



Servicio de Obstetricia y Ginecología
Hospital Universitario
Virgen de las Nieves
Granada

Tumores vulvares benignos.
Judit Serón Navas.

24/01/2024

ÍNDICE

1. Introducción
2. Clasificación de los tumores vulvares según la OMS
3. Tumores epiteliales
4. Tumores glandulares y quistes
5. Tumores mesenquimales
6. Lesiones melanocíticas
7. Bibliografía

INTRODUCCIÓN

Existen numerosos tumores benignos que pueden originarse en la vulva, ya sea en el epitelio o en el mesénquima. Estos tumores pueden aparecer en cualquier lugar del cuerpo y no presentan características clínicas patognomónicas. Sólo unos pocos tumores presentan rasgos clínicos específicos, por lo que el diagnóstico se basa fundamentalmente en la histología.

CLASIFICACIÓN DE LOS TUMORES VULVARES SEGÚN LA OMS

En otoño de 2020 se publicó la nueva guía actualizada de la Organización Mundial de la Salud (OMS) sobre la clasificación de los tumores genitales femeninos. En esta guía no solo se incluyen los tumores malignos sino también los benignos que quedan recogidos en la siguiente tabla:

Tumores epiteliales	
	Queratosis seborreica
Tumores glandulares y quistes	
Lesiones glandulares tipo mamario	Hidradenoma papilífero Siringoma condroide Fibroadenoma Tumor phyllodes
Lesiones de las glándulas de Bartolino	Quiste de la glándula de Bartolino Hiperplasia de la glándula de Bartolino Adenoma y adenomioma de la glándula de Bartolino
Otros quistes	Sebáceo, mucoso, del conducto de Skene, de inclusión epidérmico
Tumores mesenquimales	
Tumores adipocíticos	Lipoma
Tumores fibroblásticos y miofibroblásticos	Tumor de células fusiformes postoperatorio Tumor del estroma fibroepitelial Fibroma prepuberal Miofibroblastoma superficial Angiofibroma celular Angiomiofibroblastoma Tumor fibroso solitario del tracto genital inferior
Tumores vasculares	Hemangioma Granuloma piógeno Angioqueratoma Linfangioma
Tumores del músculo liso	Leiomioma
Tumores del músculo esquelético	Rabdomioma
Tumores de las vainas nerviosas periféricas	Neurofibroma vulvar Tumor de células granulosas

Lesiones melanocíticas	
	Nevus vulvar
	Melanosis vulvar

TUMORES EPITELIALES

Queratosis seborreica:

Es una lesión frecuente que se presenta en cualquier área de la piel, especialmente en cara cuello y tronco, y que aparece de forma típica a partir de los 40 años de edad. Consiste en pápulas múltiples, verrugosas, redondeadas u ovoides y sobreelevadas, con bordes claramente delimitados y una superficie hiperqueratósica adherida en apariencia a la superficie cutánea.

Su color puede variar entre pardo y negro pardusco, puede tener una apariencia cerosa, con un diámetro que fluctúa entre varios milímetros y algunos centímetros. La queratosis seborreica no es una lesión vulvar frecuente, pero cuando se localiza en dicha región lo hace en las áreas provistas de vello. Puede simular un nevus. Las características clínicas clásicas pueden desaparecer debido a la fricción y maceración típica de la vulva.



TUMORES GLANDULARES Y QUISTES

Hidradenoma papilífero:

El hidradenoma papilífero suele presentarse entre los 30 y los 49 años. Su etiología es desconocida.

Se trata de una pequeña lesión de color piel o rojiza en forma de cúpula con diámetro inferior a 3 cm y crecimiento lento, que se localiza en labios menores (50%), labios mayores, surcos interlabiales, clítoris y periné. Anteriormente, se pensaba que estos tumores surgían de las glándulas sudoríparas apocrinas, pero actualmente se cree que son adenomas de glándulas anogenitales similares a las mamarias.

Suele ser asintomático; no obstante, puede cursar con prurito y hemorragia a causa de la extrusión de la masa pulposa de tejido adenomatoso a través del centro de la lesión en forma de cúpula, o bien por la ulceración de su superficie. Ello puede generar confusión con lesiones malignas, por lo que debe ser extirpada o biopsiada en esta circunstancia.

Por regla general, no se requiere tratamiento excepto por razones estéticas o si existen signos sugerentes de malignidad como ulceración, sangrado, dolor, lesión en crecimiento, etc. Si se desea tratamiento, la lesión se extirpa quirúrgicamente y la afección generalmente se cura y no recurre.



Siringoma condroide:

Se trata de un tumor benigno frecuente a nivel facial, pero mucho menos a nivel vulvar, con origen dual ecrino y apocrino. Es más común entre personas jóvenes. Aunque su etiología es desconocida, se han reportado series de casos con agrupación familiar.

Suele presentarse como un nódulo solitario, subcutáneo o intracutáneo, de menos de 3 cm de diámetro, con lento crecimiento, de aspecto sólido o sólido-quístico, blanquecino, y con una superficie brillante. A nivel vulvar suelen

ser pruriginosos. Las pacientes pueden presentar lesiones sincrónicas en otra parte del cuerpo.

La escisión local constituye el tratamiento definitivo de esta lesión y la biopsia suele confirmar el diagnóstico. No obstante, al tratarse de tumores benignos es preferible el manejo conservador, así como el tratamiento sintomático del prurito. También de manera alternativa se puede tratar con láser de CO2.



Fibroadenoma:

Los fibroadenomas son tumores bien circunscritos, habitualmente de menos de 3 cm de diámetro, con una superficie fibrosa y quística. Su tratamiento es la escisión simple, que es curativa.



