una proliferación de tejido conectivo laxo y con células bizarras, tapizados por epitelio escamoso con grados variables de acantosis e hiperparaqueratosis. El tratamiento es quirúrgico con su correspondiente resección, ya que crecen rápidamente y pueden ulcerarse y producir sangrados con el rozamiento.
- **Papiloma escamoso:** es un tumor verrugoso de crecimiento lento que se observa principalmente en mujeres añosas. Suelen ser pequeños, hasta de 5 mm y se ubican en labios mayores o menores. Están compuestos por ejes conectivo-vasculares de aspecto arborescente, tapizados de epitelio escamoso con hiperparaqueratosis. Carecen de efecto citopático viral por lo que no deben confundirse con condilomas. El tratamiento es conservador y, en caso de ulcerarse o por estética, se realiza la resección quirúrgica.
- **Papilomatosis vestibular:** la papilomatosis vestibular consiste en múltiples papilomas milimétricos que pueden causar prurito o ardor; se ubican en el vestíbulo y región posterior de labios menores y mayores. Esta entidad es relativamente común, afecta mujeres en edad reproductiva y no se ha demostrado asociación con el virus del papiloma humano (VPH). Es frecuente que el ginecólogo confunda la papilomatosis vestibular con condilomatosis por VPH, pero su gran diferencia es que, en la papilomatosis, cada papila posee un pedículo, lo que los distingue de los condilomas. Son una estructura anatómica de la vulva por lo cual no necesitan tratamiento.
- **Queratosis seborreica:** afecta mujeres añosas. Se confunde con nevos o melanomas por su superficie rugosa, pardo-negrucza. Se caracteriza por acantosis, papilomatosis, hiperqueratosis y pseudoquistes córneos. Guarda cierta asociación con HPV, pero no se lo considera agente causal. La aparición

de múltiples lesiones en pacientes con *acantosis nigricans* se asocia con malignización. No requieren tratamiento, pero deben ser controladas y biopsiadas ante cualquier cambio o síntoma.

- **Queratoacantoma:** son lesiones de rápido crecimiento constituidas por epitelio escamoso maduro con un cráter central relleno de queratina. Varios autores lo consideran un carcinoma escamoso muy bien diferenciado, habiéndose reportado casos de metástasis. Deben ser tratados con escisión completa y margen de seguridad.

- **TUMORES EPITELIALES GLANDULARES**

- **Hidroadenoma papilar:** es un tumor de las glándulas apocrinas. Aparece luego de la pubertad, ubicándose en la línea mamaria y ano-genital. Son en general asintomáticos, menores de 2 cm y bien delimitados. Sin embargo, no es infrecuente que se ulceren y causen sangrado. Al crecer, comprimen el estroma adyacente creando una pseudocápsula. Se hallan compuestos por una compleja trama de túbulos y acinos revestidos por epitelio cúbico alto de aspecto apocrino, con presencia subyacente de células mioepiteliales. Las mitosis son raras y la atipia citológica es leve. No obstante, deben diferenciarse de adenocarcinomas. Curan con la resección completa. Se han descrito casos de malignización que adoptan un aspecto similar al carcinoma intraductal mamario. El tratamiento es quirúrgico con márgenes por presentar una alta tasa de recidiva.
- **Hidroadenoma nodular:** se denomina también hidroadenoma de células claras y deriva de las glándulas ecrinas. Son nódulos subcutáneos asintomáticos aunque pueden causar prurito y ardor. Están compuestos por nidos de células poligonales con citoplasma rosado o claro, separados por finas bandas de colágeno. Los principales diagnósticos diferenciales son los adenocarcinomas primitivos y las metástasis de carcinomas renales. El tratamiento es quirúrgico.
- **Siringomas:** se originan en los conductos de las glándulas ecrinas. Suelen ser múltiples, pequeños y uniformes (1 a 3 mm), de coloración pardo-rosada y firmes. Pueden causar prurito. Histológicamente son túbulos con bordes aguzados, rodeados por estroma fibroso. Ocasionalmente tienen componente condroide (siringomacondroide). Si los ductos se rompen, se desarrolla un proceso inflamatorio con reacción gigantocelular. Los casos asintomáticos, no requieren tratamiento; en caso de dolor o ulceración y sangrado, la terapia es quirúrgica.
- **Hiperplasia nodular, adenoma y adenomioma de glándula de Bartholino:** son tumores poco frecuentes que miden hasta 3 cm. La hiperplasia nodular se observa en pacientes jóvenes, relacionada con obstrucción y procesos

inflamatorios. Los adenomas se desarrollan en mujeres mayores y comprenden una proliferación azarosa de acinos y túbulos sin atipia ni mitosis. Deben extirparse en su totalidad. En las pacientes aÑosas debe tenerse presente el carcinoma de la glándula (por eso se recomienda su resección).

- **Otros tumores epiteliales benignos:** son menos frecuentes y comprenden tricoepitelioma, triquilemoma, adenoma de glándulas vestibulares menores y fibroadenomas desarrollados en tejido de la línea mamaria.

