TUMORES MALIGNOS DE LA VULVA

(Estudio estadístico hecho en el Instituto Nacional de Radium)

Doctores REYNALDO ORJUELA GOMEZ y GUILLEMO LOPEZ ESCOBAR,
del Servicio de Ginecología de la Universidad Nacional
y del Instituto Nacional de Radium

Por la gran variedad de tejidos, tanto histológica como embriológicamente considerados que presenta la vulva, numerosos tipos de tumores malignos pueden desarrollarse a sus expensas. Estos diversos tipos deben ser tenidos muy en cuenta ya que difieren entre sí por su apariencia clínica, o por su evolución, su pronóstico o su tratamiento, y en muchas ocasiones por todos ellos simultáneamente.

Enfermedad de Bowen.

Es un tipo especial de disqueratosis que se presenta en ocasiones en la región vulvar, especialmente en la época de la menopausia. Clínicamente se caracteriza por la aparición de manchas que evolucionan lentamente acabando por ulcerarse e infiltrar los tejidos vecinos y finalmente adquieren el aspecto típico de los carcinomas. Histológicamente se caracteriza por un espesamiento de las capas epiteliales, con hipertrofia de los mamelones interpapilares, deformación de las células altas de la capa basal y variedad de forma y de colocación de las células de la capa espinosa, que presentan además dos o tres núcleos tumefactos o con disgregación de la cromatina. Por su evo-

lución histológica es llamado por Novak (45) "carcinoma intraepitelial no invasivo" o carcinoma "in situ". Lunin (36), cita un caso de enfermedad de Bowen complicada con un carcinoma epidermoide grado III. Las estadísticas del Instituto de Radium, que nosotros recogimos, traen un caso (Historia número 1.249), de edisqueratosis de Bowen de localización vulvar.

Enfermedad de Paget.

Es una enfermedad de evolución muy lenta, caracterizada clínicamente por la presencia de una costra seca muy adherente que posteriormente se ulcera y termina, al cabo de algunos años, transformándose en un típico carcinoma. Los estudios histológicos realizados últimamente, han confirmado al parecer la sospecha que se tenía de que esta entidad fuera primitivamente cancerosa, más propiamente una metástasis intraepidérmica de un cáncer subyacente (73). Se presenta en la mayoría de los casos en el pezón, habiendo en realidad pocos casos extramamarios perfectamente estudiados. Los casos mamarios parecen ser metástasis de cánceres primitivamente localizados en los conductos

excretores del pezón (44, 50, 56), así como los extramamarios tienen su más probable origen en las glándulas sudoríparas de la variedad apocrina (75), que se localizan principalmente en la axila y la región anogenital. Histológicamente la caracteriza la presencia de células especiales, llamadas células de Paget o Psorospermas (21), que se presentan aisladas o agrupadas en montones en el espesor de la epidermis; son redondeadas, excavadas en forma de celdillas, con núcleo hipereromático y citoplasma claro. Respecto a su incidencia en la vulva Weiner (73), en su estudio estadístico, cita un total de 16 casos de enfermedad de Paget extramamaria perfectamente comprobada, de los cuales 9 o sea un 56.24% estaban localizados en la vulva. Aquí se han diagnosticado hasta el presente 12 casos de enfermedad de Paget (10 en el Instituto de Radium, y dos, tratados con radiina, que fueron vistos por el Profesor Alfonso Esguerra Gómez). De ellos, 10 estaban localizados en el pezón y dos en las extremidades inferiores.

Sarcoma.

Es un tumor que muy raramente se desarrolla en la vulva; Kehrer (32) encontró, revisando las comunicaciones al respecto, sólo 75 casos, 61% de los cuales se habían formado en los grandes labios. Es o circunscrito o difuso y no invade la piel en sus comienzos, pero produce metástasis muy precoces y sus recidivas locales son muy frecuentes, por lo cual se le considera de gran malignidad. Se han descrito varios tipos histológicos de sarcoma: liposarcoma, fibrosarcoma, hemangiosarcoma, miosarcoma, mixosarcoma y linfosarcoma, siendo este último el más raro ya que sólo se han descrito dos casos

(27, 65). La edad más común de incidencia, según Taussig, es la de 40 años. El pronóstico de estos tumores es muy malo, dada la precocidad de las metástasis por vía sanguínea, y el tratamiento es quirúrgico en los casos precoces, usándose los rayos X como paliativos en los casos avanzados. Kehrer (32) no reporta curas de cinco años. El sarcoma vulvar puede provenir de fibromas degenerados; un caso en nueve, según Folsome (24).

Melanoma.

Este tumor maligno procede como lo dijimos anteriormente, en un 83.91% de los casos de nevus pigmentados.

Es sin duda, el más maligno de los tumores que se pueden desarrollar en la región vulvar, debido esto a lo precoz y variado de sus metástasis, ya que prácticamente puede invadir cualquier región del cuerpo; Kehrer (32) los halló dos casos con sobrevivencia de más de tres años en un total de 82 casos analizados por él. Respecto a su incidencia en relación con el sitio de implantación primitiva del tumor Pack y Livingston (47) dan la siguiente en orden descendente de frecuencias: (1) Grandes labios; (2) Pequeños labios; (3) Clitoris; (4) Vestíbulo; (5) Uretra, y (6) Monte de venus. Los de los pequeños labios se desarrollan casi siempre en su tercio anterior que es la porción más pigmentada. La iniciación de la malignidad en un nevus-pigmentado se puede manifestar de tres maneras diferentes: (2) (I) Puede haber no cambio apreciable en el lunar primitivo o puede no descubrirse la lesión inicial, caracterizándose el comienzo clínico por un agrandamiento de los ganglios linfáticos regionales. (II) Comienza por un ensanchamiento del tumor

