

**CLÍNICA Y CLASIFICACIÓN DE LA PATOLOGÍA  
VULVAR. NOMENCLATURA ISSVD  
EPIDEMIOLOGÍA DEL CANCER DE VULVA**

XI REUNIÓN SOGCV  
noviembre-2015



**Hospital Universitari  
de Sant Joan d'Alacant**

# **La patología vulvar**

**Numerosa**

**Diversa**

**Frecuente**

Puede afectar a los **diferentes tejidos y anexos cutáneos vulvares**

**Bastante desconocida**

- Escaso interés por **patología maligna infrecuente**
- **Síntomas inespecíficos**: prurito, ardor, quemazón, sequedad, dispareunia...
- Muchos casos: **lesiones asintomáticas** y se descubren durante una revisión
- Proximidad conducto vaginal, anal y uretra, por hábitos higiénicos, infecciones, **modifican aspecto clínico** de cualquier lesión previa
- Frecuente **solapamiento** de diferentes lesiones en su presentación clínica
- Campo de **diferentes especialidades: multidisciplinar**
- **Diferentes denominaciones clínicas e histopatológicas con clasificaciones cambiantes según nuevas evidencias**

# Patología vulvar

Para el **diagnóstico**:

- Buena anamnesis
- Exploración física completa (vulva y TGI)
- **Correcta correlación clínico- histológica (biopsia)**
- **Utilizar una nomenclatura común**

# Patología vulvar

Diferentes clasificaciones

1- Anomalías y malformaciones congénitas o adquiridas

2- Tumores benignos

3- Pseudotumores

4- Lesiones traumáticas

5- Alteraciones de la pigmentación

6- Infecciones víricas y no víricas

**7- Trastornos no neoplásicos epiteliales**

**8- Trastornos neoplásicos intraepiteliales**

**9- Tumores malignos**

**10- Vulvodinia**

# **Clasificaciones ISSVD**

- Trastornos no neoplásicos epiteliales: Dermatitis
- Trastornos neoplásicos intraepiteliales: VINd y VINc
- Vulvodinia



**1970: FUNDACIÓN ISSVD** (Sociedad internacional para estudio de las enfermedades de la vulva):

- Nomenclaturas y Clasificaciones

Patólogos

Ginecólogos

Dermatólogos

***“UNIFICAR CRITERIOS Y LENGUAJE COMÚN”***

# 1975, ISSVD: DISTROFIAS VULVARES

**LIQUEN ESCLEROSO** (Distrofia atrófica)

**DISTROFIA HIPERPLÁSICA**

-SIN ATIPIA

-CON ATIPIA\*

**DISTROFIA MIXTA**

-SIN ATIPIA

-CON ATIPIA\*

ATIPIA\* (DISPLASIA leve, moderada o severa y ca in situ)

-Lesiones blanquecinas etiología desconocida, pruriginosas y crónicas

-Histológicamente muestran alteraciones mixtas en la arquitectura de la epidermis y dermis

-Sin potencial maligno, salvo si presentan atipias celulares del epitelio escamoso

-Sustituye: leucoplasia, liquen escleroso y atrófico, vulvitis leucoplásica, vulvitis hiperplásica, neurodermatitis, craurosis...

(Distrofia vulvar crónica, definida por Jeffcoate,1961)

# **1986, ISSVD: TRASTORNOS EPITELIALES DE LA VULVA**

## **TRASTORNOS NO NEOPLÁSICOS EPITELIALES**

Liquen escleroso

Hiperplasia de células escamosas

Otras dermatopatias crónicas

- Psoriasis
- Eccema
- Liquen plano.....

## **TRASTORNOS NEOPLÁSICOS INTRAEPITELIALES**

Tipo escamoso

- VIN I (displasia leve)
- VIN II (displasia moderada)
- VIN III (displasia severa y carcinoma "in situ")

Tipo no escamoso

- Enfermedad de Paget (intraepitelial)
- Melanoma in situ

## **TUMORES INVASORES EPITELIALES**

- **Introduce el termino VIN como lesión precursora del cáncer de vulva**

(Sustituye: enfermedad de Bowen, eritroplasia de Queirat, papulosis bowenoide, distrofia hiperplásica o mixta con atipias, displasias, ca. in situ)

- Diferencia entre **VIN escamosa y VIN no escamosa**

- Divide la **VIN escamosa en 3 grados** según la afectación del epitelio escamoso (como en cérvix)

