

Liquen escleroso y atrófico asociado a cáncer vulvar (Carcinoma epidermoide moderadamente diferenciado, ulcerado e invasor de clítoris)

L. Manzo-Carrillo, K. Ramírez-Fuentes, K.E. Cabrera-Rivero

INTRODUCCIÓN

El cáncer de vulva es una patología poco frecuente, predominante en mujeres de edad avanzada, con una incidencia aumentada entre 65 a 75 años. Ocupa el 4º lugar entre los cánceres ginecológicos y representa del 3 al 5% de las neoplasias malignas del aparato genital femenino.

El liquen escleroso se asocia al carcinoma epidermoide vulvar, y se estima que el riesgo de padecerlo es del 4 a 6.7%. Ésta es una dermatosis inflamatoria crónica progresiva que afecta más comúnmente la piel anogenital de mujeres posmenopáusicas y niñas prepuberales. Se ven afectadas la cara interna de labios mayores y menores, periné, área perianal y clítoris, en la exploración física se presenta como pápulas y placas de color blanco porcelana, las cuáles pueden encontrarse aisladas o confluir y tienden a la atrofia cutánea. Las pacientes reportan comúnmente dolor, prurito vulvar, disuria y dispareunia. Pueden asociarse a múltiples áreas equimóticas, fisuras de la comisura posterior, fusión de los labios menores y fimosis de clítoris.

La evidencia actual disponible confirma que en el contexto de un trasfondo genético susceptible sumado a posibles factores desencadenantes como enfermedades autoinmunes concomitantes dan como resultado la activación autoinmunogénica, formación de tejido esclerótico y estrés oxidativo característicos de esta lesión.

Además de su relación importante con el cáncer vulvar, el principal síntoma asociado en liquen escleroso y cáncer vulvar es el prurito, lo que puede condicionar confusión y retraso en el diagnóstico.

OBJETIVO

Dar a conocer el caso clínico de una lesión maligna con antecedente de liquen escleroso y atrófico vulvar que progresó clínicamente de manera desfavorable.

Así como identificar lesiones premalignas de vulva para dar un seguimiento estrecho y disminuir morbi-mortalidad y las posibles complicaciones de un padecimiento maligno.

BIBLIOGRAFÍA RELACIONADA

1. Siegel RL, Miller KD, Fuchs HE, Jemal A. Cancer statistics, 2022. *CA Cancer J Clin.* 2022 Jan;72(1):7-33. doi: 10.3322/caac.21708. Epub 2022 Jan 12. PMID: 35020204.
2. American College of Obstetricians and Gynecologists' Committee on Practice Bulletins—Gynecology. Diagnosis and Management of Vulvar Skin Disorders: ACOG Practice Bulletin, Number 224. *Obstet Gynecol.* 2020 Jul;136(1):e1-e14. doi: 10.1097/AOG.0000000000003944. PMID: 32590724.
3. van der Meijden WJ, Boffa MJ, Ter Harmsel WA, Kirtschig G, Lewis FM, Moyal-Barracco M, Tiplica GS, Sherrard J. 2016 European guideline for the management of vulval conditions. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017 Jun;31(6):925-941. doi: 10.1111/jdv.14096. Epub 2017 Feb 6. PMID: 28164373.
4. Gómez Chaves G, Sequeira Araya A, Rodríguez Vega MF. Actualización en liquen escleroso vulvar en población adulta. *Rev.méd.sinerg.* [Internet]. 1 de agosto de 2022 [citado 29 de septiembre de 2022];7(8):e853.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 60 años, con antecedentes de importancia:

- Diabetes mellitus tipo 2 e Hipertensión arterial sistémica de 8 años de evolución, controladas.
- Esclerodermia, (Morfea en placas en región costal izquierda diagnosticada en 2015).
- Síndrome de Turner, Mosaicismo 45 XO (10%), 46 XX(90%).
- Retraso en el desarrollo psicomotor leve.