primitivo que posteriormente puede ulcerarse y luego cicatrizar parcialmente, sangrando intermitentemente. (III) la primera manifestación de malignidad observada es la aparición de numerosos tumores pigmentados en la piel que rodean el lunar primitivo. De estas tres formas de iniciación, la más maligna es la última, en la cual el comienzo es seguido rápidamente por amplias metástasis y muerte por invasión visceral. Los síntomas más comunes son el prurito y la hemorragia, debida esta última a lo vascularizados que son y a lo delicado de su estructura. "El pronóstico, como ya lo dijimos, es muy malo, y el tratamiento debe ser la vulvectomía precoz. La mayoría de los autores consideran que la linfadenectomía inguinal, en caso de melanoma, es inútil, pues debido a su alto grado de malignidad, cuando el tumor ya ha comenzado a invadir los linfáticos, el tratamiento quirúrgico no podrá detenerlo. Es importante saber que el embarazo favorece mucho el desarrollo de estos neoplasmas por lo cual aconseja Taussig (62) la extirpación, en el momento del parto, de cualquier nevus sospechoso que se localice en la región vulvar. Respecto a la frecuencia del melanoma en relación con los otros cánceres de la vulva, las estadísticas de la mayoría de los autores le da un porcentaje que varía más o menos entre el 1 y el 2.5% (65, 36, 48), aunque Smith y Pollack encontraron una incidencia de 11.1% (25 en 228 casos vistos). Entre nosotros la incidencia ha sido de 3.64% (2 casos en un total de 55). La edad más común encontrada por Taussig (62) ha sido 54 años; en el Instituto de Radium se han presentado dos casos de melanoma vulvar, que tenían 45 y 65 años.

Teratomas.

Son rarísimos. Los casos descritos no llegan a la docena. Taussig relata cuatro, reportados por distintos autores, en su obra "Diseases of the Vulva", y cree que muchos de los tumores descritos como mixomas son probablemente de origen teratomatoso. Estos neoplasmas, aunque histológicamente malignos se pueden considerar como relativamente benignos, pues crecen muy lentamente y es raro que produzcan metástasis.

Adenocarcinoma.

El adenocarcinoma se presenta en la vulva con alguna frecuencia, la mayoría de las veces desarrollado a expensas de las glándulas de Bartholin (17, 65), y en ocasiones de las sudoríparas; es un cáncer bastante raro aunque más frecuente que el melanoma. Clínicamente el desarrollado en una glándula de Bartholin se caracteriza en sus comienzos por una masa subdérmica, dura, situada en el espesor del gran labio, en el lugar correspondiente a la glándula, de tamaño variable y evolución en un comienzo lenta; posteriormente alcanza las capas superficiales de la piel produciéndose a su nivel una ulceración que sigue después una evolución semejante a la del epidérmico de forma ulcerosa.

El hidradenoma maligno es también subdérmico en su comienzo, caracterizándose por la presencia de nódulos que van creciendo paulatinamente hasta abrirse a la piel como el adenocarcinoma de la glándula de Bartholin. Este último es un cáncer muy maligno, ya que hace rápidas metástasis intrapelvianas (5 de 6 casos de Taussig); el cáncer de las glándulas sudoríparas es menos maligno. Histológicamente pue-

den presentarse dos tipos (14): el de un carcinoma cilíndrico altamente diferenciado (adenoma maligno), con formación de cavidades glandulares con revestimiento monoestratificado, o bien el de un carcinoma cilíndrico con cavidades irregulares cuyo epitelio, a menudo estratificado, tiende al relleno de las glándulas y a la producción de cordones sólidos (adenocarcinoma verdadero o carcinoma cilíndrico semidiferenciado). Debe tenerse en cuenta que algunos de los carcinomas de la glándula de Bartholin son de tipo escamocelular por originarse en su conducto excretor (12, 33, 57). La sintomatología en su comienzo se reduce a la presencia del tumor subdérmico, y en la etapa de ulceración tiene síntomas semejantes a los que presenta el carcinoma escamocelular, de los cuales hablaremos al tratar de éste.

El pronóstico no es favorable, por sus tempranas metástasis, el tratamiento, siempre que sea posible debe ser quirúrgico radical. Es raro que aquí no se haya presentado aún un solo caso de este tipo de cáncer, ya que es más frecuente que el melanoma (46, 65), del cual se encontraron dos casos.

Carcinoma epidermoide.

Es el tumor maligno más frecuentemente encontrado en la vulva, variando su porcentaje entre el 80 y el 90% de los casos (9, 58, 65, 66, 67). Es relativamente el menos maligno de todos los tumores cancerosos que se desarrollan en los órganos genitales externos femeninos, especialmente la variedad vaso-celular. Como ya lo afirmamos antes, la leucoplasia y la sífilis son las entidades que más favorecen su aparición. Respecto a su localización primitiva ésta se hace en orden de frecuen-

cia descendente en: (I) Grandes labios; (II) Pequeños labios; (III) Prepucio; (IV) Vestíbulo y región perihimeneal; (V) Horquilla, y (VI) Grande clitoridiano. (28, 45, 61, 62).

Clínicamente el carcinoma epidermoide se caracteriza por tres formas diferentes: una forma ulcerosa, endofítica, una forma vegetante, exofítica y una forma infiltrante difusa. La ulcerosa se caracteriza como lo indica su nombre, por la presencia de una ulceración de bordes levantados, que se extiende tanto en superficie como en profundidad; el fondo de la úlcera está formado por tejidos necrosados que despiden un olor fétido pronunciado y la base presenta una forma de coliflor, de consistencia blanda, color rojo amarillento y base relativamente poco infiltrada. La característica de la forma difusa es su gran infiltración, que se extiende a todos los tejidos vulvares obstruyendo el introito vaginal y el meato uretral, y pudiendo llegar en profundidad hasta el hueso; la zona infiltrada puede ulcerarse secundariamente. De las tres formas ésta última es la más rara y la menos maligna es la exofítica (14, 63, 23), que es la más común en las viejas.

Anatomía Patológica.

Histológicamente y siguiendo la clasificación americana, podemos dividir los carcinomas epidermoides en espinocelulares y vaso-celulares, siendo mucho más frecuentes los primeros: 90 a 95% (46, 58, 47).