# 2004, ISSVD: NEOPLASIAS INTRAEPITELIALES DE VULVA

**VIN:** solo lesiones alto grado (antes VIN 2 y VIN 3):

**-VIN Común:** asociado HPV: Condilomatoso, Basaloide o Mixto

**-VIN Diferenciado:** no asociado HPV

-VIN NOS (cambios Pagetoides y no clasificables)

Elimina el VIN1 y el melanoma in situ

- **VIN1** (cambios celulares mínimos, reactivos a infección HPV, sin evidencia de ser lesión precursora), se elimina
- VIN2 y VIN3 en una categoría: **VIN común** (escasa evidencia continuidad entre VINc y lesiones infiltrantes: sólo 1/3 ca. escamosos tienen VINc asociado y sólo 4,8% de VINc progresan a ca. escamosos)
- **VIN diferenciado** (VIN de alto grado, no se gradúa y es principal precursor de los cánceres escamosos)

- La incidencia de VIN se cuatriplicó entre 1973 y el 2000 en EEUU y otros países europeos
- Severo incremento de lesiones VIN del 411% frente al 20% de cánceres
- Incidencia de ambas patologías aumentó: **VIN del 0,56/100.000 al 2,86/100.000** y Ca invasores del 1,8 al 2,2/100.000 mujeres/año
- Incremento del VIN**, fundamentalmente en **mujeres jóvenes**, se asocio al cambio de hábitos sexuales con *mayor exposición al HPV*, *al tabaco* y *al mejor diagnóstico precoz*



## **Dos Tipos de VIN**, con diferencias:

- frecuencia
- epidemiología
- presentación clínica
- etiopatogenia
- histología
- hallazgos inmunohistoquímicos
- pronostico/progresión

	<b>VIN común</b>	<b>VIN diferenciado</b>
Frecuencia	90-95 %	5-10 %
Edad	Jóvenes	Mayores
Presencia de VPH -AR	+++	+/-
Condiloma	+	-
Citología Anormal	+	-
Fumadoras	++	+/-
Inmunodepresión, HIV	+	-
Focos lesionales	MULTIFOCAL	UNIFOCAL
Asociación otras neoplasias del TGI	Frecuente	Rara
Asociación dermatosis vulvares	-	++
Pronóstico	Favorable	Desfavorable
Progresión a cáncer	5,7% (-10%)	32,8% (-80%)
Marcadores moleculares	p16 , p14	p53

# 2012, TERMINOLOGÍA LAST

Conferencia de Consenso (el CAP, la ASCCP y representantes de 35 organizaciones médicas y agencias federales)

## **Terminología estandarizada: diagnósticos histopatológicos de lesiones escamosas muco-cutáneas relacionadas con el VPH del tracto ano-genital inferior**

**Las lesiones escamosas intraepiteliales por VPH**, son morfológicamente idénticas en todas las localizaciones del tracto ano-genital inferior, en ambos sexos (cuello uterino, vagina, vulva, ano, región perianal y pene)

**Homologa la nomenclatura citológica e histológica en una clasificación dual y paralela**, representada por los términos: **LSIL/HSIL**, con denominaciones específicas en cada localización (VIN1/VIN3 en la vulva)

Para reflejar **el comportamiento biológico de las lesiones y clarificar la comunicación interdisciplinaria**

**Gran implicación clínica tiene la incorporación de P16 como biomarcador** ya que permite revelar el verdadero comportamiento biológico de ..IN2, posibilitando la toma de decisiones clínicas con certeza

Su incorporación proporciona **modificaciones en las guías de manejo clínico de gran impacto**

**-LSIL/..IN1: expresión histológica de una infección productiva y autolimitada por VPH** que comparte su historia natural y la mayoría de veces regresa espontáneamente

**-HSIL/..IN3: auténticas neoplasias intraepiteliales** con potencial de progresión: **constituyen la lesión precursora** necesaria del cáncer de ...vulva

-El significado biológico de las lesiones de HSIL/..IN2 está mal definido ya que, en su evolución, tanto pueden regresar como progresar.

**-La determinación inmunohistoquímica de p16 permite una mejor categorización de las lesiones “frontera” entre bajo y alto grado**, clasificadas histológicamente como ..IN2 mediante criterios exclusivamente morfológicos. Las lesiones ..IN2 p16-positivas se incluyen en la categoría HSIL dado su mayor riesgo de progresión, y las ..IN2 p16-negativas se reclasifican como LSIL dado su comportamiento benigno y su bajo riesgo de progresión.

