Caso clínico
Ginecol Obstet Mex 2022; 90 (8): 688-694.

https://doi.org/10.24245/gom.v90i8.6224

Carcinoma de células basales en la región vulvar: revisión bibliográfica a propósito de un caso

Vulvar basal cell carcinoma: A case report and review of the literature.

Pablo Luque-González,[1] María Pineda-Mateo,[1] Valle Aguilar-Martin,[2] Rosa Rodríguez-Gómez,[2] Álvaro Gutiérrez-Domínguez[3]

Resumen

ANTECEDENTES: El carcinoma de células basales, o basocelular, es la neoplasia cutánea no melanocítica más frecuente en la raza caucásica. La mayor parte de estas neoplasias aparecen en la piel fotoexpuesta (casi el 85% en la cabeza y el cuello). La afectación vulvar tiene una frecuencia no mayor al 1 al 2% de todos los carcinomas basocelulares.

OBJETIVO: Reportar un caso de carcinoma basocelular de localización vulvar y revisar la bibliografía de los últimos siete años.

CASO CLÍNICO: Paciente de 74 años, sin antecedentes personales de interés, con una lesión vulvar asintomática, con varios meses de evolución. En la exploración genital se encontró, en el labio mayor izquierdo, una lesión de 3 cm, pálida, no ulcerada, sobreelevada y pétrea. La biopsia de la lesión reportó: tejido mamario accesorio. Ante este informe se decidió la exéresis de la lesión y dejar un margen quirúrgico aproximado de 1 cm. La intervención y el posoperatorio transcurrieron sin contratiempos. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica reportó que se trataba de un carcinoma ulcerado de células basales, nodular y superficial, con los bordes de resección libres. En el seguimiento posquirúrgico a los dos meses, la paciente se encontró en buenas condiciones, asintomática.

CONCLUSIONES: Si bien el carcinoma basocelular es una neoplasia muy frecuente, la afectación vulvar es por demás rara. El diagnóstico y el tratamiento deben ser interdisciplinarios, de la mano de dermatólogos y gineco-oncólogos.

PALABRAS CLAVE: Carcinoma basocelular; neoplasia cutánea; márgenes de escisión; postoperatorio; biopsia.

Abstract

BACKGROUND: Basal cell carcinoma, or basal cell carcinoma, is the most common nonmelanocytic skin neoplasm in Caucasians. Most of these neoplasms occur on photo exposed skin (almost 85% on the head and neck). Vulvar involvement has a frequency of no more than 1% to 2% of all basal cell carcinomas.

OBJECTIVE: To report a case of basal cell carcinoma of vulvar location and to review the literature of recent years.

CLINICAL CASE: 74-year-old patient, with no personal history of interest, with an asymptomatic vulvar lesion, with several months of evolution. On genital examination, a 3 cm lesion was found on the left labium majus, pale, non-ulcerated, raised, and stony. The biopsy of the lesion reported: accessory breast tissue. In view of this report, it was decided to excise the lesion and leave a surgical margin of approximately 1 cm. The operation and postoperative period went smoothly. The anatomopathological study of the surgical specimen reported that it was an ulcerated basal cell carcinoma, nodular and superficial, with free resection margins. At two months post-surgical follow-up, the patient was found to be in good condition, asymptomatic.

[1] Residente de Ginecología y Obstetricia.
[2] Médico facultativo de Ginecología y Obstetricia.
[3] Médico facultativo de Anatomía Patológica.
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España.

Recibido: julio 2021

Aceptado: febrero 2022

Correspondencia
María Pineda Mateo
mpinedam2@gmail.com

Este artículo debe citarse como:
Luque-González P, Pineda-Mateo M, Aguilar-Martin V, Rodríguez-Gómez R, Gutiérrez-Domínguez A. Carcinoma de células basales en la región vulvar: revisión bibliográfica a propósito de un caso. Ginecol Obstet Mex 2022; 90 (8): 688-694.

CONCLUSIONS: Although basal cell carcinoma is a very frequent neoplasm, vulvar involvement is very rare. Diagnosis and treatment should be interdisciplinary, with the collaboration of dermatologists and gyneco-oncologists.

KEYWORDS: Basal cell carcinoma; Skin neoplasm; Margins of excision; Postoperative period; Biopsy.