Tumor Phyllodes:

El tumor Phyllodes de la vulva presenta características similares al homónimo que aparece en la mama, y suele aparecer en pacientes de entre 17 y 69 años. Su localización más frecuente son los labios mayores, seguida del surco interlabial, el monte de Venus y la región periclitoroidea. Habitualmente

se trata de tumores homogéneos, solitarios, móviles, de consistencia firme, con unas dimensiones variables de hasta 7 cm. Su aparición se ha relacionado con el inicio de la pubertad y su rápido crecimiento con el tratamiento con 17-beta-estradiol para los síntomas climatéricos.

Este tipo de tumores se clasifican en benignos, borderline y malignos en función de la cuantificación de la celularidad estromal, el pleomorfismo celular, la actividad mitótica o el índice Ki-67 del estroma.

El tratamiento principal es la escisión quirúrgica con márgenes amplios. Su recurrencia se ha relacionado con resecciones incompletas y no se han reportado casos de tumor Phyllodes metastásico de la vulva.



Quiste de la glándula de Bartolino:

Los conductos de la glándula de Bartolino están revestidos por epitelio de transición y son propensos a obstruirse a la altura del orificio vestibular. La obstrucción del conducto provoca la acumulación de secreción mucoide con dilatación quística, lo cual genera una masa profunda, quística y palpable, dolorosa, con inflamación y con tendencia a infectarse. Los quistes no inflamados y pequeños son asintomáticos.

La marsupialización es el tratamiento de elección para estos quistes, si bien pueden experimentar regresión espontánea cuando la obstrucción del conducto se resuelve. Otra alternativa terapéutica es la extirpación completa de la glándula quística.

Si se presenta infección aguda de forma concomitante, aparece dolor y malestar. El tejido circundante se vuelve edematoso, y puede palparse una masa fluctuante. El absceso de la glándula de Bartolino es un proceso agudo asociado con estafilococos y gonococos. En presencia de absceso, es preferible proceder a incisión y drenaje con cobertura antibiótica.

En mujeres posmenopáusicas, hay que contemplar la posibilidad de que exista un carcinoma asociado en aquellas glándulas aumentadas de tamaño y con nodularidades, siendo recomendable su extirpación para descartar dicho diagnóstico.



Otros quistes:

- **Quiste sebáceo:** Se localiza en los labios mayores y se debe a la oclusión de una glándula sebácea. Habitualmente es pequeño, solitario y asintomático; no obstante, a menudo pueden ser múltiples y afectar bilateralmente a los labios mayores.

La edad de aparición puede ser en cualquier momento desde la adolescencia en adelante, pero son más comunes en mujeres de mediana edad y aumentan en número con el tiempo.

Los quistes aparecen como nódulos dérmicos móviles, ovoides y de color amarillo con un estoma. El tamaño varía desde unos pocos milímetros hasta 2 cm. El contenido del quiste es material lipídico de aspecto amarillento con un olor desagradable.

Los quistes sebáceos de la vulva pueden ser un problema estético, también pueden inflamarse e infectarse secundariamente y luego romperse. Intentar exprimir el contenido puede potenciar esta situación.

Si se ha producido infección, la incisión y el drenaje pueden aliviar las molestias inmediatamente. Si hay celulitis secundaria, ésta debe tratarse con antibióticos.

Si la paciente lo desea por razones estéticas, los quistes sebáceos de la vulva se pueden extirpar muy fácilmente. Simplemente, se realiza una pequeña incisión sobre el quiste que luego se puede extraer con unas pinzas finas. Las lesiones grandes requieren disección y es posible que sea necesario suturar la cavidad resultante.



- **Quiste mucoso:** Son muy frecuentes. Normalmente se localizan en el interior del vestíbulo vulvar. Se trata de lesiones de tamaño variable, usualmente únicas y del mismo color que la piel. Se deben a la oclusión de las glándulas vestibulares menores. No precisan tratamiento salvo que aumenten mucho de tamaño o se localicen en el área del clítoris.



- **Quiste del conducto de Skene:** Es una anomalía congénita poco común que surge por la obstrucción del conducto de Skene como resultado de una infección o inflamación, o bien por una degeneración quística de los restos embrionarios de las glándulas parauretrales.

En la mayoría de los casos, la actitud terapéutica consiste en la expectación, ya que la tendencia de este tipo de quiste es resolverse espontáneamente. No obstante, existen casos en que estos quistes pueden interferir con la excreción urinaria, en cuyo caso se recomienda el tratamiento quirúrgico del quiste, que incluye la aspiración con aguja, la escisión local y la marsupialización. Si bien todos estos métodos se consideran igualmente eficaces, la aspiración con aguja es preferible al ser una técnica menos invasiva.



- **Quiste de inclusión:** Es pequeño, solitario, asintomático y se halla revestido por epitelio escamoso. Se debe a la sutura de fragmentos

cutáneos durante el cierre de la mucosa vulvar y la piel después de una intervención quirúrgica sobre la zona.

- **Quiste epidérmico** (epidermoide o epitelial): Son los quistes que con mayor frecuencia aparecen en la vulva, especialmente en las áreas pilosas, si bien pueden formarse en cualquier parte de la superficie de la piel. Su causa es desconocida pero parece deberse al bloqueo de las unidades pilosebáceas.

A diferencia de los quistes sebáceos, no presentan un estoma. Su color puede ser idéntico al resto de la piel o de color amarillo. Su contenido es blanquecino y si se infectan pueden drenar pus. