

# Dermatitis de la vulva

Vulvar lesions

Verónica Ruiz<sup>1</sup>, Luis Alfonso Correa<sup>2</sup>, Natalia Hernández<sup>3</sup>, Margarita María Velásquez<sup>4</sup>

1. Médica, residente de tercer año de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia. Grupo de investigación dermatológica GRID.
2. Médico patólogo; profesor de Dermatopatología, Sección de Dermatología, Centro de Investigaciones Dermatológicas, CIDERM, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia
3. Médica dermatóloga, Universidad Militar Nueva Granada. Alergias cutáneas y Dermatología genital Hospital Henri Mondor Creteil Francia.
4. Médica dermatóloga, doctora en Ciencias Básicas Biomédicas, Inmunología; profesora, Sección de Dermatología, Centro de Investigaciones Dermatológicas, CIDERM, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

## Resumen

El estudio de las enfermedades de la vulva es complejo y obliga, en la actualidad, a un enfoque multidisciplinario con la participación de dermatólogos, ginecólogos y urólogos. La vulva es el conjunto de los genitales externos de la mujer, que incluyen el monte de Venus, los labios mayores, los labios menores, el clítoris y el vestíbulo vaginal. Es asiento de un importante grupo de afecciones dermatológicas que pueden estar asociadas con una morbilidad considerable, incomodidad e, incluso, vergüenza. Las principales son las dermatosis inflamatorias (liquen escleroso, liquen plano, eccema y psoriasis); otras menos frecuentes son las preneoplásicas y neoplásicas, las alteraciones asociadas con enfermedades sistémicas y las enfermedades ampollasas.

Se presenta una revisión de las enfermedades de la vulva, con énfasis en las más frecuentes con las que se puede ver enfrentado el dermatólogo.

**PALABRAS CLAVE:** dermatosis de la vulva, enfermedades inflamatorias de la vulva, tumores malignos de la vulva, tumores benignos de la vulva.

## Summary

The study of the vulvar pathology is complex and nowadays it forces to take a multidisciplinary approach with the participation of dermatologists, gynecologists and urologists. When we talk about vulva we make reference to the female external genitals that includes the mons pubis, labia, labia minora, the clitoris and the vestibule. There is an important group of dermatological affections that could be related with considerable morbidity, discomfort and even shame. The principal conditions are the inflammatory dermatoses (lichen sclerosus, lichen planus, eczema and psoriasis), less often are the preneoplastic and neoplastic disorders associated with systemically and bullous illnesses.

We reviewed the most frequent vulvar pathologies that a dermatologist may encounter.

**KEY WORDS:** Vulvar lesions, vulvar inflammatory pathologies, malignant tumors of the vulva, benign tumors of the vulva.

### Correspondencia:

Margarita María Velásquez

### Email:

mmvelasquez@yahoo.com

Recibido: 10 de septiembre de 2014.

Aceptado: 15 de octubre 2014.

**No se reportan conflictos de interés.**

## Lesiones inflamatorias

### Eccema de la vulva

Se clasifica en dos grupos principales: los de origen endógeno y los de origen exógeno (**FIGURA 1**).

Entre los eccemas endógenos están la dermatitis atópica y la dermatitis seborreica, que son resultado de una predisposición genética. Sus manifestaciones clínicas incluyen prurito, dolor, sequedad y dispareunia. En el examen físico se puede observar eritema, descamación leve, escoriaciones y liquenificación. Es recomendable evaluar otros sitios de la piel en busca de otras lesiones. Las relaciones sexuales y la menstruación pueden exacerbar los síntomas. El tratamiento tópico generalmente es muy eficaz; se inicia con un esteroide de potencia moderada a alta, cuya potencia se disminuye cuando exista mejoría de las lesiones. Las infecciones secundarias por bacterias y hongos, como *Cándida*, son comunes<sup>1,2</sup>.

Los eccemas exógenos, como la dermatitis de contacto alérgica e irritativa, resultan del contacto con diversas sustancias. La dermatitis de contacto irritativa es la más común, lo cual es de esperarse, pues la piel de la vulva es una de las áreas más sensibles a los irritantes; además, el problema se puede perpetuar por la automedicación y la resistencia de las pacientes a consultar, lo cual puede actuar como un factor de riesgo para el desarrollo de dermatitis de contacto alérgica. Entre las sustancias irritantes están la orina, las heces, el flujo vaginal, el jabón y los elementos de higiene, como perfumes y duchas vaginales.

Los estrógenos son importantes para mantener la integridad estructural y funcional, de la vagina y el introito. Sus bajas concentraciones durante la menopausia y los cambios hormonales, como los producidos por el uso de anticonceptivos, la lactancia materna y el puerperio, incrementan la sensibilidad al contacto con dichas sustancias<sup>3</sup>.

El diagnóstico es un poco más fácil durante la edad pediátrica, cuando se produce la dermatitis del pañal, pero no es bien reconocido en los adultos; por ejemplo, en mujeres con incontinencia, la cual es un problema común y comienza alrededor de los 50 años, dependiendo de la integridad del piso pélvico. Se puede apreciar enrojecimiento, inflamación y descamación, y en casos graves, erosiones, úlceras, eritema importante y edema. La liquenificación y los cambios pigmentarios se presentan en casos crónicos. La infección secundaria puede manifestarse por pústulas, fisuras y costras. Las lesiones se pueden extender más allá del lugar donde hubo contacto con la sustancia irritante<sup>4</sup>.

La historia clínica debe ser completa, ya que las pa-



**FIGURA 1.** Eccema vulvar.

cientes no reconocen la relación entre su problema y la sustancia irritante; se debe preguntar sobre el uso de perfumes, jabones, detergentes, toallas húmedas, lubricantes y cremas antifúngicas<sup>1,3</sup>. La dermatitis de contacto alérgica se produce por una reacción de hipersensibilidad de tipo IV<sup>5</sup>. Es bastante difícil diferenciarla de la irritativa, e incluso, a menudo se superponen.

Las sustancias que más comúnmente sensibilizan, son esteroides, conservantes, anestésicos locales, perfumes y productos químicos de caucho que se encuentran en los preservativos. Si la paciente ya se encuentra sensibilizada, la reacción puede aparecer en menos de 24 horas después del contacto con la sustancia. El grado de reacción depende de factores genéticos, concentración y duración del contacto con la piel, y el potencial alergénico de la sustancia. Las pacientes con otras dermatosis de la vulva (por ejemplo, liquen escleroso), tienen mayor riesgo de sensibilización<sup>3</sup>. Las manifestaciones clínicas pueden ser de eccema agudo, subagudo o crónico. El diagnóstico se orienta según la relación temporal con el uso de los productos de contacto y con la escasa mejoría a pesar de un adecuado tratamiento tópico, y en muchos casos, es necesario hacer pruebas de parche<sup>1</sup>.

El objetivo del tratamiento para ambas enfermedades es evitar todos los irritantes y alérgenos específicos, además de aplicar esteroides tópicos durante dos a tres semanas, cuya potencia se determina según la gravedad de la dermatitis. Además, se deben tratar las infecciones fúngicas o bacterianas, en caso de presentarse<sup>3</sup>.

### Liquen simple crónico

Cualquier dermatosis pruriginosa de la vulva puede ocasionar rascado y frotamiento crónicos que, con el tiempo, conducen a los cambios de la piel conocidos como liquen simple crónico. La piel se encuentra en-

grosada, descamativa, con hipopigmentación e hiperpigmentación. El objetivo principal del tratamiento es romper el ciclo prurito-rascado. Las pacientes deben estar asesoradas sobre el cuidado genital y se pueden requerir esteroides potentes por periodos cortos; se puede adicionar un antihistamínico con efecto sedante<sup>1,2</sup>.