ANTECEDENTES

El carcinoma de células basales, o basocelular, es la neoplasia cutánea no melanocítica más frecuente en la raza caucásica.[1] La mayor parte de estas neoplasias aparecen en la piel fotoexpuesta (casi el 85% en la cabeza y el cuello).[2] La afectación vulvar tiene una frecuencia no mayor al 1 al 2% de todos los carcinomas basocelulares, lo que supone, aproximadamente, entre el 3 al 5% de neoplasias en esta zona.[3,4]

El carcinoma vulvar es la cuarta neoplasia maligna ginecológica más frecuente, con una incidencia anual de 2.5 a 4.4 por cada 100,000 personas. Es el subtipo de carcinoma de células escamosas más frecuente, seguido del carcinoma basocelular, la enfermedad de Paget extramamaria y el melanoma vulvar.[5]

Si bien la radiación ultravioleta es el principal factor de riesgo de carcinoma basocelular, su etiopatogenia en áreas no fotoexpuestas está aún por discernir.[1] Esta neoplasia es más frecuente después de los 70 años de edad[3] y puesto que su clínica es inespecífica (prurito e irritación cutánea)[3,6] suele diagnosticarse en estadios avanzados.[1] Si la dermatoscopia puede ayudar en algunos casos, el diagnóstico de certeza lo aporta la confirmación histológica de la biopsia de la lesión.[5] En el diagnóstico diferencial de lesiones pigmentadas y no pigmentadas debe considerarse al carcinoma basocelular.[7] Debido a su carácter inespecífico abarca una amplia variedad de enfermedades: carcinoma de células escamosas, melanoma, dermatitis atópica, psoriasis, liquen escleroso, liquen plano, dermatitis de contacto, candidiasis o micosis fungoide, entre otras.[8]

El tratamiento suele basarse en la escisión quirúrgica de la lesión.[5] La recomendación es la cirugía micrográfica de Mohs porque la recidiva local, debida a la afectación de los márgenes quirúrgicos, sucede en el 10 al 20% de los casos.[2,3] Si bien el área genital es un sitio de alto riesgo de recurrencia,[5,8] que requiere seguimiento periódico,[1] el pronóstico del carcinoma basocelular vulvar es bueno y no suele tener repercusiones en la supervivencia.[5] Su tasa de supervivencia libre de recurrencia a los 3 y 5 años es del 100% después del tratamiento quirúrgico.[8,9] La diseminación metastásica es excepcional.[1,4]

Enseguida se expone el caso de una mujer de 74 años, con diagnóstico de carcinoma basocelular en la región vulvar. Debido a los pocos casos reportados se hizo una revisión bibliográfica de lo publicado del 2015 al 2021 en la base de datos PubMed.

CASO CLÍNICO

Paciente de 74 años, sin antecedentes personales de interés, con una lesión vulvar asintomática, con varios meses de evolución. En la exploración genital se encontró, en el labio mayor izquierdo, una lesión de 3 cm, pálida, no ulcerada, sobreelevada y pétrea. El resto de los genitales externos e internos se observaron normales (**Figura 1**). La biopsia de la lesión reportó: tejido mamario accesorio (**Figura 2**). Ante este informe se decidió la exéresis de la lesión y se dejó un margen quirúrgico aproximado de 1 cm (**Figuras 3 y 4**). La intervención y el posoperatorio transcurrieron sin contratiempos. El reporte anatomopatológico de la pieza quirúrgica fue de carcinoma ulcerado de células basales, nodular y superficial, con bordes de resección libres (**Figura 2**). En el seguimiento posquirúrgico a los dos meses, la paciente se encontró en buenas condiciones, asintomática.



Figura 1. **Exploración vulvar inicial.** A la derecha una lesión de 3 cm pálida, no ulcerada, sobreelevada y pétrea en el labio mayor izquierdo. A la izquierda se visualiza la misma lesión a mayor aumento.