**-Recogida en la última clasificación de la O.M.S. para las neoplasias del tracto genital femenino del 2014**

## 2015, ISSVD: LESIONES INTRAEPITELIALES ESCAMOSAS DE VULVA:

**-LSIL:** Lesión intraepitelial escamosa de bajo grado (condiloma o efecto HPV)

**-HSIL:** Lesión intraepitelial escamosa de alto grado (antes VIN tipo común)

**-VIN:** Neoplasia intraepitelial, tipo diferenciado (antes VIN diferenciado)

VIN común (asociado al HPV, con 20% de carga en el ca. escamoso)

VIN diferenciado (no asociado al HPV, con 80% de carga en el ca escamoso)

# 2003, ISSVD: TERMINOLOGÍA Y CLASIFICACIÓN DEL DOLOR VULVAR

## **A- RELACIONADO CON UN TRASTORNO ESPECIFICO:**

- INFECCIOSO (candidiasis, herpes, etc)
- INFLAMATORIO (liquen plano, trastorno inmunológico ampoloso, etc)
- NEOPLÁSICO (enfermedad de Paget, carcinoma, etc)
- NEUROLÓGICO (neuralgia post-herpética, compresión raíces nerviosas, etc)

## **B- VULVODINIA:**

### 1-GENERALIZADA:

Provocada (sexual, no sexual o ambas)

Espontánea

Mixta

### 2-LOCALIZADA:

Provocada (sexual, no sexual o ambas)

Espontánea

Mixta

# 2006, ISSVD: Clasificación Histológica de las Dermatosis Vulvares

(Subconjuntos patológicos y su correlación clínica)

## **Patrón espongiótico**

Dermatitis Atópica

Dermatitis de contacto alérgica

Dermatitis de contacto irritativa

## **Patrón acantótico** (formalmente hiperplasia de células escamosas)

Psoriasis

Liquen simple crónico

Dermatosis acantótica primaria (idiopática)

Dermatosis acantótica secundaria (superpuesta sobre un liquen escleroso, liquen plano u otra enfermedad vulvar)

## **Patrón liquenoide**

Liquen escleroso

Liquen plano

## **Patrón escleroso**/ homogeneización dérmica

Liquen escleroso

## **Patrón vesículo-buloso**

Penfigoide

Dermatosis ampollosa por IgA lineal

## **Patrón acatolítico**

Enfermedad de Hailey-Hailey

Enfermedad de Darier

Dermatosis acantolítica papular genitocrural

## **Patrón granulomatoso**

Enfermedad de Crohn

Síndrome de Melkersson-Rosenthal

## **Patrón vasculopático**

Úlcera trófica vascular

Enfermedad de Behcet y Vulvitis de células plasmáticas



**Clínica**

# VIN

## **-SINTOMATOLOGÍA INESPECÍFICA**

Similar al de otras patologías vulvares (dermatosis, vulvitis ...)

**PRURITO VULVAR**, es el más frecuente

Prurito crónico con lesiones tipo liquen (dermatosis) nos orientará hacia VIN diferenciado

**Sensación de ardor o quemazón**

**Dolor o molestias vagas**

**Lesión o lesiones vulvares**

**-ASINTOMÁTICAS ( 40-50%)**

## **No existe un patrón lesional característico**

### **Hallazgos clínicos heterogéneos:**

**Color:** blancas, pigmentadas, oscuras o rojas

**Superficie:** mácula, pápula, micropapilar

**Vasos:** labios menores, vestíbulo (punteado, mosaico)

**Topografía:** única o múltiple (multifocal, multicéntrica)

-Multifocalidad y antecedentes infección HPV nos orientan hacia **VIN común**

-Lesión única y antecedente de dermatosis crónicas “ “ **VIN diferenciado**

-Los surcos interlabiales, la horquilla vulvar y el periné (sin vello) más afectadas en **VIN común**

-Labios mayores (con vello) en la **VIN diferenciado**















# **Carcinoma escamoso**

- Pápula, placa o nódulo indurado de coloración blanca, roja o pigmentada, a veces ulcerado y áreas necróticas
- Síntomas inespecíficos, según estadios: prurito, dolor, sangrado
- Más del 50% se localizan en los labios mayores, 20% en menores
- La afectación del clítoris puede verse en el 5 al 15 %
- En un 5-10 % puede ser multifocal
- Puede coexistir con una neoplasia del TGI sincrónica o metacrónica o con dermatosis vulvar



## **IFCPC,2011 TERMINOLOGIA CLÍNICO/ COLPOSCOPICA DE LA VULVA (ANO)**

Bornstein J, Sideri M, Tatti S, Walker P, Prendiville W, Haefner HK, Nomenclature Committee of International Federation for Cervical Pathology and Colposcopy. 2011 terminology of the vulva of the international federation for cervical pathology and colposcopy. J Low Genit Tract Dis 2012, Jul;16(3):290-5.