## Psoriasis

Es una enfermedad crónica y multifactorial con recaídas, que se diagnostica aproximadamente en 5 % de las mujeres que consultan al dermatólogo por síntomas persistentes de la vulva<sup>6</sup>. Por lo general, el compromiso de la vulva y el periné se asocia con lesiones clásicas en otros sitios, aunque en raras ocasiones puede ser aislado. El trauma, la infección y algunos medicamentos pueden desencadenar la psoriasis y la vulva puede estar expuesta a fricción constante. En los genitales externos, la psoriasis tiene predilección por las áreas con pelo, y se presenta como placas eritematosas en el pubis y los labios mayores; cuando los pliegues y la región ano-genital están afectados, se conoce como psoriasis inversa, en la cual la mayoría de las veces faltan las escamas características, aunque la placa tiende a estar muy bien demarcada. Las fisuras interglúteas y perianales dolorosas son complicaciones muy frecuentes<sup>6</sup>.

El tratamiento consiste en la aplicación de esteroides tópicos y el tacrolimus también es una opción terapéutica. Otros medicamentos tópicos utilizados para la psoriasis en otras zonas del cuerpo, no se recomiendan porque pueden causar irritación en la piel de la vulva. Para casos más extensos o que no mejoran con los fármacos tópicos, se emplea el tratamiento sistémico con metotrexato, retinoides, ciclosporina e, incluso, terapia biológica, siendo limitada la evidencia en la literatura<sup>7</sup>.

## Liquen escleroso

Es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel. Afecta con mayor frecuencia a las mujeres que a los hombres, con una relación de 10:1. La mayoría de los casos se presentan en mujeres entre los 50 y los 70 años de edad y, de 5 a 15 %, en niñas, lo que permite sustentar la hipótesis de que las hormonas juegan un papel en su patogenia, ya que son etapas de la vida con estados fisiológicos con baja concentración de estrógenos<sup>8</sup>.

En cuanto a su etiología, además de la hipótesis hormonal, se considera que puede ser de origen autoinmunitario debido a su asociación con trastornos de este tipo: en 21 a 34 %, con vitiligo, alopecia, enfermedad tiroidea, diabetes mellitus o anemia perniciosa, y hasta en 74 % de los casos se encuentran autoanticuerpos<sup>8</sup>. Los factores genéticos también

participan en su patogenia, ya que se han informado casos familiares que muestran una relación con el HLA DQ7. Se ha postulado una teoría sobre su posible relación con la infección por *Borrelia burgdorferi*, pero hasta el momento no se ha podido confirmar su conexión con agentes infecciosos<sup>9</sup>.

Afecta principalmente el área genital y puede haber compromiso extragenital en 15 a 20 % de los pacientes. Se manifiesta como placas de color blanco marfil en la vulva y puede comprometer el área perianal, produciendo. Se asocia con atrofia y, además, suele producir púrpura, erosiones, fisuras y telangiectasias; la mucosa vaginal no se afecta.

Los síntomas más frecuentes son prurito, dolor y dispareunia, y un tercio de las pacientes son asintomáticas. En las niñas se presenta estreñimiento y disuria. En las lesiones se observa el fenómeno de Koebner<sup>9,10</sup>.

A medida que la enfermedad progresa, la arquitectura de la vulva se afecta, con fusión de los labios menores y estrechamiento del introito. En niñas se puede confundir con consecuencias de abuso sexual, sobre todo en las lesiones erosionadas o hemorrágicas, aunque ambas pueden coexistir.

No se ha demostrado la utilidad de exámenes en busca de enfermedades autoinmunitarias, por lo cual los estudios de extensión deben indicarse según la historia clínica, y los signos y síntomas. El diagnóstico se debe confirmar mediante biopsia.

Con el tratamiento se busca controlar la enfermedad, pero no curarla. Se basa en esteroides de gran potencia, una vez al día durante tres meses, con mantenimiento de una aplicación dos veces a la semana; también, se reporta el uso de esteroides intralesionales en las placas gruesas resistentes al tratamiento tópico, y de tacrolimus tópico.

En numerosos estudios se destaca la falta de eficacia



FIGURA 2. Liquen escleroso.

de la testosterona y se reportan efectos secundarios graves, por lo que hoy en día se considera obsoleto su uso<sup>8</sup>. La cirugía es necesaria para tratar algunas complicaciones secundarias a las retracciones y esclerosis del tejido.

Debe hacerse seguimiento a largo plazo, dado que se reporta que hasta el 6 % de los pacientes pueden desarrollar carcinoma escamocelular sobre las lesiones. Se debe vigilar la aparición de nódulos o placas hiperqueratósicas o ulceradas, y también, sospechar en lesiones resistentes al tratamiento. Hacia la pubertad se presenta mejoría de los síntomas, pero la enfermedad suele persistir hasta la edad adulta<sup>1,9</sup> (**FIGURA 2**).

## Liquen plano

Predomina en el sexo femenino, con un pico de incidencia entre los 30 y los 60 años. La causa etiológica exacta es desconocida, aunque se cree que es un trastorno autoinmunitario mucocutáneo en el que se activan células T contra los queratinocitos basales; además, existen casos familiares con asociación con el HLA DQBI. Afecta más comúnmente la mucosa oral y en 25 % de los casos hay compromiso vulvovaginal<sup>2,11</sup>.

Hay tres tipos de liquen plano que pueden afectar la vulva: el erosivo, el pápulo-escamoso o clásico y el hipertrófico. El más común es el liquen plano erosivo (70%). Se presenta con erosiones eritematosas brillantes asociadas con estrías blancas o de Wickham. Generalmente, los labios menores y el vestíbulo están comprometidos. Sus síntomas son dolor, ardor, dispareunia, flujo vaginal y sangrado después del coito. En casos graves se encuentra cicatrización y alteración de la arquitectura de la vulva, con entierro del clítoris, adhesiones en la vulva, atrofia de los labios y obliteración de la luz vaginal secundaria a sinequias<sup>1,11</sup>. En ocasiones, se presenta como el síndrome gingivo-vulvo-vaginal, con la tríada de vulvitis descamativa, vaginitis y gingivitis, aunque las lesiones no aparezcan de forma simultánea<sup>12</sup>.

El liquen plano pápulo-escamoso, o clásico, se presenta como pápulas violáceas intensamente pruriginosas que aparecen sobre piel queratinizada; sin embargo, las pápulas en la vulva son más rosadas y opacas.

Por último, el liquen plano hipertrófico consiste en lesiones hiperqueratósicas y ásperas, que comprometen la vulva y la zona perianal<sup>11</sup>.

El diagnóstico se hace con biopsia e inmunofluorescencia negativa.

En el tratamiento se recomiendan los esteroides tópicos de gran potencia, máximo por tres meses, inicialmente todos los días y con disminución gradual al obtener mejoría. El tacrolimus tópico también es útil y tiene menos efectos secundarios locales. Para el li-

quen plano vaginal pueden utilizarse supositorios de hidrocortisona, como los usados comúnmente para las hemorroides. Para casos más graves o con falla del tratamiento tópico, se emplean esteroides sistémicos (40 a 60 mg/día de prednisolona, durante dos a cuatro semanas); también se han usado antibióticos, antiinflamatorios, hidroxiclороquina, metotrexato, micofenolato y retinoides orales. Las dilataciones vaginales pueden prevenir la obliteración del canal, mientras que la cirugía se practica en cicatrices graves de la vulva y la vagina. Es importante recomendar el apoyo psicológico. La enfermedad tiende a tener un curso crónico y con resistencia al tratamiento<sup>1,11</sup>.

## Vulvitis de Zoon

También se conoce como vulvitis de células plasmáticas. Es una enfermedad benigna rara. Se trata de una inflamación crónica de la mucosa de la vulva, que afecta a mujeres entre los 28 y los 79 años. Su frecuente aparición durante la perimenopausia y la menopausia, sugiere que el factor hormonal puede jugar un papel importante en su desarrollo.

Se presenta como placas eritematosas y brillantes, bien circunscritas y simétricas. Pueden verse también lesiones purpúricas y telangiectasias asentadas sobre las placas y, menos frecuentemente, erosiones. Los sitios de mayor compromiso son los labios menores, la horquilla, el clítoris, el meato urinario y el meato vaginal; los labios mayores raramente se afectan. Generalmente son pruriginosas, aunque también se puede presentar disuria, dispareunia y sensación urente en vulva.