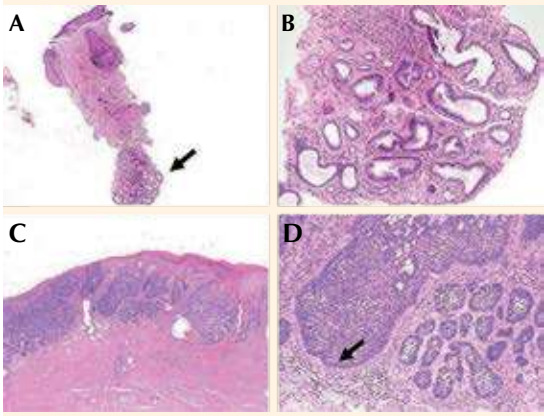


Figura 2. Anatomía patológica de lesión vulvar: tejido mamario accesorio y carcinoma de células basales. A) En la primera biopsia y, a poco aumento, se advierte un fragmento de piel y tejidos blandos que, en profundidad, muestra una proliferación glandular (flecha) (HE,2x). B) A mayor aumento mejor apreciación de la proliferación ductal (similar a la glándula mamaria) con un patrón arquitectural benigno, sin atipia citológica ni áreas de necrosis, compatible con tejido mamario accesorio (HE,10x). C) En la pieza de resección posterior, a poco aumento, se advierte un tumor localizado en la unión dermo-epidérmica y en la dermis superficial de aspecto nodular (HE, 2x). D) A mayor aumento se aprecia un tumor compuesto por nódulos de células basófilas, con figuras de mitosis y la característica empalizada periférica (flecha) compatible con un carcinoma de células basales.

DISCUSIÓN

El carcinoma basocelular es una neoplasia con varios patrones histológicos: nodular, micronodular, fibroepitelial, superficial, infiltrativo, morfoeico y basoescamoso.[2] El más frecuente es el nodular (60%)[10,11] seguido del superficial.[5,8] El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica de la paciente del caso reportó un patrón con ambos componentes, caracterizado por lóbulos superficiales de células basaloides con núcleos periféricos en empalizada asociadas

https://doi.org/10.24245/gom.v90i8.6224

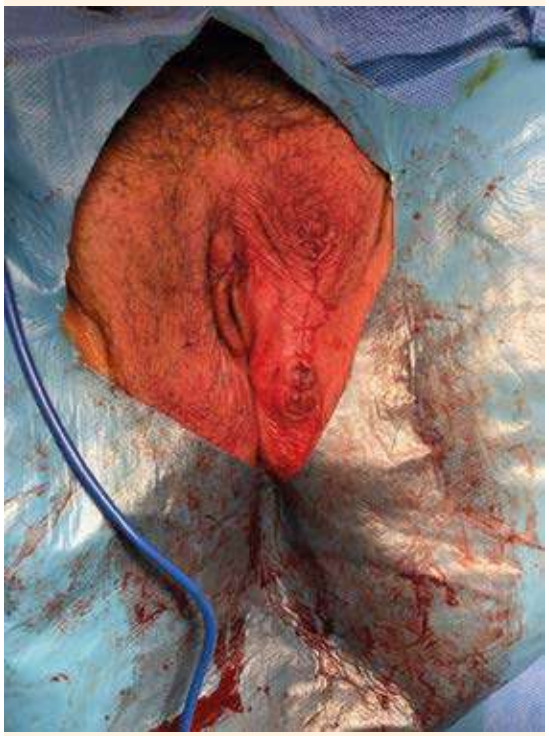


Figura 3. Exéresis de la lesión mediante corte-coagulación y cierre de la lesión mediante la aproximación de los bordes quirúrgicos con 6 puntos sueltos de Vycril reabsorbible.



Figura 4. Pieza quirúrgica, sólida, de 3 cm.

con un estroma mixoide o fibroso laxo.[2] Este patrón neoplásico es de crecimiento lento, en comparación con otras variantes más agresivas y con tasas de recurrencia más altas, como la infiltrativa y morfeica.[2] Se han sugerido varios factores etiológicos para el carcinoma basocelular en áreas no fotoexpuestas: edad avanzada, traumatismos locales, inflamación crónica, exposición a radioterapia[1] o arsénico y estado de inmunosupresión.[3] Además, liquen escleroso, enfermedad de Paget vulvar y enfermedades cutáneas hereditarias, como el síndrome del nevo basocelular, xeroderma pigmentoso[3] y el síndrome de Rombo.[12] Recientemente se describió la asociación de este tipo de carcinoma basocelular esporádico y familiar con defectos en la vía de señalización Hedgehog, que permite el desarrollo de nuevas vías de tratamiento.[12]

La manifestación clínica es diversa, con placas o pápulas[5] mayores de 1 cm[7], aunque pueden variar de 0.5 a 5 cm[5], y de localización, en la mayoría de los casos, en los labios mayores,[1,13] como sucedió en la paciente del caso. Suele manifestarse con una lesión nodular única, no pigmentada, ulcerada y con márgenes elevados.[1,12] Puede haber otras formas clínicas: mácula ligeramente eritematosa o una formación polipoidea.[12]