El grupo espinocelular puede dividirse, según el grado de diferenciación celular, en los mismos grados que los cánceres cutáneos de otras regiones del cuerpo. De ellos a variedad más frecuente es el tipo II, altamente diferenciado, de células anchas y poliédricas de forma-

ción columnar y gran tendencia a producir globos córneos; el estroma siempre muestra reacción inflamatoria crónica muy extensa (46). El grupo vascular se caracteriza por su inmadurez y la no formación de globos córneos. Novak (45), menciona un grupo intermedio, "transicional", entre éste y el espinocelular. En los tumores que se forman a expensas del clitoris hace. Taussig (62), énfasis sobre su forma muy semejante al sarcoma, con células de tipo inmaduro, embrionarias, con núcleos muy coloreados y marcada actividad mitótica; son muy malignos, pero afortunadamente bastante raros.

Índice de Malignidad.

Taussig (61, 62), siguiendo a Broders, hace una clasificación histológica de los cuatro tipos según el grado de malignidad; para ello se base en la cantidad de anaplasia encontrada, prestando especial cánceres epidérmoides, dividiéndolos en atención a la hiperplasia y rápido desarrollo celular, variación en tamaño, forma y calidad de coloración de las células y sus núcleos, así como también al grado de infiltración, sus tendencias, el número y carácter de las mitosis y la reacción del tejido conjuntivo. La clasificación es la siguiente:

Tipo I.

En el cual las células son bien diferenciadas, con grandes áreas de epitelio pavimentoso bien formado, grandes zonas de globos córneos y pocas células atípicas o mitóticas.

Tipo II.

Epitelio pavimentoso también bien desarrollado, con ocasionales globos córneos, pero con un marcado aumento

en las células atípicas, profundamente coloreadas y mostrando mitosis más numerosas.

Tipo III.

Células agrupadas en nidos medulares con solo ocasionales áreas de epitelio de tipo pavimentoso y con plenitud de mitosis.

Tipo IV.

En el cual la estructura del tumor está perdida, con células marcadamente polimorfas, células gigantes y con muchas mitosis.

Taussig (61), hizo estudios histológicos siguiendo este índice en 58 de sus casos, para averiguar su valor pronóstico, con el siguiente resultado: tipo I, siete casos; tipo II, treinta casos; tipo III, diez y seis casos, y tipo IV, cinco casos. El índice de malignidad fue más bajo en los puramente epidérmicos que en los clitoridianos y de Bartholin, siendo los de más alta malignidad los desarrollados en una base sifilítica en mujeres jóvenes (vestíbulo) y los del grande clitoridiano.

Como se puede ver, Taussig, trata de basar el pronóstico de los cánceres vulvares en su grado de malignidad histológico; aunque sus resultados son bastante buenos y es la clasificación histológica que nos ha parecido mejor, muchos son los autores (48, 54, 58), que juzgan su valor muy relativo como acontece con la clasificación según el grado de malignidad clínica del mismo Taussig.

Propagación.

Hay tres maneras por las cuales puede propagarse un cáncer vulvar: (I) Por continuidad (a) hacia la piel y

mucosas próximas; (b) hacia los órganos vecinos; (c) hacia el tejido conjuntivo de la fosa isquiorectal o de los tabiques recto y uretro-vaginales y aún al paracolpio (tejido conjuntivo paravaginal), y (d) hacia los huesos de la pelvis. (II) Por vía linfática, siguiendo en el caso de epiteloma epidermoide de los labios y el prepucio el siguiente camino: primera etapa, ganglios inguinales superficiales. Segunda etapa, ganglios inguinales profundos y tercera etapa, ganglios ilíacos externos, hipogástricos y obturadores. Los cánceres del clitoris (cuerpo y glánde), se propagan por la vía linfática en: primera etapa, ganglios presinfisiarios y retropúbicos, y segunda etapa, ganglios iliopélvicos e inguinales profundos. Los de la vulva van por el siguiente camino: (a) ganglios inguinales superficiales, de donde siguen un trayecto semejante a los del gran labio, y (b) ganglios laterovesicales, hipogástricos e ilíacos externos. Los de la horquilla vulvar se dirigen en su mayoría en una primera etapa a los inguinales superficiales para seguir luego un trayecto semejante a los linfáticos del resto de la superficie cutánea de la vulva, pero algunos colectores van a los ganglios anorrectales. La propagación linfática es, sin duda alguna, la más importante de todas. (III) Propagación a distancia. Se pueden presentar metástasis a la columna vertebral, bazo, hígado, etc. (14, 18, 45).

Clasificación clínica.

Numerosas han sido las clasificaciones clínicas que se han hecho sobre el carcinoma vulvar y podría decirse que cada autor sigue una propia, diferente a las demás. Mencionaremos en seguida las más importantes, comentando lue-

go brevemente las ventajas y desventajas que a nuestro juicio puedan tener, e indicando la que nos parezca más completa de todas ellas.

Clasificación de Berren.

(10) Este autor divide el cáncer vulvar en grupos: 1º, 2º, 3º y 4º, en relación con la lesión primitiva, y en etapas: I, II y III, de acuerdo con la invasión de los ganglios regionales. De estas dos diferentes clasificaciones hace una sola, con 12 diferentes tipos clínicos de cáncer, como sigue: grupo 1º, tumores limitados a una pequeña parte de la vulva (un centímetro de diámetro), sin ulceración superficial o fijación profunda. Grupo II, tumores limitados a una parte de la vulva, con ulceración e infección secundaria y con o sin ganglios inguinales infartados. Grupo III, tumor local que se extiende por fuera de la zona vulvar primitivamente afectada y aun por fuera de la vulva misma. Grupo IV, tumores que se extienden más allá de la vulva, pudiendo invadir hacia arriba la vagina y superficialmente el periné y la piel de las regiones vecinas. Etapa I, ganglios pequeños, móviles, bien circunscritos, aunque blancos y obviamente inflamados. Etapa II, ganglios aumentados de tamaño, indurados y con apariencia metastásica. Etapa III, ganglios hipertrofiados, ya fijados e indudablemente invadidos.

Clasificación de Carranza.

Agrupar el cáncer de la vulva, según el grado evolutivo, en cuatro tipos diferentes: tipo I, lesiones localizadas o superficiales, con repercusión ganglionar nula o apenas perceptible. Tipo II, lesiones de mayor extensión o que infiltran más profundamente los teji-

dos, con adenopatías regionales exteriorizadas (ganglios duros, independientes y móviles). Tipo III, comprende los casos en los cuales la lesión local tiene importancia por su extensión o su invasión a los planos profundos, con adenopatías inguinocrurales fijas. Tipo IV, lesiones locales inextirpables por formar un bloque de toda la región perineal, o no tan extensas pero con adenopatías inguinocrurales y pelvianas, la mayoría de las veces vegetantes o supuradas, a lo cual se agrega un pésimo estado general.