La causa etiológica aún es incierta, aunque se sugiere que el calor, la fricción constante, la escasa higiene y la infección crónica (virus del herpes simple y *Mycobacte-*



**FIGURA 3.** Vulvitis de zoon.

*rium smegmatis*), pueden predisponer al desarrollo de esta enfermedad.

Para su tratamiento se han utilizado corticoides tópicos, como el clobetasol, con buena reacción. En casos resistentes, el imiquimod, el interferón y la resección quirúrgica pueden ser útiles.

Es obligatorio confirmar el diagnóstico de vulvitis de Zoon mediante histopatología, dado que en el diagnóstico diferencial se encuentran las neoplasias intraepiteliales<sup>13,14,15</sup> (FIGURA 3).

## Lesiones premalignas

### Neoplasia intraepitelial de la vulva

Este nombre hace referencia a los cambios displásicos intraepidérmicos. Un gran número de términos se han utilizado en la literatura para describir lo que actualmente se conoce con este nombre.

En 1912, Bowen describió las lesiones escamosas intraepiteliales (enfermedad de Bowen) y Kaufman, en 1965, subclasificó las lesiones precancerosas en tres categorías: eritroplasia de Queyrat, carcinoma bowenoide *in situ* y carcinoma simple. En 1976, la *Internacional Society for the Study of Vulvovaginal Disease* (ISSVD), que ha tenido como uno de sus principales objetivos el desarrollo y la promulgación de la clasificación y nomenclatura de las enfermedades de la vulva, introdujo el término de neoplasia intraepitelial de la vulva y lo clasificó en grados I, II y III según la extensión de la displasia y el compromiso del epitelio. Como los datos clínico-patológicos no parecían apoyar el concepto de un espectro continuo de las lesiones, en 2004 se actualizaron la definición y la clasificación de la neoplasia intraepitelial de la vulva y, actualmente, se reconocen dos formas de esta enfermedad, con diferente comportamiento biológico: la diferenciada y la común; esta última puede ser de tipo verrugoso, de tipo basaloide o mixta<sup>6,16</sup>.

La incidencia de esta enfermedad está aumentando de forma importante. Es más frecuente en mujeres jóvenes entre los 20 y los 35 años de edad, y se debe tener presente que, aproximadamente, 50 % tiene compromiso en otros sitios de la mucosa genital, principalmente en el cuello uterino, por lo que se debe hacer un estudio muy completo con ayuda del ginecólogo<sup>6</sup>.

Desde el punto de vista de la histopatología, este nombre reemplaza los términos de enfermedad de Bowen, eritroplasia de Queyrat, carcinoma simple, papulosis bowenoide, displasia bowenoide, displasia condilomatosa o carcinoma *in situ*, los cuales son condiciones que histológicamente comparten las características de un carcinoma escamocelular *in situ*, pero que se diferencian por sus manifestaciones clínicas<sup>16,17</sup>.

### Neoplasia intraepitelial diferenciada de la vulva

Corresponde del 2 al 10 % de todas las neoplasias intraepiteliales de la vulva. Característicamente, ocurre en mujeres posmenopáusicas y está asociada con el liquen escleroso. Rara vez se encuentra de forma aislada y su diagnóstico, tanto clínico como histológico, es difícil por lo que se considera que puede estar subdiagnosticada.

Su causa etiológica aún es poco clara; además, no se ha encontrado relación con el virus del papiloma humano (*Human papillomavirus*, HPV) y algunos autores han sugerido alteración en p53.

Con frecuencia se manifiesta como una lesión solitaria adyacente a una lesión de liquen escleroso; se puede presentar como una placa blanco-grisácea con una superficie rugosa, una lesión roja ulcerada, una lesión eritematosa o como una placa blanca plateada y mal definida. Predominan los síntomas relacionados con el liquen escleroso.

Se requiere tratamiento con escisión quirúrgica radical<sup>8</sup>.

### Neoplasia intraepitelial común de la vulva

Se divide en dos subtipos, basaloide y verrugosa, y es común que ambos coexistan en una misma lesión. En la práctica clínica no se hace diferencia entre estos dos subtipos. Está asociada con el HPV de alto riesgo (16,18,31,33) y en varios estudios se ha encontrado serología positiva para este virus en 85 a 100 % de los casos<sup>8,16</sup>. Tiene predilección por mujeres relativamente jóvenes, entre los 30 y 40 años, 60 a 80 % de ellas fumadoras.

En la enfermedad multifocal, 10 % o menos de los casos progresan a neoplasia maligna, pero el riesgo puede ser mayor en mujeres inmunosuprimidas, con enfermedad perianal o mayores con lesión única<sup>17</sup>. La coexistencia de neoplasia intraepitelial de la vulva y VIH, se encuentra en 0,5 a 39 % de los casos. Igualmente, las mujeres con tratamiento inmunosupresor posterior a un trasplante, tienen un riesgo de 10 a 30 veces mayor de desarrollar cáncer de vulva en comparación con las mujeres inmunocompetentes.

Las lesiones pueden tener una presentación clínica variada. Con frecuencia son placas eritematosas asimétricas, de bordes bien definidos, mientras que otras lesiones pueden ser pigmentadas o estar ulceradas. Los sitios principalmente afectados son los labios mayores, los menores y la horquilla posterior; el compromiso multifocal ocurre en 40 % de las pacientes. Los síntomas pueden ser prurito, dolor y disuria<sup>8</sup>.

Las opciones de tratamiento incluyen agentes tópicos, ablación con láser y escisión quirúrgica, de-

pende del tipo y el tamaño de la lesión, de su número y de su localización<sup>17</sup>. Tiene un alto riesgo de recaída después del tratamiento y de progresión a carcinoma invasivo de la vulva<sup>8</sup>.

Los medicamentos tópicos deben considerarse en mujeres jóvenes, en la recaída después de una cirugía o en aquellas pacientes que no son candidatas para cirugía. El más comúnmente usado es el imiquimod, un modificador de la respuesta inmunitaria, que produce una mejoría parcial de, aproximadamente, 80 % después de 16 semanas de aplicación; también, se ha usado el 5-fluorouracilo (5-FU), pero con efectos secundarios locales no muy bien tolerados por las pacientes.

El tratamiento estándar es el manejo quirúrgico, ya que permite el estudio histológico para descartar un carcinoma invasivo. Antes solía hacerse una vulvectomía radical, pero hoy en día el procedimiento se ha reducido a la extirpación local de la lesión<sup>16</sup>. También, se ha descrito la terapia fotodinámica para lesiones pequeñas y unifocales.

La vacunación contra el HPV puede evitar alrededor de un tercio de los carcinomas de la vulva y la mayoría de las neoplasias intraepiteliales comunes de la vulva. Generalmente, el potencial de transformación maligna de la forma común de esta neoplasia es bajo (9 y 15 %), en comparación con el de la forma diferenciada. La edad avanzada, las lesiones elevadas, la radioterapia y el compromiso inmunitario, se consideran factores de riesgo para la progresión de la enfermedad<sup>8</sup>.

## Enfermedad de Bowen

Puede surgir en cualquier parte de la piel y, también, en las membranas mucosas. Se trata de una placa eritematosa, bien delimitada, con un borde irregular, y formación de costras superficiales y descamación; puede ser asintomática o asociarse con dolor y prurito. Evoluciona a carcinoma escamocelular *in situ* con mayor frecuencia que las anteriores neoplasias intraepiteliales<sup>17</sup>.

## Papulosis bowenoide

Representa una neoplasia intraepitelial multifocal. Aunque su curso parecer ser benigno, los hallazgos histopatológicos revelan características de carcinoma escamocelular *in situ*.

Se presenta con múltiples pápulas pequeñas, bien delimitadas y de color que puede variar desde el rosa hasta el café, aunque también se pueden encontrar pequeñas placas. No son pruriginosas.