Antecedentes Ginecológicos:

Menarca 12 años, telarca y pubarca a los 11 años, Fecha de última menstruación a los 40 años, Inicio de vida sexual negado, nuligesta. Sin tamizaje para detección oportuna de cáncer cervicouterino. Última mastografía hace 5 años refiriendo verbalmente sin alteraciones.

Presenta un cuadro clínico de 4 años de evolución, el cual inició con sintomatología asociada a prurito vulvar intenso, negando sangrado transvaginal, asociado a dermatosis localizada en labios menores, mayores y perianal por mancha acrómica bien delimitada de bordes irregulares, color rosa pálido, se decide realizar primera toma de biopsia la cual reportó liquen escleroso y atrófico vulvar, recibiendo manejo conjunto con dermatología.

Sin mejoría de la sintomatología se agregó zonas de exulceración así como datos de atrofia y pérdida de la anatomía entre labios mayores y menores, disminución del diámetro de introito vaginal. Sospechando otra causa de patología vulvar se decide toma de biopsia diagnosticando vulvitis esponjiforme y de interfaz liquenoide con infiltrado mixto. Tratada con Tacrolimus 0.1% tópico cada 12 horas los días lunes, miércoles y viernes, así como esteroide tópico de alta potencia. Con mejoría parcial de síntomas y vigilancia estrecha subsecuente.

En 2019 reapareció el prurito intenso y presentó crecimiento importante de clítoris de 2 x 3 x 2 centímetros aproximadamente en los últimos 3 meses previos a diagnóstico, asociado a exulceraciones y costras sobre el mismo sin involucro de uretra, por lo que nuevamente se toma biopsia con resultado maligno.

DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO:

08.10.2019: Carcinoma Epidermoide moderadamente diferenciado, ulcerado e invasor.

25.08.2015: Vulvitis esponjiforme e interfaz liquenoide con Infiltrado Mixto.

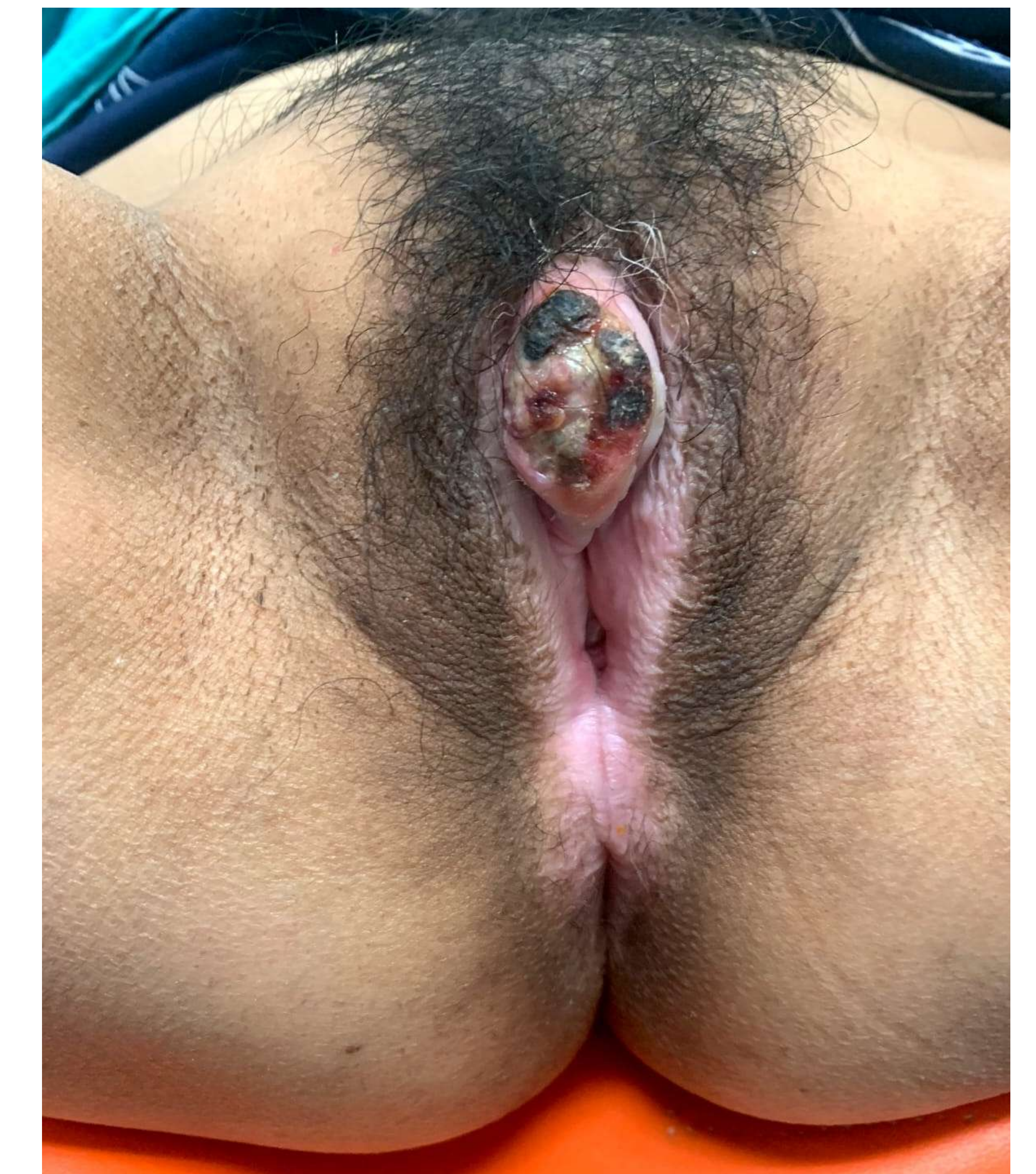
23.03.2015: Liquen escleroso y atrófico (Vulva).