# 2011, ISSVD: Terminología y Clasificación de los Trastornos Dermatológicos de la Vulva

**Clasificación Clínica** de las alteraciones vulvares dermatológicas, 2011

Lynch P, Moyal-Barraco M, Scurry J. 2011 ISSVD Terminology and classification of vulva dermatological disorders: an approach to clinic diagnosis. J Low Genit Tract Dis. 2012 Oct,16(4):339-44

# **Epidemiología del cáncer de Vulva**

# Cáncer de vulva

Tradicionalmente:

- poco frecuente
- entre los 70-80 años

**Incidencia ha aumentado en mujeres menores de 50 años:**

\*cambios en el comportamiento sexual (HPV y VINc)

\*mejora de conocimientos médicos (diagnostico)

4º cáncer ginecológico más común

5% de los canceres ginecológicos

**carcinoma de células escamosas** el más frecuente (90%),  
el melanoma (5%), carcinoma células basales, verrucoso,  
adenocarcinoma, sarcoma...

- De 12.711 casos de Ca invasor de vulva, 12.205 eran Ca invasor escamoso
- Las tasas de incidencia se incrementaron de un **1,7 por 100.000 en 1999**  
**a 3,6 por 100.000 mujeres/año en 2011**
- El aumento se observó en mujeres de **todas** las edades, especialmente entre **30 y 69 años** de edad.

[Buttmann-Schweiger N](#), [Klug SJ](#), [Luyten A](#), [Holleczek B](#), [Heitz F](#), [du Bois A](#), [Kraywinkel K](#). **Patrones de incidencia y tendencias temporales de tumores vulvares invasivos no melanocíticos en Alemania 1999-2011. Un análisis de registro de cáncer de base poblacional.** [PLoS One](#) 2015 28 de mayo; 10 (5): e0128073. doi: 10.1371 / journal.pone.0128073. eCollection 2015[PubMed]

**Number of and age- adjusted (European population) incidence rates per 100,000 of cancer and pre-invasive neoplasia in cervix, vulva and vagina, for 2004–2006 in Denmark, Iceland, Norway and Sweden.**

	<b>Denmark</b>	<b>Iceland</b>	<b>Norway</b>	<b>Sweden</b>
Female population 2004–2006	8,203,231	443,352	7,015,877	13,690,608
	<b>Number of cases 2004–2006</b>			
Cervical cancer	1,234	43	889	1,304
CIN2/3 and AIS <sup>a</sup>	12,888	864	9,397	18,218
<b>Vulvar cancer</b>	<b>360</b>	<b>6</b>	<b>279</b>	<b>414</b>
<b>VIN2/3<sup>b</sup></b>	<b>639</b>	<b>40</b>	<b>350</b>	<b>393*</b>
Vaginal cancer	58	1	50	133
VaIN2/3 <sup>c</sup>	111	5	69	75 <sup>c</sup>
	<b>Age-adjusted incidence rates per 100,000</b>			
Cervical cancer	13.8	9.5	11.8	8.4
CIN2/3 and AIS <sup>a</sup>	169.7	183.2	138.8	145.0
<b>Vulvar cancer</b>	<b>3.1</b>	<b>1.3</b>	<b>2.9</b>	<b>1.8</b>
<b>VIN2/3<sup>b</sup></b>	<b>7.7</b>	<b>8.8</b>	<b>4.8</b>	<b>2.5*</b>
Vaginal cancer	0.5	0.2	0.5	0.6
VaIN2/3 <sup>c</sup>	1.2	1.3	0.9	0.5*



# **DOS TIPOS DE CARCINOMAS ESCAMOSOS DE VULVA**

## 1- Relacionado con HPV y el VIN común

### - 30-40%

- mujeres jóvenes (35-65 años)
- 15% de los ca de vulva, en menores 40 años, muchos de ellos IA (SISCCA)
- neoplasias del TGI sincrónicas o metacrónica (50%)
- fumadoras, inmunodeprimidas, HIV
- subtipos HPV 16 y 18 (95%)
- tipos histológicos: Basaloide, Condilomatoso o Mixto. Son p16 +

## 2- Relacionado con DERMATOSIS (LE y otras ) y el VIN Diferenciado

### - 60-70%

- mujeres mayores (65-85 años)
- aumento lento al aumentar la esperanza de vida (¿?)
- tipo histológico: Queratinizante y frecuentemente bien diferenciado. Son p53 +
- peor pronostico