El curso clínico no está bien establecido; las lesiones pueden aumentar o disminuir con el tiempo, o hasta desaparecer. El riesgo de progresión a carcinoma escamocelular es bajo y se estima alrededor de 2,6 %<sup>17</sup>.

## Lesiones malignas

### Carcinoma escamocelular

Es el carcinoma más común de la vulva. Representa, aproximadamente, el 5 % de las neoplasias genitales en la mujer<sup>9</sup>. Afecta preferentemente a mujeres mayores y el 15 % de los casos se presenta en menores de 40 años.

Hay tres tipos de carcinoma escamocelular de la vulva: el bowenoide clásico, el verrugoso y el diferenciado o queratinizado; los dos primeros están asociados con el HPV de alto riesgo (principalmente 16 y 18) y se desarrollan en pacientes con neoplasia intraepitelial común de la vulva.

El tipo bowenoide clásico se presenta como nódulos o masas verrugosas queratósicas. El tipo verrugoso (tumor de Buschke-Lowenstein) consiste en lesiones grandes y exofíticas, que raramente generan metástasis pero son localmente invasivas. El tipo diferenciado o queratinizado no se asocia con el HPV, pero sí con lesiones premalignas como el liquen escleroso y neoplasia intraepitelial diferenciada de la vulva<sup>8,18</sup>.

Consiste en una placa ulcerada localizada en los labios mayores (80 %), el clítoris (10 %) o la comisura inferior (10 %); la mayoría de las veces es unilateral, pero se han encontrado casos con presentación bilateral.

Se desconoce la patogenia exacta de la progresión de liquen escleroso a neoplasia intraepitelial diferenciada de la vulva y luego a carcinoma escamocelular<sup>8</sup>. Los factores de pronóstico más importantes son el estadio al momento del diagnóstico y el compromiso de los ganglios linfáticos. La vulva es rica en linfáticos, por lo que las metástasis a los ganglios linfáticos pueden ocurrir de forma temprana. La resección quirúrgica es el tratamiento de primera línea<sup>8</sup>.

### Melanoma de la vulva

Representa menos del 5 % de las neoplasias malignas de la vulva<sup>17</sup> y es la segunda en frecuencia. Se desarrolla principalmente en mujeres de mayor edad, con una media de 55 años, aunque también se puede presentar en las jóvenes.

La localización más común es en los labios mayores, pero también puede afectar los labios menores y la zona del clítoris; en 20 % de los casos puede ser multifocal. Compromete la vagina y el cuello uterino en 25 % de los casos. Los subtipos histológicos son el de extensión superficial, el nodular y el mucoso lentiginoso; este último es el más común<sup>16,19,20</sup>.

A pesar de su baja incidencia, tiene mal pronóstico y una gran tendencia a producir metástasis. Los principales factores que se han relacionado con su aparición,

son las enfermedades inflamatorias crónicas, las infecciones virales, los agentes irritantes y la predisposición genética; en comparación con el melanoma extragenital, la radiación ultravioleta no juega un papel en su patogenia.

Las lesiones suelen ser pigmentadas, aunque se pueden encontrar melanomas amelanóticos en 25 % de los casos<sup>16</sup>. Los síntomas que se pueden presentar son dolor, disuria, prurito, sangrado y ulceración. Para el diagnóstico se requiere una biopsia por escisión, con un margen de 1 a 2 mm.

El tratamiento es quirúrgico y las posibilidades quirúrgicas incluyen escisión local amplia, hemivulvectomía, vulvectomía parcial y vulvectomía total. En la técnica quirúrgica moderna, se opta por una escisión amplia con un margen de 1 cm, cuando el espesor de la lesión es menor de 1 cm, y de 2 cm, cuando el espesor es de 1 cm o mayor<sup>18</sup>.

El vaciamiento ganglionar profiláctico continúa siendo materia de debate, pero en estudios publicados no se ha encontrado ventajas en cuanto a supervivencia y recurrencia, si se compara con el vaciamiento ganglionar terapéutico. En lesiones con un grosor de 1 cm o más, o lesiones con grosor menor de 1 pero con presencia de ulceración, se recomienda la extirpación del ganglio centinela; si su histopatología es positiva, estaría indicada la linfadenectomía regional completa<sup>19,21</sup>.

En general, las pacientes con melanoma de la vulva

tienen peor pronóstico. En estudios recientes se demostró una esperanza de vida de 91 % a los cinco años para el melanoma cutáneo (excepto de zonas distales), de 80,3 % para el melanoma 'acral' y de 61 % para el melanoma de la vulva; se cree que esto se debe a un diagnóstico tardío<sup>19</sup> (FIGURA 4).

## Carcinoma de células basales

Menos de 1 % de los de carcinomas de células basales asientan en la vulva y corresponden a 2 a 4 % de todos los carcinomas de esta localización. Afecta principalmente a mujeres mayores y, con mayor frecuencia, los labios mayores.

Clínicamente, puede producir lesiones nodulares de color de la piel y brillantes, o superficiales de color rosa y planas, y en una minoría de los casos, pigmentadas; a menudo son brillantes o perladas y, también, se pueden encontrar lesiones ulceradas<sup>22</sup>. Cuando se presenta en zonas no expuestas al sol, aumenta la posibilidad de otros agentes etiológicos, como irritación crónica, infección crónica, traumatismos y radiación.

El pronóstico es excelente y solo requiere una escisión local amplia, ya que, a pesar del bajo riesgo de metástasis, se debe practicar cirugía por el riesgo de destrucción local<sup>16,18,23</sup> (FIGURA 5).



FIGURA 4. Melanoma.



FIGURA 5. Carcinoma basocelular.

## Enfermedad de Paget extramamaria

Corresponde a 60 % de la enfermedad extramamaria y a menos de 2 % de las neoplasias malignas de la vulva<sup>24</sup>. Tiende a afectar principalmente a mujeres posmenopáusicas o mayores de 50 años.

Se clasifica en primaria y secundaria<sup>25</sup>. En la forma primaria, la enfermedad se manifiesta como estrictamente intraepitelial (la más común, 75 %), como intraepitelial con invasión dérmica o como una manifestación de un adenocarcinoma de un apéndice de la piel o de una glándula subcutánea. En la forma secundaria, la invasión se debe a un adenocarcinoma anorrectal subyacente, a un cáncer urotelial o a otro carcinoma no cutáneo, el cual puede ser endometrial, endocervical o de ovario.

Es fundamental distinguir una forma primaria de la secundaria, ya que de ello depende el tratamiento y el pronóstico. Esto puede ser difícil pues su presentación clínica es similar y no hay diferencias acentuadas en la histopatología; no obstante, los estudios de inmunohistoquímica pueden ser útiles para hacer el diagnóstico.

La evolución es impredecible: varía entre la de una enfermedad inactiva y la de una muy agresiva. La enfermedad de Paget extramamaria de la vulva *in situ*, es usualmente de crecimiento lento y puede no mostrar cambios en 10 o más años; sin embargo, cuando el tumor invade la dermis puede progresar rápidamente, causando metástasis a los ganglios linfáticos o distantes.

Las lesiones son inespecíficas e imitan una amplia gama de dermatosis. Usualmente, las lesiones comienzan en los labios mayores y se extienden centrífugamente hacia el pubis, los labios menores, el clítoris, la región perineal y, raramente, hacia la vagina. Pueden ser unilaterales o bilaterales. La lesión primaria es una placa eritematosa o ecematosa, bien delimitada, que se pueden acompañar de costras, exudado y ulceración. El tamaño de las lesiones varía desde unos pocos centímetros hasta un promedio de 6 a 12 cm, o las lesiones pueden llegar a ser lo suficientemente grandes como para cubrir todo el periné y el área púbica. Con frecuencia son únicas, pero pueden ser múltiples. En este caso, las placas están separadas por piel normal.

El tratamiento es quirúrgico, aunque también se han utilizados otras opciones para la forma primaria, con diversos esquemas de aplicación. Una de ellas es la terapia fotodinámica, con la cual se ha obtenido buena reacción, pero los tiempos de vigilancia han sido cortos, por lo que se requieren estudios adicionales para establecer su real efectividad<sup>26,27</sup>.

## Lesiones benignas

### Hiperpigmentación fisiológica

Diferentes tipos de piel muestran diferentes grados de pigmentación en la vulva. Esta pigmentación es normal y común en personas de fototipo oscuro, y se acentúa en el introito posterior, la punta de los labios menores y la piel perianal.

Las lesiones son maculares y simétricas, sin cambios en la textura de la piel y asintomáticas. El grado de pigmentación puede cambiar con diferentes estados hormonales, como los de la adolescencia, la menopausia, el embarazo y el uso de anticonceptivos. La hiperplasia suprarrenal congénita, la enfermedad de Addison o la enfermedad de Cushing, pueden producir una hiperpigmentación similar<sup>18</sup>.

### Acantosis nigricans

Se puede presentar en la vulva y es similar a la placa aterciopelada, gruesa, de color marrón y de textura arrugada y oscura, que se presenta en otras partes del cuerpo, como el cuello. Se localiza principalmente en el pliegue inguino-crural y es asintomática, aunque a veces, las pacientes refieren prurito e irritación local. Se asocia con resistencia a la insulina, endocrinopatías, obesidad y algunos medicamentos, como la niacina y la prednisolona. Raramente se considera que podría ser un marcador de cáncer, más comúnmente de adenocarcinoma, y se presentaría en pacientes delgadas y en zonas diferentes a los pliegues o atípicas. Tiende a ser más común en personas de fototipos altos<sup>18</sup>.

### Queratosis seborreica

Consiste en tumores benignos de células epidérmicas, más prevalentes en adultos mayores y que se encuentran en la superficie de la piel queratinizada. Son lesiones queratósicas, bien delimitadas, de color y forma uniformes, color marrón, con superficie verrugosa o papilomatosa. La humedad y el calor de la zona genital, pueden hacer que parezcan menos queratósicas. Cuando el diagnóstico es dudoso, se recomienda practicar una biopsia, ya que en 0,5 % de los casos podrían corresponder a melanomas; un diagnóstico diferencial frecuente es la papulosis bowenoide. Las lesiones podrían removerse con crioterapia, legrado o electrocauterización<sup>18,28</sup>.

### Lentiginosis o melanosis de la vulva

Es más frecuente en mujeres premenopáusicas y, cuando se presenta en niños, se deben considerar otras

condiciones con lentigos en membranas mucosas, como el síndrome de Peutz-Jeghers, el síndrome LEOPARD y la enfermedad de Cushing. La melanosis de la vulva afecta las mucosas y no la piel queratinizada de la vulva; los labios menores son los más afectados, pero también se puede comprometer el introito.

Se presenta como máculas asimétricas múltiples, con bordes irregulares, con variación de color dentro de una sola lesión y de diverso tamaño; son asintomáticas, tienden a ser múltiples y pueden coalescer.

Su causa etiológica se desconoce, pero se considera que puede ser un fenómeno posinflamatorio<sup>29</sup>. Las lesiones pueden ser extremadamente negras y ser indistinguibles de un melanoma y, por esto, para su diagnóstico se requiere una biopsia. Las características que indican un diagnóstico diferente de la lentiginosis de la vulva, incluyen la presencia de un componente papular, de erosiones o de síntomas como dolor o prurito<sup>22</sup>.

### Nevo melanocítico

Corresponde a 23 % de las lesiones pigmentadas en la vulva en la edad fértil. Aunque los nevos pigmentados presentan una predilección por la piel expuesta al sol, también pueden afectar la vulva y parecer verrugas genitales o una neoplasia intraepitelial pigmentada de la vulva.

Son lesiones maculares o papulares generalmente simétricas, de bordes regulares, de un solo color a lo largo de la lesión, que varía desde el café hasta el rosa o, incluso, azul oscuro, superficie lisa y de menos de 7 mm de diámetro.

Pueden ser congénitos o adquiridos y la mayoría aparecen durante la infancia o en la pubertad. Se recomienda solo observación, aunque si la lesión cambia de color, forma o tamaño, se debe resear<sup>18</sup>.

### Angioqueratomas

Son lesiones benignas producidas por dilataciones de los capilares, que aumentan con la edad. Por lo general, son múltiples y se presentan como pequeñas pápulas lisas de 1 a 2 mm, que se encuentran en la piel de la vulva que contiene pelos; varían de color de rojo a púrpura, que puede ser tan oscuro que parece negro, y si están solos, pueden imitar un melanoma nodular<sup>30</sup>. A veces, están cubiertos por una capa de queratina que los asemeja a lesiones verrugosas de la vulva.

Se tratan por motivos cosméticos o cuando hay sangrado que causan molestias a la paciente. Se puede utilizar la electrofulguración o la crioterapia, pero teniendo presente que se pueden producir nuevas lesiones<sup>18</sup>.

### Hidradenoma papilífero

Es la neoplasia más común de los anexos de la vulva, y

corresponde a 60 % de las lesiones benignas y a 42 % de las neoplasias de los anexos de la vulva.

Se deriva de las glándulas apocrinas y, característicamente, ocurre en la vulva y la región perianal; compromete principalmente los labios mayores (50 %), los labios menores (40 %) y el clítoris (3 %). Aunque se ha encontrado el HPV en el tejido comprometido, este virus no juega un rol causal<sup>23</sup>.

Afecta mujeres principalmente entre los 20 y 50 años de edad. Clínicamente se presenta como un nódulo firme, rojizo o del color de la piel, bien delimitado, que ocasionalmente puede ulcerarse y sangrar; puede exacerbarse durante la menstruación, debido a la presencia de receptores estrogénicos y progestágenos. Su crecimiento es lento y generalmente alcanza un tamaño menor de 2 cm, y suele ser asintomático.

El tratamiento es la escisión simple del tumor. Su asociación con neoplasia maligna es muy rara, aunque en pocos casos, se ha descrito su transformación en un adenocarcinoma<sup>23,31,32</sup>.

### Hidradenoma nodular

Es un tumor raro de los anexos que se deriva de la porción secretoria dérmica de la glándula sudorípara. Se presenta como nódulos dérmicos solitarios, de 1 a 2 cm, firmes, aunque también pueden tener apariencia quística; generalmente, la piel que los recubre es normal y la ulceración es excepcional. Posee una leve predilección por las mujeres, con una relación de 1,7:1, y es raro en niños. La edad media de presentación es de 37 años. Se puede localizar en cualquier parte del cuerpo y es asintomático. En la vulva es raro, pero se presenta y se puede encontrar asociado a enfermedad de Paget extramamaria<sup>33</sup>.



FIGURA 6. Siringomas

## Siringomas en vulva

Se trata de un tumor común que compromete el conducto de las glándulas ecrinas, que afecta con mayor frecuencia a las mujeres. Se manifiesta como múltiples pápulas firmes, del color de la piel, principalmente en los párpados y la parte superior de mejillas.

El compromiso del área de la vulva es raro, pero se ha documentado en la literatura científica, y puede presentarse solo en los genitales o acompañarse de lesiones en otros sitios. Se encuentran pápulas del color de la piel, ubicadas de forma simétrica en los labios mayores. También, se han reportado formas similares al milio y pápulas liquenoides. Las lesiones pueden aumentar durante el embarazo o la menstruación. Al inicio pueden presentar prurito o el diagnóstico puede ser incidental por la ausencia de síntomas.

En caso de que las lesiones sean asintomáticas, no se requiere tratamiento y, de acuerdo con su extensión, se podría utilizar escisión, crioterapia, electrocirugía o manejo con láser de dióxido de carbono o argón<sup>23,34,35</sup> (**FIGURA 6**).