La pigmentación solo se ha detectado en el 3% de las pacientes caucásicas mientras que llega al 81% en las asiáticas.[7] Esto da pie a la confusión diagnóstica con otras dermopatías, como el eccema o la psoriasis[14] y, por lo tanto, a un tratamiento inadecuado y tardío.[7]

El diagnóstico de carcinoma basocelular vulvar puede retrasarse en virtud de su lenta evolución y su presentación atípica.[2] La dermatoscopia es una técnica diagnóstica no invasiva que ayuda a la diferenciación de distintas dermopatías, lo que mejora el diagnóstico de carcinoma basocelular[15] y facilita el tratamiento correcto.[1] Existen algunas características histológicas que permiten establecer su diagnóstico: telangiectasias lineales, vasos arborizantes, nidos ovoides azulados y áreas blanquecinas brillantes[5] que pueden correlacionarse con fibrosis peritumoral.[7] Los nidos ovoides permiten diagnosticar fácilmente los casos de carcinoma basocelular pigmentados, mientras que las neoplasias no pigmentadas resultan más difíciles de diferenciar e identificar.[7] Por ello, para confirmar el diagnóstico y determinar el subtipo histopatológico de carcinoma basocelular se requiere una biopsia cutánea de la lesión.[2] El diagnóstico debe incluir, además, una exploración física completa de la piel para descartar otros focos neoplásicos en otras zonas.[5]

Enseguida del diagnóstico de certeza debe considerarse la valoración por parte del especialista en Ginecología oncológica y la realización de pruebas de imagen: tomografía axial computada para determinar la extensión de la enfermedad y evaluar si hay o no focos metastásicos.[14] Sin embargo, en virtud del infrecuente desarrollo de metástasis de esta enfermedad, con una incidencia del 0.0028 al 0.55%[4,16] no existen protocolos clínicos debidamente establecidos para su tratamiento.[14] Las vías de diseminación más frecuentes son la linfática y la hematógena, y la localización más afectada la de los ganglios linfáticos seguida de los pulmones.[16] En el carcinoma vulvar, la afectación linfática inicial es en torno del territorio inguinal superficial homolateral y, posteriormente, en el femoroinguinal profundo.[8]

La National Comprehensive Cancer Network (NCCN) recomienda una TAC en pacientes con carcinoma basocelular de alto riesgo en quienes haya sospecha de diseminación a distancia, con afectación ósea, de tejidos blandos o invasión perineural.[17] Algunos de los factores más relevantes son: el tamaño al momento del diagnóstico (2 a 4 cm), la afectación de la cara, las manos, los pies y los genitales, el estado de inmunosupresión, el antecedente de radioterapia en el área afectada y la recurrencia de la enfermedad.[14,16] No menos importante es el patrón histológico relacionado con alta agresividad[16,17] y recurrencia, como el adenoquístico, infiltrativo, morfoeico y basoescamoso.[14]

Al igual que en otras partes del cuerpo, el tratamiento de elección para pacientes con carcinoma basocelular vulvar consiste en la resección quirúrgica con márgenes libres de enfermedad.[4,5,8] La cirugía micrográfica de Mohs es la técnica preferida[2,3,5] al haber demostrado, en distintas series de casos, la ausencia de complicaciones posoperatorias, secuelas funcionales o recurrencias, incluso hasta en los tres años siguientes a la intervención.[5,8,18]

La técnica de Mohs permite controlar, microscópicamente, los bordes de la lesión y extirpar por completo el tejido neoplásico.[5] Cuando no es posible ejecutar esa intervención se recomienda la extirpación completa de la neoplasia dejando márgenes quirúrgicos de 4 a 7 mm.[5,19] Si el tratamiento quirúrgico está contraindicado puede recurrirse a la aplicación de imiquimod o 5-fluorouracilo tópicos o a la terapia fotodinámica.[4,5]