Clasificación de Palmer-Sadugor-Reinhard.

Ellos clasifican este cáncer en tres grupos: grupo 1º casos no tratados anteriormente en los cuales el tumor está limitado a la vulva, sin tener en cuenta la extensión de éste. Grupo 2º casos no tratados anteriormente, con evidencia clínica de invasión ganglionar, sea superficial o profunda. Grupo 3º, casos anteriormente tratados por cirugía, irradiación o una combinación de las dos, haya o no metástasis ganglionares.

Clasificación de Smith y Pollack.

Es la siguiente: clase I, tumores que no muestran extensión: (a) por fuera del sitio primitivo al examen clínico. (b) En los cuales los ganglios regionales se disecan sin encontrarse invadidos al examen microscópico. Clase II, tumores con ganglios inguinales invadidos pero operables, como lo determina: (a) el examen clínico, y (b), la disección de los ganglios con resultados de biopsia positivos para cáncer.

Clase III, tumores inoperables, con ganglios inguinales fijos y edema de los miembros inferiores.

Clasificación del Subcomité de la Campaña Anticancerosa del Imperio Británico.

Los divide en tres estados: Estado I, tumor limitado a su sitio de origen, sin adenopatía concomitante. Estado II, tumor que ha invadido los tejidos vecinos, pero no en profundidad, pues no hay fijación, con adenopatías móviles. Estado III, tumor adherido a los planos subyacentes, con amplia infiltración de los tejidos circunvecinos y adenopatía fija.

Clasificación de Taussig.

Divide los cánceres de la vulva en cinco estados, de acuerdo con su evolución. Estado I, carcinoma de menos de tres centímetros de diámetro, sin infiltración profunda, ni adenopatías. Estado II, carcinoma de tres a siete centímetros de diámetro, sin infiltración profunda ni adenopatía. Estado III: (a) carcinoma de más de siete centímetros de diámetro, sin infiltración profunda ni adenopatías. (b) Carcinoma de más de siete centímetros de diámetro, con infiltración profunda o adenopatías móviles. Estado IV, carcinoma propagado a la vagina, la uretra, el recto o el espacio subpúblico, o cualquiera de los estados anteriores con infiltración del tejido celular o ganglios inguinales adherentes. Estado V, invasión de toda la vulva con infiltración vaginal o con grandes metástasis inguinales ulceradas y metástasis a distancia. De los cinco Estados considera como operables los tres primeros.

De todas estas clasificaciones clínicas la que nos parece mejor es la de Taussig, que es bastante completa, ya que tiene en cuenta la mayoría de los diversos factores importantes que intervie-

nen en la evolución clínica de estos neoplasmas, como son: la extensión de la lesión, el grado de infiltración y de invasión y el grado evolutivo de la metástasis ganglionares. Estos factores tienen especial importancia en el criterio terapéutico a elegir y sobre todo en el pronóstico de la lesión en relación con las posibilidades de éxito. Los resultados obtenidos por él en un total de 41 casos clasificados de esta manera y en los cuales se intervino, fueron los siguientes: 10 casos del Estado I, operados con una sobrevivencia de 10 o sea 100%, 20 casos del Estado II, operados con nueve sobrevivencias o 45%, 10 casos del Estado III, con cinco sobrevivencias o 50%, y un caso del Estado IV que no sobrevivió (61) Taussig, siguiendo su clasificación clínica, halló en sus estadísticas un 75% de casos operables, y de los operados, 68 en total, encontró un porcentaje de sobrevivencia de 65%, que es el más alto hasta ahora obtenido (65).

La clasificación de Berven nos parece muy extensa y complicada, pues aunque tiene en cuenta más o menos los mismos factores que la de Taussig, hace con ellos una agrupación menos simple, más difícil de interpretar. La de Carranza, evolutiva también, es buena, aunque sus diversos grupos no están tan claramente delimitados como en la de Taussig. La clasificación de Palmer y la inglesa nos parecen demasiado esquemáticas y vagas, especialmente la última, de manera que tanto el criterio pronóstico como el terapéutico se hace con ellas tal vez demasiado amplio. La de Smith y Pollack, no es puramente clínica ya que en ella influye el diagnóstico anatomopatológico.

Debemos anotarle a todas las clasificaciones mencionadas el no tener en

cuenta un factor pronóstico importante: localización primitiva del tumor.

Sintomatología.

El cáncer vulvar es bastante pobre en síntomas y especialmente en su etapa inicial; éstos son tan poco llamativos a veces, que la paciente los pasa desapercibidos o les presta poca atención. Es ya en los casos avanzados, cuando se presenta toda la gama de síntomas que nos van a indicar la propagación cancerosa.

Prurito.

Es uno de los más comunes síntomas del cáncer vulvar y como factor pronóstico tal vez el más importante de todos, pues se presenta de ordinario mucho tiempo antes (meses y hasta años), de comenzarse a desarrollar el tumor maligno, de manera que si se estudiara detenidamente el origen del prurito vulvar en sus comienzos, especialmente en mujeres cercanas a la menopausia, podrían evitarse gran cantidad de futuros neoplasmas vulvares. Fue el síntoma inicial más común (51.09% de los casos) en las series de Palmer (48), siendo el segundo en frecuencia, después de la percepción misma de la lesión, en las estadísticas de Lunin (36) y Smith y Pollack (58). Sus características fueron ya descritas al hablar de la leucoplasia.

Pero debemos recordar que sus caracteres principales son: la tenacidad de su persistencia, sus exacerbaciones nocturnas y el poco efecto calmante del tratamiento médico sintomático. Los lugares en que con mayor frecuencia se presentan son el prepucio, el clítoris, los pequeños labios y la región anoperineal. Las estadísticas del Instituto de Radium, mencionan este síntoma solamente en un 10.53% de los casos, ocu-

pando el tercer lugar en frecuencia después de la percepción de la lesión (1er. lugar) y la hemorragia (2º lugar), lo cual no está de acuerdo con otras estadísticas.