## Hidrocistomas

Son lesiones quísticas raras que se forman de las glándulas sudoríparas y se encuentran a menudo en cabeza, pecho, cuello y axilas. Son quistes pequeños y tensos, de paredes firmes, de 1 a 6 mm, que pueden ser únicos o múltiples. Afectan principalmente a mujeres entre los 30 y 60 años de edad. La presentación de la vulva es rara y se confunden clínicamente con quistes de milio, quistes de inclusión epidérmicos, quistes mucoides y linfangiomas. La biopsia es importante para hacer el diagnóstico diferencial. La causa etiológica no está clara, pero el evitar el calor y el aumento de la sudoración puede prevenir el empeoramiento de la condición. En el tratamiento se ha utilizado la atropina tópica al 1 %<sup>36</sup>.

## Fibroma blando

También conocido como acrocordón, se trata de una tumoración benigna de origen dérmico, que se desarrolla principalmente en los pliegues. Su origen es desconocido y aparece con mayor frecuencia en personas obesas o durante el embarazo. Clínicamente, se caracteriza por una o más lesiones papulosas del color de la piel normal, pediculadas o sésiles, de consistencia blanda y asintomáticas. Muestran predilección por axilas, cuello, ingles y párpados, y pueden verse en la vulva. Son lesiones que, salvo por motivos estéticos, no precisan tratamiento<sup>37</sup>.

## Quiste epidermoide

Se denomina también quiste infundibular. Se trata de un tumor benigno de morfología quística, que aparece en la piel pilosa como resultado del cierre de un folículo pilosebáceo. Clínicamente, se manifiesta como una lesión solitaria, hemisférica, revestida de piel normal o con telangiectasias, de consistencia firme o elástica, centrada por un poro negro. Tienen tendencia a persistir, con períodos de inflamación e infección, por lo que se recomienda la extirpación completa de la lesión cuando no esté inflamada ni infectada<sup>37</sup>.

## Linfangiomas

Son raros en la vulva y pueden ser superficiales o profundos, congénitos o adquiridos. Las lesiones superficiales (linfangioma circunscrito) son pápulas translúcidas o del color de la piel, nódulos pálidos o vesículas. Las lesiones profundas forman masas mal definidas, sin cambios en la epidermis por encima de ellas. Pueden ser congénitos y, cuando son adquiridos, aparecen alrededor de los 42 años de edad<sup>37</sup>.

## Lesiones de la vulva asociadas a dermatosis sistémicas

### Enfermedad intestinal inflamatoria

La enfermedad de Crohn puede afectar la piel, con compromiso intestinal o sin él. El compromiso de la vulva puede adoptar una de tres formas: contigua, metastásica o no contigua, y no específica. En la contigua, el intestino y la vulva están ambos involucrados, pudiéndose formar fistulas y tractos sinuosos entre ellos; en la metastásica o no contigua, no hay conexión directa entre el intestino y la vulva afectada; en la no específica se forman úlceras “aftosas”, descritas como en corte de cuchillo, que se producen con mayor frecuencia en los surcos interlabiales.

En un significativo número de pacientes, la enfermedad de la vulva puede preceder el compromiso intestinal; se requiere un cuidadoso examen por el gastroenterólogo. Si existe un compromiso intestinal de base y se administra tratamiento medicamentoso, las lesiones cutáneas pueden mejorar con este<sup>38,39</sup>.

### Histiocitosis de células de Langerhans

Es una neoplasia originada en la proliferación clonal de las células de tipo Langerhans y se considera una enfermedad de la edad pediátrica, principalmente.

Su causa etiológica es poco clara, pero se ha relacionado con disfunción del sistema inmunitario, agentes infecciosos (virus herpes de tipo 6 y virus de Epstein-Barr), factores genéticos y un origen neoplásico.

Se puede presentar como una lesión limitada e indolente, o como una enfermedad multisistémica. El compromiso del aparato genital usualmente se ve cuando se presenta enfermedad multisistémica, pero el compromiso único de los genitales femeninos es raro y el sitio que se afecta con mayor frecuencia es la vulva, también pudiéndose presentar lesiones en vagina, cuello uterino, útero y ovarios<sup>40,41,42</sup>.

La edad media de aparición en las mujeres es de 38 años. Las lesiones se pueden presentar como pápulas, placas eritematosas, lesiones eccematosas, úlceras, nódulos o lesiones polipoides, por lo que no son específicas y pueden simular otras dermatosis de la vulva, tanto neoplásicas como no neoplásicas; por esta razón, la biopsia es fundamental para su diagnóstico. La inmunohistoquímica positivada para CD1, S100 y langerina, demuestra el inmunofenotipo de las células de Langerhans.

Para el tratamiento de las lesiones se recomienda la escisión quirúrgica completa, con posibilidad de administrar quimioterapia después de la cirugía; también, se ha reportado el uso de talidomida, mostaza nitrogenada tópica y esteroides tópicos<sup>41,43</sup>. El pronóstico de la enfermedad limitada a la vulva, es bueno. La vigilancia es esencial para la detección precoz de recidiva local o compromiso sistémico<sup>40</sup>.

## Enfermedad de Behçet

Es una enfermedad inflamatoria crónica, multisistémica, de causa etiológica desconocida. Es más frecuente en mujeres, con una relación de 3:2, y usualmente, comienza en la tercera década de la vida.

Para su diagnóstico se utiliza lo establecido en el *International Study Group Criteria for the Diagnosis of Behçet's Disease*, que consiste en la aparición de úlceras orales recurrentes (tres episodios en un año), junto con dos de los siguientes criterios: úlceras genitales recurrentes, compromiso ocular consistente en uveítis o vasculitis retiniana, y lesiones en la piel, como eritema nudoso, seudofoliculitis, eritema multiforme y fenómeno de patergia<sup>738</sup>.

Puede comprometer los sistemas gastrointestinal, neurológico, cardíaco y pulmonar; además, se pueden presentar complicaciones vasculares por trombosis de venas superficiales y profundas, u obstrucción arterial.

Las úlceras de la vulva son menos frecuentes que las orales y son clínicamente similares a aftas benignas, aunque tienden a ser más grandes y numerosas, duran más tiempo y curan con cicatrices<sup>39</sup>.

La elección del tratamiento depende del sitio y de la

gravedad de las manifestaciones clínicas de la enfermedad. En las úlceras de los genitales se recomiendan los esteroides tópicos de gran potencia, los anestésicos tópicos o las infiltraciones con triamcinolona, y para las manifestaciones sistémicas o el compromiso grave de mucosas, se recomienda el uso de esteroides sistémicos, dapsona, colchicina, ciclosporina o talidomida<sup>37</sup>.

## Enfermedades ampollas

### Pénfigo vulgar

Se trata de una enfermedad autoinmunitaria que produce ampollas intraepidérmicas y es causada por anticuerpos dirigidos contra componentes de los desmosomas, específicamente, desmogleína 3, y en menor medida, desmogleína 1.

Generalmente, la vulva se compromete en el contexto de una enfermedad generalizada<sup>44</sup>. Se manifiesta con ampollas frágiles que se rompen con facilidad, dejando áreas desnudas que pueden ser dolorosas, y causa erosiones dolorosas en mucosas como la oral, la nasal y la genital<sup>7</sup>. El signo de Nikolskyi está presente. Las lesiones pueden dejar cicatrices al curar.

El pénfigo vegetante es una variante rara y, además de ampollas flácidas, erosiones y úlceras, se pueden observar lesiones vegetantes y papilomatosas<sup>6,38,39</sup>.

### Penfigoide ampolloso

Se trata de una enfermedad ampollas en la cual los anticuerpos están dirigidos contra componentes de la membrana basal, incluyendo el componente de 230 kDa de los hemidesmosomas (BPAg1) y un componente transmembrana de la lámina lúcida de 180 kDa.

Generalmente, afecta a mujeres mayores, aunque la localización en la vulva también se ha descrito en niñas. Las lesiones afectan típicamente el tronco, las extremidades y las áreas intertriginosas, incluyendo la vulva. Usualmente, esta última localización ocurre en caso de lesiones generalizadas.