- **TUMORES MESENQUIMÁTICOS BENIGNOS**

- **Angiomas:** ocurren a cualquier edad y varios regresan espontáneamente. Existen distintos tipos como el juvenil, en niñas y adolescentes, o los cavernosos que pueden afectar al clítoris simulando hipertrofias. En pacientes aÑosas, generalmente son hemangiomas adquiridos. Se trata de proliferaciones vasculares que no requieren tratamiento, salvo cuando presentan sangrado o ulceración por aumento del tamaño o ubicación en zonas de rozamiento.
- **Angiomiofibroblastoma:** ocurre en mujeres en edad reproductiva. Son menores de 5 cm y circunscriptos y están compuestos por miofibroblastos y algunas células multinucleadas que rodean vasos de pequeño y mediano calibre. El tratamiento es la extirpación completa.
- **Angioqueratomas:** son mayores que los angiomas, adoptan aspecto polipoide o verrugoso y se caracterizan por la proliferación de estructuras vasculares en la basal de un epitelio acantótico. No se tratan, a menos que se tornen sintomáticos.
- **Carúncula uretral:** nacen a partir de ectropion de la mucosa uretral, son rojizos y polipoides. Compuestos por tejido de granulación ulcerado. Se manifiestan con disuria y hematuria.
- **Linfangiomas:** son congénitos o adquiridos por radioterapia pelviana. Están compuestos por proliferación de vasos linfáticos con bordes mal definidos. El tratamiento es dificultoso porque las resecciones son incompletas y se complican con infecciones secundarias.
- **Leiomiomas:** se producen entre la 4ta y 5ta década de la vida, típicamente dolorosos. Pueden confundirse con quistes. Se sitúan con mayor frecuencia en labios mayores o clítoris y rara vez exceden los 7 cm. Están constituidos por proliferación arremolinada de fibras musculares y tejido conectivo. Los bordes son expansivos, no tienen necrosis y las mitosis deben ser menos de 5 por 10 campos de alto poder. Pueden sufrir degeneración quística o calcificación. La transformación maligna es extremadamente rara.

- **Otros tumores mesenquimáticos:** en la vulva pueden encontrarse una gran variedad de tumores mesenquimáticos, en general muy poco frecuentes, como neurofibroma, lipomas, schwannomas, rabiomiomas, tumores glómicos, etc.

- **LESIONES MELÁNICAS**

- Siempre deben ser biopsiadas y en casi todos los casos, extirpados en su totalidad. Comprenden una variada gama entre las que se encuentran la melanosis, léntigo simple, nevos congénitos, nevos melanocíticos y nevos displásicos. Es fundamental diferenciarlos de queratosis seborreica, VIN pigmentado y melanomas. Ante patología preneoplásica o carcinoma se debe realizar el algoritmo diagnóstico y terapéutico correspondiente.

Clínica y Tratamiento

La mayoría de los tumores benignos no requieren tratamiento, siempre y cuando no causen síntomas de ardor, prurito o la presencia de ulceración y sangrado. Muy pocos tumores benignos pueden ser recidivantes, por lo cual las resecciones deben ser amplias. Si bien todos los tumores de piel y mucosas pueden afectar la vulva, deben ser diferenciados de lesiones infecciosas y tumorales para su correspondiente tratamiento.

Bibliografía

1. Heller DS. Benign Papular Lesions of the Vulvae; Department of Pathology & Laboratory Medicine, UMDNJ-New Jersey Medical School, Newark, NJ Journal of Lower Genital Tract Disease, Volume 16, Number 3, 2012, 296 - 305.
2. Heller DS. Vaginal Cysts: A Pathology Review, From the Department of Pathology, and Laboratory Medicine, UMDNJ Y New Jersey Medical School, Newark, NJ Journal of Lower Genital Tract Disease, Volume 16, Number 2, 2012, 140-144.
3. Wilkinson E, Massoll N. Benign disease of the vulva. In: Blaustein`s Pathology of the female genital tract. Springer ed. 6 edition. 2011. Chap. 1. Pag.1-53.
4. Gompel C, Silverberg S. The vulva. In: Pathology in Gynecology and Obstetrics. Lippincott Company. 1994. Chap. 1. Pag.1-22.
5. Nucci M. Vulvar Neoplasia. Mesenchymal lesions. In: Gynecologic Pathology. Nucci M, Oliva E. Elsevier Churchill Livingstone ed. First ed. 2009. Chap. 2. Pages 31-40.
6. El Demellawy D, Daya D, Alowami S. Clear cell hidradenoma: an unusual vulvar tumor. Int J Gynecol Pathol 2008;27(3):457-460.
7. Tatti S, Fleider L, Maldonado V, Suzuki V. Enfermedades de la vulva, la vagina y la región anal. Nuevos enfoques preventivos, diagnósticos y terapéuticos en la era de la vacunación; Panamericana 2013; Capítulo 9.