Hemorragia.

Es un síntoma que indica un estado avanzado, aunque en los casos intermedios pueden presentarse descargas seropurulentas teñidas de sangre. Se presenta como la hemorragia del cuello uterino, con ocasión de pequeños traumatismos (contacto sexual, duchas, rascado), siendo de cantidad pequeña casi siempre; las hemorragias fuertes son raras (63). Las formas exofíticas producen hemorragia con mayor frecuencia que la endofíticas. Las estadísticas presentadas en este trabajo señalan a la hemorragia como el segundo síntoma en frecuencia, aunque debe anotarse que las dos terceras partes de estos casos se presentaron en pacientes intratables, casi siempre con invasión a la vagina. En cambio, las estadísticas de los diversos autores indican que es un síntoma relativamente poco común (36, 48, 58, 63).

Flujo.

El flujo que provenga directamente de la región afectada es relativamente infrecuente e indica un estado de inflamación e infección secundaria de la lesión. Es casi siempre seropurulento, a veces pintado de sangre, continuo y más o menos abundante. Debe tenerse en cuenta que el flujo vaginal al irritar los tejidos vulvares puede dar origen a un rebelde prurito que se acentuará más aún con el rascado. Los diversos autores lo consideran raro y de los 62 casos del Instituto de Radium,

sólo se encontraron cuatro con este síntoma, como antecedente inicial.

Dolor.

Síntoma muy tardío, pues se presenta solamente cuando hay grandes metástasis ganglionares o invasión del periostio, tomando entonces las características de los dolores cancerosos (continuos, fuertes, con exacerbaciones y muy difíciles de tratar, pues a veces, aun con altas dosis de opiáceos, no logran ser calmados. Es por no ser dolorosas las lesiones malignas incipientes por lo que las pacientes les toman poco interés, dejando transcurrir espacios de tiempo que son preciosos para el pronóstico favorable de su lesión, sin hacerse tratamiento alguno y presentándose donde el médico cuando el caso está ya prácticamente perdido.

Polaquiuria y Disuria.

Son síntomas que indican una invasión de la uretra y no son por lo tanto frecuentes en la etapa inicial del carcinoma vulvar, lo contrario de lo que pasa en el cáncer uretral en el cual son síntomas precoces. La dificultad para la micción puede ir aumentando paulatinamente a medida que evoluciona el neoplasma, pudiendo llegar a presentarse una completa obstrucción de la uretra. La sensación de ardor a la micción es un síntoma que se presenta en ocasiones desde el comienzo de la afección, al pasar la orina sobre las zonas enfermas, irritándolas y macerándolas.

Perturbaciones rectales.

Se presentan algunas veces en forma de tenesmo y pujo cuando el tumor invade las paredes del recto, pudiendo aparecer también la incontinencia de

materias fecales en caso de ser destruido el esfínter anal o también si se forma una fístula recto vaginal; esto aparece, claro está, en casos ya avanzadísimos, especialmente en cánceres originados en la horquilla o el vestíbulo.

Dispareunia — Edema de los miembros inferiores.

Taussig (61, 63) cita algunos casos en los cuales el síntoma inicial fue la dispareunia, casos que probablemente se iniciaron en el vestíbulo. En cuanto al edema de los miembros inferiores, se presenta como consecuencia del bloqueo linfático originado por las metástasis a los ganglios inguinales y es por lo tanto de muy mal pronóstico.

Presencia de la lesión.

La gran mayoría de las veces, 70.1%, según Palmer (48), lo primero que llama la atención de la enferma es la presencia misma del tumor maligno y generalmente, cuando esto sucede, el neoplasma lleva ya algún tiempo de evolución y aun a veces ya ha hecho metástasis ganglionares. Las estadísticas de las cuales hablaremos posteriormente concuerdan a este respecto con las dadas por otros autores. (13, 19, 36, 48, 58, 63) y dan un porcentaje de 54.39% de casos en que el síntoma principal inicial fue la aparición de la lesión cancerosa misma.

Diagnóstico.

Aunque el diagnóstico de certeza sólo lo da el estudio microscópico de la biopsia, clínicamente puede hacerse o sospecharse el diagnóstico de un neoplasma vulvar, de acuerdo con algunas características que presentan los tumores malignos desarrollados en esta región.

Estos caracteres son principalmente dos: en las formas exofíticas la gran friabilidad de los tejidos, pudiendo extraerse trozos del tumor con gran facilidad; y en las formas ulcerosas la marcada infiltración de los tejidos circundantes. Respecto a la hemorragia, aunque se presenta con alguna frecuencia no lo es tanto como en los cánceres localizados en otras regiones; con todo, en las formas ulcerosas, que son las que relativamente sangran menos, el manipuleo produce con mucha frecuencia, pequeñas salidas de líquido hemático, lo que no sucede con las úlceras de origen sífilítico o tuberculoso, por ejemplo (61). Puede también llegarse a un diagnóstico clínico siguiendo el criterio terapéutico de eliminación, de acuerdo con los resultados obtenidos por los tratamientos que usualmente se emplean para curar las diversas lesiones cutáneas de esta región.

Uno debe de tener siempre en mente el diagnóstico de cáncer vulvar, especialmente en las lesiones que no han cedido a otros tratamientos, y a pesar de los resultados negativos de las biopsias. Entre las historias que mencionaremos más adelante hay una (número 19.679), que confirma este acerto; en efecto, a esta paciente se le tomaron dos biopsias sucesivas que dieron resultados negativo para cáncer, pero con todo se siguió sospechando la presencia de un neoplasma maligno; se hizo un tratamiento antisifilítico por tener Kahn (x) y Mazzini (xx), pero no se obtuvieron resultados regresivos en la lesión; se insistió entonces en hacer una nueva biopsia cuyo resultado fue positivo para carcinoma espinocelular, grado II; fueron pues, necesarias tres biopsias y un tratamiento de prueba para llegar a un diagnóstico positivo.