Pródromos como prurito o aparición de placas urticariales, pueden preceder el desarrollo de ampollas por varios meses. Las ampollas usualmente son tensas y asientan sobre placas urticariales o sobre la piel normal. Las erosiones se desarrollan cuando estas ampollas se rompen y, en la vulva, las lesiones tienden a ser más erosivas.

En la histopatología, se observan ampollas subepidérmicas ricas en eosinófilos. La inmunofluorescencia directa es necesaria para confirmar el diagnóstico, observándose un patrón lineal de IgG y C3 sobre la unión dermoepidérmica<sup>6,738</sup>.

## Penfigoide cicatricial

Es una enfermedad ampollosa autoinmunitaria, con predilección por las membranas mucosas. Todas las mucosas pueden estar comprometidas, incluyendo la genital. Se producen ampollas con erosión posterior.

Los anticuerpos están dirigidos contra diferentes antígenos de la membrana basal, en una zona más profunda, por lo cual se produce cicatrización.

Al curar con cicatrices, pueden causar daños en la arquitectura de la vulva, como fusión de los labios y estrechamiento del introito. Típicamente, afecta a mujeres mayores, pero también se ha descrito en niñas.

Las características histológicas son idénticas a las observadas en el penfigoide ampollosa, pero con menos infiltrado de eosinófilos. En la inmunofluorescencia, los hallazgos también son similares a los del penfigoide ampollosa, pero puede observarse IgA. Puede ser muy difícil de distinguir del liquen plano erosivo<sup>6,38</sup>.

## Eritema multiforme

Se trata de una enfermedad aguda que se asocia frecuentemente con infección por el virus del herpes simple, pero también, puede ser secundaria a medicamentos. Es poco común que solo se afecte el área anogenital, usualmente, esta se compromete en caso de una erupción cutánea generalizada. Se pueden producir úlceras y erosiones de la vulva. El compromiso oral generalmente ocurre al mismo tiempo y las lesiones típicas en diana pueden verse en sitios diferentes a los genitales<sup>7</sup>.

## Síndrome de Steven-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica

En estas enfermedades hay compromiso de la zona interna de la vulva y la vagina, por úlceras superficiales, erosiones y ampollas flácidas. Pueden causar rápidamente adherencias y estenosis vaginal<sup>38,37</sup>.

## Enfermedad de Hailey-Hailey (pénfigo benigno familiar crónico)

Esta es una dermatosis acantolítica rara que puede resultar de un defecto en la adhesión de los queratinocitos. Posee un patrón de herencia autosómico dominante y suele manifestarse en la tercera o la cuarta década de la vida. El defecto genético se ha localizado en el cromosoma 3q21 por una mutación en el gen *ATP2C1*, la cual codifica para una bomba de calcio transmembrana<sup>6</sup>.

En 50 a 75 % de los casos existen antecedentes familiares de la enfermedad y, en el restante 15 %, puede

haber una mutación esporádica o existir un miembro de la familia no diagnosticado por tener una forma leve.

Las lesiones se localizan con predilección por áreas húmedas del cuerpo, como el pliegue axilar, el inguinal y el inframamario, y la vulva; es poco común que se afecte solamente la vulva. Se encuentran vesículas, pápulas y erosiones. Cuando la enfermedad está activa, las placas son aterciopeladas, hipertróficas y fisuradas, y a menudo, de mal olor debido a la colonización bacteriana. El calor, la fricción, la sudoración y las infecciones, exacerban la enfermedad.

Se trata con esteroides tópicos de gran potencia y antibióticos orales del grupo de las tetraciclinas por sus propiedades antiinflamatorias. Si se presenta infección, se requiere tratamiento tópico con mupirocina al 2 % o, incluso, ciclos largos de antibióticos. En casos resistentes, se utilizan los retinoides orales acitretín o isotretinoína, el metotrexato, la talidomida o el psoralén con luz ultravioleta A (PUVA). La gravedad de la enfermedad varía con el tiempo<sup>45</sup>.

## Otras enfermedades de la vulva

### Hidradenitis supurativa

Se trata de una enfermedad inflamatoria crónica que afecta áreas con glándulas apocrinas, como la anogenital.

En su etiopatogenia se destaca la oclusión folicular y las bacterias son colonizadoras secundarias que pueden exacerbar la enfermedad. El tabaquismo y la obesidad están estrechamente relacionados con la enfermedad y pueden agravarla. Todo lo anterior termina en un proceso inflamatorio persistente que, finalmente, causa fibrosis y formación de tractos sinuosos. La enfermedad se manifiesta después de la pubertad, lo cual sugiere una influencia hormonal.

Las lesiones en piel incluyen comedones dobles, pústulas, nódulos dérmicos, abscesos y tractos sinuosos lineales; se pueden ulcerar y producir secreción purulenta. Puede haber complicaciones como celulitis, formación de fístulas a la vejiga y el recto, y en casos de larga data, existe el riesgo de carcinoma escamocelular.

En el tratamiento, son importantes la reducción del peso, ya que el roce puede empeorar las lesiones, el uso de antisépticos durante el baño, los antibióticos tópicos, como clindamicina al 1 %, o los ciclos largos de antibióticos orales, como tetraciclinas, eritromicina o un esquema de 300 mg de clindamicina cada 12 horas más 300 mg de rifampicina cada 12 horas durante 4 a 12 semanas. Los pacientes deben dejar de fumar. La metformina puede ser útil en casos seleccionados, especialmente, en mujeres obesas y con resistencia a la insulina. Los casos graves y resistentes se deben tratar con acitretín, inmunomoduladores o medicamentos biológicos

anti-TNF- $\alpha$ , aunque la evidencia clínica es limitada; se ha reportado que el infliximab y el adalimumab son los de mayor utilidad<sup>46,47,48</sup>.

## Absceso de la glándula de Bartholin

Las glándulas de Bartholin están localizadas a la entrada de la vagina, una a cada lado; producen pequeñas cantidades de moco y su función se ha relacionado con la lubricación durante las relaciones sexuales y con mantener la superficie de la vulva normalmente húmeda. Sin embargo, su remoción no parece afectar el epitelio vestibular ni las relaciones sexuales.

Estas glándulas son propensas a obstruirse en su salida en el vestíbulo. El quiste de Bartholin se produce por acumulación de fluido mucoso estéril, mientras que el absceso se relaciona con una reacción inflamatoria del estroma en el conducto y, en la mayoría de los casos (80 %), los microorganismos involucrados son mixtos: bacteroides, *Escherichia coli* y *Staphylococcus aureus*. Rara vez, *Neisseria gonorrhoea* y *Chlamydia* spp. son responsables de causar la infección.

Se presenta principalmente en mujeres en edad fértil. Los quistes pueden ser asintomáticos, mientras que los abscesos son dolorosos, eritematosos y con secreción de pus; además, puede haber dispareunia.

En el examen físico, se observa una masa cauchosa unilateral, en el tercio inferior del introito, entre el vestíbulo y los labios mayores, que puede expandirse anteriormente y llegar a ser tan grande como de 8 cm de diámetro.

Generalmente, el tratamiento es quirúrgico, sea resección o “marsupialización”<sup>49,50</sup>.

## Conclusión

La vulva puede ser blanco de enfermedades inflamatorias, neoplásicas o sistémicas. Debido a su ubicación, son una causa frecuente de afectación de la calidad de vida y, en ocasiones, se retarda la consulta al dermatólogo, por lo cual es usual la automedicación. Un interrogatorio detallado, la adecuada valoración clínica y, cuando se requieren, los estudios complementarios como la biopsia de piel, permiten establecer el diagnóstico para enfocar el tratamiento.

## Referencias

1. Wojnarowska F. Skin diseases affecting the vulva. *Curr Obstet Gynaecol*. 2005;15:97-107.
2. Wojnarowska F. Vulvar dermatoses: Lichen sclerosus, lichen planus, and vulvar dermatitis/lichen simplex chronicus. *Semin Cutan Med Surg*. 1998;17:182-8.