DIAGNÓSTICO CITOLÓGICO:

08.08.2019: Lesión epidérmica con costra (Vulva).

13.09.2018: Cambios celulares benignos secundarios a inflamación (Vulva).

La paciente fue referida a una unidad hospitalaria de tercer nivel donde recibió tratamiento con Hemivulvectomía con ganglio centinela positivo y linfadenectomía pélvica bilateral además radioterapia con 48 Gy, suspendida por radiodermatitis. Se realizó inmunohistoquímica positiva para P53.



DISCUSIÓN

El pilar del tratamiento del liquen escleroso vulvar es el manejo sintomático y la prevención de la progresión de la enfermedad. Se ha determinado que el tratamiento de mantenimiento con corticosteroides tópicos a largo plazo con dosis bajas es altamente recomendado, incluso en pacientes asintomáticos.

El caso de esta paciente, nos plantea el comportamiento de una lesión maligna la cual se mantuvo en vigilancia hasta su diagnóstico definitivo. Representa un reto tratar identificar, diagnosticar y de individualizar su tratamiento. Nos presentamos ante una mujer sin inicio de actividad sexual en donde su factor de riesgo principal fue el liquen escleroso y atrófico que presentó durante 4 años antes del diagnóstico de cáncer.

CONCLUSIONES

Reconocemos las dificultades diagnósticas de un cáncer vulvar, principalmente por la sintomatología inespecífica con la cual se presentan las pacientes. Sin embargo, resaltamos la importancia de una correcta exploración ginecológica, historia clínica completa para identificar factores de riesgo y ante sospecha clínica de neoplasia, tomar una biopsia guiada por colposcopia o visión directa para confirmar diagnóstico, ya que el liquen escleroso parece ser un promotor independiente del virus del papiloma humano para la carcinogénesis, lo que corrobora su potencial de degeneración maligna y la necesidad de seguimiento a largo plazo de estas pacientes en edad avanzada.