Respecto al diagnóstico diferencial, debe hacerse con lesiones que se asemejen a las formas exofíticas o a las ulcerantes, pues la forma infiltrante difusa es muy característica.

Las formas vegetantes deben diferenciarse especialmente de las verrugas papilomatosas que no sangran o lo hacen con dificultad y son de consistencia firme. También deben tenerse en cuenta las verrugas sifilíticas, semejantes a las anteriores, pero de color característico, que ceden rápidamente al tratamiento antiluéutico; y las vulvitis hipertróficas o elefantiasis vulvares, producidas principalmente por el desaseo y la filariasis y que aunque vegetantes, no presentan la facilidad para sangrar ni la consistencia característica de las lesiones malignas del mismo tipo (63). En general estas formas exofíticas cancerosas presentan una mayor facilidad para el diagnóstico clínico que las formas ulcerosas endofíticas. El diagnóstico diferencial de estas últimas debe hacerse con todas aquellas afecciones que pueden presentar lesiones semejantes, pero especialmente con las úlceras sifilíticas y tuberculosas, el linfogranuloma venéreo, y a veces con el granuloma inguinal, el chancro blando y la leishmaniasis. Las úlceras sifilíticas terciarias producen considerable infiltración pero, como ya lo dijimos, sangran con mucha más dificultad que los carcinomas, además de que sus bordes son acartonados, violáceos y se encuentran rodeadas de tejido cicatricial, sitio de antiguas úlceras (63); además las reacciones serológicas son fuertemente positivas. Las gomas sifilíticas tienden a ulcerarse evolucionando luego como las úlceras ya nombradas. La úlcera tuberculosa es muy rara, localizándose usualmente en los labios y la región ves-

tibular; es de aspecto irregular, con bordes cortados a pico y fondo caseoso, y sin infiltración circundante marcada; su diagnóstico de certeza se hace no sólo por el examen microscópico, sino también por la comprobación del bacilo en los tejidos y por la inoculación al curi (45).

Entre los casos estudiados al hacer el presente trabajo, hay uno, el de la enferma I. C., del Hospital de San Juan de Dios, en el cual se constató microscópicamente la presencia simultánea de un carcinoma espinocelular grado III y una tuberculosis vulvar. La enfermedad de Nicolás y Favre presenta ulceraciones en la región vulvar muy rebeldes al tratamiento, de evolución crónica y caracteres bastante semejantes a los de la forma ulcerosa del carcinoma de vulva, siendo muchas veces muy difícil hacer un diagnóstico diferencial entre las dos, fuera de que con frecuencia se ve coincidir estas dos afecciones (36); la reacción de Frei nos indicará la presencia de un linfogranuloma venéreo. El proceso ulcerativo del granuloma inguinal es siempre bastante extenso pero superficial, lo que lo diferencia de la úlcera cancerosa que se extiende no sólo en superficie sino también en profundidad (63). Respecto al chancro blando, sus características son: su multiplicidad, pues casi nunca hay una sola ulceración, sino varias diseminadas o confluentes, su evolución aguda, corta, con tejidos circundantes inflamados pero no infiltrados, y lo dolorosas que son las lesiones; puede por lo tanto, diferenciarse más bien fácilmente de un proceso canceroso. La leishmaniasis americana puede ocasionar ulceraciones de evolución larga pero son de base poco infiltrada y presentan un fondo granuloso caracterís-

ficó, cediendo a su tratamiento con facilidad (21).

Pronóstico.

El pronóstico del carcinoma vulvar, como el de casi todos los cánceres, depende ante todo de la precocidad del diagnóstico; éste presenta en estos casos la gran dificultad del falso pudor de muchas mujeres, que sólo se deciden a consultar al médico cuando ya es materialmente imposible hacer un tratamiento eficiente; a eso más que ninguna otra causa se debe el que casi la mitad de los casos de cáncer vulvar, vistos en el Instituto de Radium (28 en un total de 62), hayan sido considerados como intratables y, es a este punto al que debe dirigirse la propaganda educativa anticancerosa, tratando de inculcar en la totalidad de la población femenina, los grandes beneficios que para ella puede tener el examen médico periódico, divulgando especialmente todos aquellos síntomas premonitores y enfermedades predisponentes, como se ha hecho en otros países, con resultados bastante apreciables. A dicha campaña deben adherirse no solamente las entidades oficiales y particulares, sino también y especialmente los médicos, quienes deben aprender a distinguir precozmente toda la gama sintomática de las afecciones malignas, pues muchas veces son ellos mismos los que, al instituir un tratamiento errado, hacen perder a la paciente un tiempo precioso, llevándola en muchas ocasiones, injustificadamente, a la misma muerte. Teniendo esto en cuenta la mortalidad de carcinoma vulvar podría verse disminuir considerablemente, ya que por lo menos en tres cuartas partes de los casos (61, 62), se encuentra una base patológica la cual, de ser tratada ade-

cuadamente por procedimientos médicos o quirúrgicos, puede desaparecer antes de que, convertida en lesión cancerosa, se haga su pronóstico más reservado.

Respecto a los diversos factores que pueden modificar el pronóstico del cáncer vulvar, podemos mencionar los siguientes:

(I) Localización. Al parecer, como ha sido comprobado por diversos autores (36, 58, 54, 65), el carcinoma que se desarrolla inicialmente en el clitoris, es el de peor pronóstico; a éste le siguen en orden descendente los cánceres del vestíbulo y la glándula de Bartholin, siendo los menos malignos en este sentido los formados en los labios vulvares.

(II) Estado evolutivo. Claro está, y ya lo dijimos, el pronóstico de las lesiones iniciales es mucho mejor que el de las avanzadas; afectan especialmente dicho pronóstico las metástasis inguinales y a distancia y las propagaciones a la vagina la uretra y el recto (62, 63). Siguiendo la clasificación clínica de Taussig, podemos considerar como casos sin esperanza aquéllos que presentan metástasis a distancia o ganglionares ulceradas, o invasión extensa de los órganos vecinos.