Ante la baja probabilidad de afectación linfática inguinal no se recomienda, de rutina, la linfadenectomía, aunque se requieren más estudios al respecto para determinar qué pacientes podrían beneficiarse de esta práctica.[8,14] En la actualidad no existe un consenso acerca del tratamiento de pacientes con carcinoma basocelular metastásico.[14] En general, la cirugía y la radioterapia

https://doi.org/10.24245/gom.v90i8.6224

coadyuvante son las opciones terapéuticas más indicadas.[8,16] La quimioterapia con platino ha demostrado una respuesta favorable,[16] aunque sin lograr disminuir, significativamente, las tasas de morbilidad y mortalidad.[12] En 2012 se inició la indicación de los inhibidores selectivos de la vía de señalización Hedgehog,[12,16] como el vismodegib[12] en pacientes no aptas para cirugía o radioterapia, a pesar de tener una alta tasa de efectos adversos con baja tolerabilidad y una tasa de respuesta del 15 al 37%.[16] El pronóstico de esta neoplasia, de crecimiento lento, es bueno, aunque en virtud del riesgo de recurrencia incluso del 37% a los cinco años debe practicarse un seguimiento periódico.[1,8,19] Debe sospecharse recurrencia del carcinoma basocelular si la cicatriz de la herida quirúrgica tiene induraciones o ulceraciones.[2,6]

La afectación de los ganglios linfáticos es el factor pronóstico más importante para la supervivencia general de las pacientes. En pacientes con afectación adenopática que recibieron tratamiento radioterápico adyuvante la supervivencia libre de enfermedad es mayor y mejor.[8] Las tasas de supervivencia de pacientes con metástasis linfática son más bajas que las de enfermedad localizada. A los 3, 5 y 10 años suponen el 56.2, 52.5 y 65% respectivamente de mujeres con afectación linfática en comparación con 90.2, 87.5 y 91% de mujeres sin focos metastásicos.[8]

Para los casos de cáncer de vulva localizado, en estadio IB-II, menores de 4 cm y sin adenopatías sospechosas ni metástasis a distancia, la alternativa reciente a la linfadenectomía es la técnica del ganglio centinela.[20] El estudio de Froeding y colaboradores[20] concluye que la linfadenopatía tiene una tasa baja de recurrencia inguinal y una supervivencia a tres años del 84%. Por lo tanto, es fundamental la selección rigurosa de pacientes en quienes se implementará un protocolo como el señalado.[20]

CONCLUSIONES

Si bien el carcinoma basocelular es una neoplasia muy frecuente, la afectación vulvar es por demás rara. El diagnóstico y el tratamiento debe ser interdisciplinario, de la mano de dermatólogos y gineco-oncólogos. Es decisiva la aplicación rutinaria de nuevas técnicas que permitan la correcta y rápida catalogación de la neoplasia, como la dermatoscopia, que debería estar al alcance de dermatólogos y ginecólogos. Además, es decisivo avanzar en la investigación de nuevas vías de tratamiento para garantizar que éste sea óptimo y dirigido para cada paciente, sobre todo en relación con la técnica del ganglio centinela.

REFERENCIAS

1. Salerni G, Bertania C, Celoria M, Lombardo S, Gorosito M, Fernández-Bussy RA. Dermoscopy of pigmented vulvar basal cell carcinoma. Dermatol Pract Concept 2019; 9 (3): 239-40. https://doi.org/10.5826/dpc.0903a20
2. Namuduri RP, Lim TY, Yam PK, Gatsinga R, Lim Tan SK, et al. Vulvar basal cell carcinoma: clinical features and treatment outcomes from a tertiary care centre. SMJ 2019; 60 (9): 479-82. https://doi.org/10.11622/smedj.2019014
3. McEnery-Stonelake M, Clark MA, Vidimos AT. Vulvar basal cell carcinoma arising in the setting of repeated perilamp exposure. JAAD Case Rep 2020; 6 (2): 103-5. https://doi.org/10.1016/j.jdcr.2019.11.001
4. Dumont-Vieira GSO, Gonçalves-Rebelo AM, Miranda-Correia G, Monteiro Neiva Eulálio Filho W, et al. Carcinoma de células basales de la vulva: una presentación rara de una enfermedad común. Ginecol Obstet Mex 2018; 86 (4): 267-71. https://doi.org/10.24245/gom.v86i3
5. Wohlmuth C, Wohlmuth-Wieser I. Vulvar malignancies: an interdisciplinary perspective. J Dtsch Dermatol Ges 2019; 17 (12): 1257-76. https://doi.org/10.1111/ddg.13995
6. Dumont Vieira GO, Gonçalves Rebelo AN, Miranda Correia G, Eulálio Filho WNM et al. Carcinoma de células basales de la vulva: una presentación rara de una enfermedad común. Ginecol Obstet Mex. 2018 abril;86(4):267-271. https://doi.org/10.24245/gom.v86i3
7. Cinotti E, Tonini G, Perrot JL, Habougit C, et al. Dermoscopic and reflectance confocal microscopy features of two cases of vulvar basal cell carcinoma. Dermatol Pract Concept. 2018 Jan 31;8(1):68-71. https://doi.org/10.5826/dpc.0801a17
8. Capria A, Tahir N, Fatehi M. Vulva cancer. StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021 Jan. PMID: 33620867