3. Margesson LJ. Contact dermatitis of the vulva. *Dermatol Ther*. 2004;17:20-7.
4. Rimoin LP, Kwatra SG, Yosipovitch G. Female-specific pruritus from childhood to postmenopause: Clinical features, hormonal factors, and treatment considerations. *Dermatol Ther*. 2013;26:157-67.
5. Burrows LJ, Shaw HA, Goldstein AT. The vulvar dermatoses. *J Sex Med*. 2008;5:276-83.
6. Selim MA, Hoang MP. A histologic review of vulvar inflammatory dermatoses and intraepithelial neoplasm. *Dermatol Clin*. 2010;28:649-67.
7. Greene L, Dulaney E. Vulvar inflammatory dermatoses for the non-dermatopathologist: An approach for the practising surgical pathologist. *Diagn Histopathol*. 2010;16:487-94.
8. van de Nieuwenhof HP, van der Avoort IAM, de Hullu JA. Review of squamous premalignant vulvar lesions. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2008;68:131-56.
9. Funaro D. Lichen sclerosus: A review and practical approach. *Dermatol Ther*. 2004;17:28-37.
10. Hammock LA, Barrett TL. Inflammatory dermatoses of the vulva. *J Cutan Pathol*. 2005;32:604-11.
11. Goldstein AT, Metz A. Vulvar lichen planus. *Clin Obstet Gynecol*. 2005;48:818-23.
12. Lewis FM, Bogliatto F. Erosive vulvar lichen planus – a diagnosis not to be missed: A clinical review. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2013;171:214-9.
13. Fernández-Aceñero MJ, Córdova S. Zoon's vulvitis (vulvitis circumscripta plasmacellularis). *Arch Gynecol Obstet*. 2010;282:351-2.
14. Botros SM, Dieterich M, Sand PK, Goldberg RP. Successful treatment of Zoon's vulvitis with high potency topical steroid. *Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct*. 2006;17:178-9.
15. Toeima E, Sule M, Warren R, Igali L. Diagnosis and treatment of Zoon's vulvitis. *J Obstet Gynaecol*. 2011;31:473-5.
16. Carter JS, Downs LS Jr. Vulvar and vaginal cancer. *Obstet Gynecol Clin North Am*. 2012;39:213-31.
17. Kutlubay Z, Engin B, Zara T, Tüzün Y. Anogenital malignancies and premalignancies: Facts and controversies. *Clin Dermatol*. 2013;31:362-73.
18. Venkatesan A. Pigmented lesions of the vulva. *Dermatol Clin*. 2010;28:795-805.
19. De Simone P, Silipo V, Buccini P, Mariani G, Marenda S, Eibenschütz L, et al. Vulvar melanoma: A report of 10 cases and review of the literature. *Melanoma Res*. 2008;18:127-33.
20. Tcheung WJ, Selim MA, Herndon JE 2<sup>nd</sup>, Abernethy AP, Nelson KC. Clinicopathologic study of 85 cases of melanoma of the female genitalia. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67:598-605.
21. Trifirò G, Travaini LL, Sanvito F, Pacifici M, Mallia A, Ferrari ME, et al. Sentinel node detection by lymphoscintigraphy and sentinel lymph node biopsy in vulvar melanoma. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2010;37:736-41.
22. Edwards L. Pigmented vulvar lesions. *Dermatol Ther*. 2010;23:449-57.
23. Baker GM, Selim MA, Hoang MP. Vulvar adnexal lesions: A 32-year, single-institution review from Massachusetts General Hospital. *Arch Pathol Lab Med*. 2013;137:1237-46.
24. Cai Y, Sheng W, Xiang L, Wu X, Yang H. Primary extramammary Paget's disease of the vulva: The clinicopathological features and treatment outcomes in a series of 43 patients. *Gynecol Oncol*. 2013;129:412-6.

25. Wilkinson EJ, Brown HM. Vulvar Paget disease of urothelial origin: A report of three cases and a proposed classification of vulvar Paget disease. *Hum Pathol.* 2002;33:549-54.
26. Delport ES. Extramammary Paget's disease of the vulva: An annotated review of the current literature. *Australas J Dermatol.* 2013;54:9-21.
27. Kanitakis J. Mammary and extramammary Paget's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:581-90.
28. Shier RM, Rasty G. Vulvar seborrheic keratosis. *J Obstet Gynaecol Can.* 2007;29:967-8.
29. Oliveira A, Lobo I, Selores M. Asymptomatic vulvar pigmentation. *Clin Exp Dermatol.* 2011;36:921-2.
30. Fogagnolo L, Cintra ML, Velho PENF. Angiokeratoma of the vulva. *An Bras Dermatol.* 2011;86:333-5.
31. Vázquez-Velo JA, Terán ALR, Vega-Memije ME. Hidradenoma papilliferum. Report of two cases and review of literature. *Ginecol Obstet México.* 2013;81:420-4.
32. Duhan N, Kalra R, Singh S, Rajotia N. Hidradenoma papilliferum of the vulva: Case report and review of literature. *Arch Gynecol Obstet.* 2011;284:1015-7.
33. Biedrzycki OJ, Rufford B, Wilcox M, Barton DPJ, Jameson C. Malignant clear cell hidradenoma of the vulva: Report of a unique case and review of the literature. *Int J Gynecol Pathol.* 2008;27:142-6.
34. Dereli T, Turk BG, Kazandi AC. Syringomas of the vulva. *Int J Gynaecol Obstet.* 2007;99:65-6.
35. Kavala M, Can B, Zindanci I, Kocatürk E, Türko lu Z, Büyükbani N, et al. Vulvar pruritus caused by syringoma of the vulva. *Int J Dermatol.* 2008;47:831-2.
36. Ozkan Z. Multiple eccrine hidrocystomas of the vulva. *Int J Gynaecol Obstet.* 2009;105:65.
37. Heller W. Vulvar disease. A clinico-pathological approach. New York, NY: Informa Healthcare; 2007.
38. Lewis FM, Velangi SS. An overview of vulvar ulceration. *Clin Obstet Gynecol.* 2005;48:824-37.
39. Bohl TG. Vulvar ulcers and erosions –a dermatologist's viewpoint. *Dermatol Ther.* 2004;17:55-67.
40. Pan Z, Sharma S, Sharma P. Primary Langerhans cell histiocytosis of the vulva: Report of a case and brief review of the literature. *Indian J Pathol Microbiol.* 2009;52:65-8.
41. Fernandes LB, Guerra JG, Costa MB, Paiva IG, Duran FP, Jacó DN. Langerhans cells histiocytosis with vulvar involvement and responding to thalidomide therapy –case report. *An Bras Dermatol.* 2011;86(Suppl.1):S78-81.
42. Kurt S, Canda MT, Kopuz A, Solakoglu Kahraman D, Tasyurt A. Diagnosis of primary Langerhans cell histiocytosis of the vulva in a postmenopausal woman. *Case Rep Obstet Gynecol.* 2013;2013:962670.
43. Jiang W, Li L, He Y-M, Yang K-X. Langerhans cell histiocytosis of the female genital tract: A literature review with additional three case studies in China. *Arch Gynecol Obstet.* 2012;285:99-103.
44. Malik M, Ahmed AR. Involvement of the female genital tract in pemphigus vulgaris. *Obstet Gynecol.* 2005;106:1005-12.
45. Le Donne M, Lentini M, Moretti G, Cannavò SP. Chronic vulvocrural dermatitis with burning and itching. *CMAJ Can Med Assoc J.* 2008;179:555-6.
46. Alikhan A, Lynch PJ, Eisen DB. Hidradenitis suppurativa: A comprehensive review. *J Am Acad Dermatol.* 2009;60:539-63.
47. Jemec GBE. Clinical practice. Hidradenitis suppurativa. *N Engl J Med.* 2012;366:158-64.
48. Collier F, Smith RC, Morton CA. Diagnosis and management of hidradenitis suppurativa. *BMJ.* 2013;346:f2121.
49. Bora SA, Condous G. Bartholin's vulval and perineal abscesses. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2009;23:661-6.
50. Summers A. Bartholin's abscesses and cysts. *Emerg Nurse J.* 2008;15:20-1.