(III) Tipo histológico. El tumor más maligno es sin duda el melanoma (63, 47, 73), como en cualquier otra parte de la piel y son contadísimos los casos que muestran sobrevivencia de más de cinco años. A éste le siguen en malignidad el sarcoma y el adenocarcinoma, siendo los menos malignos los carcinomas epidermoides, en especial el vaso celular. Respecto al grado de malignidad histológica de los cánceres pavimentosos está aún en discusión la importancia que pueda tener como valor pronóstico, pues mientras unos con

Taussig a la cabeza, están en su favor, otros (27, 48, 58), no le conceden ningún valor.

(IV) Forma clínica. Se ha comprobado que las formas exofíticas, en coliflor, son menos malignas que las infiltrantes y ulcerosas, ya que crecen con más lentitud y sólo se propagan a las zonas vecinas en sus últimos estados.

(V) Tratamiento. Sin lugar a dudas, y en eso están de acuerdo casi todos los autores, el pronóstico de los casos tratados por cirugía radical (tipo Bassett-Taussig), es mucho mejor que el de aquéllos en los cuales se emplea el Radium, los Rayos X o las simples escisiones, y así por ejemplo Taussig (63, 65), tuvo un porcentaje de sobrevivencias de cinco años de 65% en los casos tratados por cirugía radical, según su técnica, y sólo 4.8% en los tratados por Rayos X o Radium; y Mckelvey, en 135 casos encontró un 15.6% de curaciones de cinco años en los tratados por Rayos X, Radium punción o vulvectomía simple y un 59% en los tratados con vulvectomía radical y linfadenectomía inguinal bilateral. La diferencia es pues bien apreciable.

Tratamiento.

Podemos dividirlo en curativo y paliativo.

Tratamiento curativo. Tres son los principales procedimientos empleados para tratar los carcinomas vulvares: Radium punción, Rayos X y cirugía. En un principio el tratamiento por irradiación (Rayos X y Radium) fue el de elección, empleándose la cirugía sólo en raras ocasiones, pero poco a poco los estudios estadísticos fueron comprobando que era éste en realidad el tratamiento a elegir. Con todo aún quedan algunos partidarios de la irradiación

(13, 29), pero cada vez son menos. A este respecto debemos anotar que entre el público en general, y aun algunos médicos, hay un cierto temor por la intervención quirúrgica, pues creen que dado lo extenso de las resecciones y la consecuente mutilación, quedan defectos que van a influir, especialmente en pacientes jóvenes, sobre las relaciones sexuales y el mismo embarazo. Esto es completamente falso, ya que las estadísticas de numerosos autores (65, 58, 36, 55), demuestran que tanto las primeras como el segundo, no son afectados en modo alguno por el tratamiento quirúrgico. Entre los casos de que hablaremos más adelante hay dos que sustentan esta afirmación: el primero (historia número 19.679), paciente de 27 años, quien después de haberle sido practicada la operación tipo Bassett-Taussig, manifestó no encontrar ninguna diferencia en las relaciones sexuales antes y después de ésta; y el segundo (historia número 19.179), que fue operada estando embarazada, sin haberse perjudicado por la intervención, su estado de gravidez, y quien está nuevamente embarazada.

Irradiación.

Incluimos dentro de este término los tratamientos hechos con Radium punción y los hechos con Rayos X, ya que sus resultados son más o menos semejantes.

En un principio se creyó que dados los espléndidos resultados obtenidos en el tratamiento del cáncer del cuello uterino por medio de la irradiación, el cáncer vulvar reaccionaría de igual manera, pero se ha comprobado que está muy lejos de ser así. La razón para ellos, según Taussig (61, 65), es doble: (I) El cáncer vulvar produce prococes

metástasis ganglionares que raramente pueden ser destruidas por completo, usando el Radium o los Rayos X. (11) La piel de la vulva es normalmente muy sensible a dosis relativamente pequeñas de Radium o Rayos X, de manera que la completa destrucción de una úlcera maligna es casi imposible, de realizar sin una consecuente necrosis de los tejidos circundantes muy dolorosa y extensa. Con todo, el tratamiento por irradiación puede curar perfectamente un cáncer vulvar, de ello no hay duda, pero lo difícil es saber cuándo no es posible hacer lo mismo, con mejor resultado, empleando la cirugía. En muchas ocasiones las radiodermitis, radioepidermitis y aun necrosis ocasionadas por la irradiación producen tal malestar que se consigue un efecto completamente contrario al buscado, debiendo entonces recurrirse a la cirugía para extirpar esas lesiones, con lo cual se obtiene una rápida desaparición de los lacerantes dolores, a pesar de la extensión de las

Respecto a la acción que pueda tener heridas operatorias (62, 63).

este tipo de tratamiento sobre las metástasis ganglionares, los resultados han sido muy diversos, pues en unas ocasiones se ha obtenido una desaparición completa de las infartaciones, en otras no sólo se han aumentado, sino que se ha producido su ulceración secundaria. Sobre la conveniencia del empleo de la irradiación ganglionar inguinal como profiláctica, antes o después de la intervención quirúrgica, las opiniones están igualmente divididas, y Taussig, opina que mientras no se demuestre su valor positivo como profiláctica es mejor no emplearla; esto debido a dos hechos principales (63, 64): (I) el posible aumento de la necrosis que casi siempre se produce en las heridas in-

guinales, debido a su gran extensión. (II) La anemia post-irradiación que vendría a sumarse a la producida por la intervención quirúrgica en sí, repercutiendo directamente sobre el pronóstico. De aquí podemos concluir que solamente en aquellos casos en que está contraindicado el tratamiento quirúrgico, podrán emplearse la radiumpunción o los Rayos X, como terapéutica curativa, lo contrario de lo que sucede en casos de cáncer uretral o perineal, en los cuales es el tratamiento de elección, como lo veremos más adelante. Respecto a las dosis empleadas como curativas, son muy variables, pues dependen del estado de la lesión en sí (evolución, extensión, metástasis, etc.) Graves (27), empleó en sus casos una dosis de radium que osciló entre 1.51 m. c. d. y 36.240 m. c. d., siendo la dosis usual 11.332 a 12.080 m. c. d. y una dosis total de Rayos X, que varió entre 800 y 3.200 r., siendo la más empleada 1.600 r.

Cirugía.