9. Pleunis N, Schuurman MS, Van Rossum MM, Bulten J,et al. Rare vulvar malignancies; incidence, treatment and survival in the Netherlands. Gynecol Oncol. 2016; 142 (3): 440-5. https://doi.org/10.1016/j.ygyno.2016.04.021
10. Renati S, Henderson C, Aluko A, Burgin S. Basal cell carcinoma of the vulva: a case report and systematic review of the literature. Int J Dermatol 2019; 58 (8): 892-902. https://doi.org/10.1111/ijd.14307
11. Villarreal Parra I, Rodríguez Mena A, Huerta Franco B, Quiñones Quintero AG. Carcinoma basocelular en genitales: experiencia de 20 años. Comunicación de tres casos y revisión de 309 casos. Dermatol Rev Mex 2012; 56 (5): 291-98.
12. Watson GA, Kelly D, Prior L, Stanley E, et al. An unusual case of basal cell carcinoma of the vulva with lung metastases. Gynecol Oncol Rep. 2016 Oct 25;18:32-35. https://doi.org/10.1016/j.gore.2016.10.005
13. Flipo R, Bani MA, Rejaibid S, Talhi N, et al . Vulvar Basal Cell Carcinoma: Clinical and Histopathologic Features. Int J Gynecol Pathol. 2021 Mar 23.https://doi.org/10.1097/PGP.0000000000000771
14. Dalton AK, Wan KM, Gomes D, Wyatt JM,et al. Inguinal metastasis from basal cell carcinoma of the vulva. Case Rep Oncol. 2019 Jul 23;12(2):573-580. https://doi.org/10.1159/000501769
15. De Giorgi V, Scarfi F, Gore A, Maida P, et al. Comment on: Vulvar basal cell carcinoma: clinical features and treatment outcomes from a tertiary care centre. Singapore Med J. 2020 Mar;61(3):167. https://doi.org/10.11622/smedj.2020032
16. Piva de Freitas P, Galusni Senna C, Tabai M, Takahiro Chone C,et al. Metastatic basal cell carcinoma: a rare manifestation of a common disease. Case Rep Med. 2017 Nov 27; 2017: 8929745. https://doi.org/10.1155/2017/8929745
17. Bichakjian C, Aasi S, Alam M, Andersen J, et al. Basal Cell Skin Cancer, Version 1, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. J Natl Compr Canc Netw. 2019;14(5):574–97. https://doi.org/10.6004/jnccn.2016.0065
18. Sinha K, Abdul-Wahab A, Calonje E, Craythorne E, et al. Basal cell carcinoma of the vulva: treatment with Mohs micrographic surgery. Clin Exp Dermatol. 2019 Aug;44(6):651-653. https://doi.org/10.1111/ced.13881
19. Calderón-Ponce de León Y, Torres-González S, Medina-Bojórquez A. Algoritmo de decisiones para el manejo quirúrgico del carcinoma basocelular. Dermatol Rev Mex 2020; 64 (4): 456-461.
20. Froeding LP, Hogdall C, Kristensen E, Mathiesen O, Mortensen J, Schnack TH. Recurrence and survival rates in node negative patients after sentinel node biopsy for early-stage vulva cancer- a nationwide study. Gynecologic Oncology 2020; 156 (1): 124-30. https://doi.org/10.1016/j.ygyno.2019.10.024

CITACIÓN ACTUAL

De acuerdo con las principales bases de datos y repositorios internacionales, la nueva forma de citación para publicaciones periódicas, digitales (revistas en línea), libros o cualquier tipo de referencia que incluya número doi (por sus siglas en inglés: Digital Object Identifier) será de la siguiente forma:

REFERENCIAS

1. Yang M, Guo ZW, Deng CJ, Liang X, Tan GJ, Jiang J, Zhong ZX. A comparative study of three different forecasting methods for trial of labor after cesarean section. J Obstet Gynaecol Res. 2017;25(11):239-42. https://doi.org/10.1016/j.gyobfe.2015.04..0015*

* El registro Doi deberá colocarse con el link completo (como se indica en el ejemplo).

https://doi.org/10.24245/gom.v90i8.6224