Debido a la relativa poca frecuencia del carcinoma vulvar (4% de todos los cánceres genitales femeninos, según Taussig), no es de extrañar que los procedimientos quirúrgicos para tratarlo sean numerosos, variando especialmente en la extensión de la resección. En efecto, mientras unos hacen una simple extirpación de la lesión o vulvectomía parcial, otros hacen una vulvectomía radical extirpando además los ganglios inguinales superficiales, uni o bilateralmente (48, 54, 72); un tercer grupo hace vulvectomía radical con linfadenectomía inguinal bilateral, resecando tanto los ganglios superficiales como los profundos (7, 36, 22, 15, 41, 58, 61); un cuarto grupo no se

contenta con esto solamente, sino que hace además la extirpación de los ganglios ilíacos internos y primitivos (32, 60), y hay finalmente un grupo, encabezado por Robertson (51), que va aún más lejos haciendo además la extirpación de las cadenas ganglionares lumbares al mismo tiempo que una simpaticectomía lumbar, uni o bilateral, según el caso. De todos estos procedimientos el más conveniente, a nuestro modo de ver, es el preconizado desde hace bastante tiempo por Basset, modificado posteriormente por Taussig, quien ha sido tal vez la primera autoridad en cáncer vulvar; claro está que esta técnica, que se comenzó a emplear desde hace tres años en el Instituto de Radium, no se puede usar sistemáticamente en todos los casos, pero sí en la mayoría, teniendo la ventaja de que es el procedimiento que une a una resección lo más conservadora posible un porcentaje de supervivencia superior a los obtenidos con los demás procedimientos (38, 41, 58, 63). En realidad las técnicas en que no se hace linfadenectomía parecen estar abandonadas casi por completo, debido a los bajos resultados obtenidos con ellas y en cuanto a las operaciones más radicales que las de Basset-Taussig, las estadísticas han demostrado que no tienen sobre ella ninguna ventaja y sí en cambio un porcentaje de muerte postoperatoria mucho más alto (15 a 20%, según Kehrer).

Operación de Basset, modificada por Taussig.

Consiste esencialmente en una vulvectomía radical con linfadenectomía inguinal bilateral, superficial y profunda. En un principio se hacían las dos intervenciones a través de una sola in-

cisión que resultaba por ello muy extensa, dificultándose extraordinariamente su cicatrización. Debido a esto, y teniendo en cuenta la extrema rareza de las metástasis a la piel de la región lateral del pubis, Taussig (61, 62, 63) resolvió dejar un puente cutáneo a cada lado entre la herida vulvar y la inguinal, haciendo en vez de una gran incisión tres incisiones más pequeñas, aun en los casos en que efectuaba simultáneamente las tres intervenciones, con magníficos resultados. Como regla y teniendo en cuenta lo prolongado de la intervención y el estado físico casi siempre deficiente de las pacientes, se hace la intervención en dos o tres tiempos. En el primero se efectúa casi siempre la vulvectomía haciendo a los 10 o 12 días las dos linfadenectomías inguinales simultáneamente, o si esto no es posible, la de un lado y 10 días después la del otro en un tercer tiempo. Cuando el cáncer corresponde en la clasificación de Taussig a un estado I o II, éste prefiere hacer primero las linfadenectomías y luego la vulvectomía.

Vulvectomía.

Respecto a la extensión de la zona resecada naturalmente que variará; de acuerdo con el tamaño del tumor canceroso, pero en todo caso debe extirparse una área de tejido sano circundante de alrededor de una pulgada de ancho y si es muy extenso se extirpa primero con el electrocauterio resecaando posteriormente con el bisturí una zona de piel quemada de media pulgada de ancho. En caso de haber leucoplasia simultáneamente con el carcinoma, deberán extirparse sus placas totalmente para evitar las recaídas. La zona extirpada incluirá en todo

enso los grandes y pequeños labios y el clitoris en su totalidad, llegando hasta el introito vaginal. Deben respetarse lo más posible el meato uretral y la uretra misma, para evitar la posterior incontinencia de orina, haciéndose si es necesario posteriormente un tratamiento por medio de Radium intra-uretral, que actúa aquí muy bien.

Hecha la extirpación de la lesión, queda el problema del afrontamiento de los bordes, ya que por lo extenso de la resección generalmente se deben dejar suturas a gran tensión que posteriormente se esfacelan y necrosan, especialmente en la región perineal, teniendo que hacerse el cierre de la herida por segunda intención, empleando injertos de piel. Para obviar esto en parte, Taussig (61, 62, 63), ideó un procedimiento que él llama de "colgajo vaginal", con el cual ha obtenido magníficos resultados, especialmente en aquellas mujeres de edad no muy avanzada en las cuales debe tratar de dejarse un introito vaginal lo más normal posible. Consiste esencialmente en disecar la pared posterior de la vagina, separándola del recto en una distancia de unos cinco centímetros y luego hacer un corte lateral a cada lado de la zona desprendida; se obtiene de esta manera un colgajo que puede ser aproximado sin mucha tensión al borde anal de la he-

rida, al cual es unido por cuatro o cinco puntos separados de seda o catgut cromado. Luego se une el colgajo al piso perineal para eliminar los espacios muertos y a los bordes de la herida, que queda de esta manera cerrada en su parte posterior sin tensión exagerada. En la parte anterior pueden unirse los bordes de la herida a la zona de mucosa dejada alrededor del meato uretral y el orificio vaginal; pero si es muy grande el espacio cruento, puede hacerse a cada lado una incisión en ángulo, formando así dos colgajos de piel que son desprendidos y unidos uno a otro en la línea media, por delante del meato, obturándose así dicha zona cruenta (ver fig. 4). Pueden emplearse puntos separados de seda y catgut. En uno de nuestros más recientes casos (no incluido en las estadísticas que presentamos), en que por lo extenso de la lesión nos vimos obligados a extender la escisión quirúrgica hasta el reborde anterior del ano, reconstruimos el periné, en la misma forma que se hace cuando se tiene una laceración de tercer grado, afrontando esfínter anal, elevadores, etc.; y obtuvimos un afrontamiento de los colgajos cutáneos sorprendentemente fácil. Taussig, no aconseja dejar drenaje, sino en el caso de haberse abierto el espacio subpúbico.

(Continuará)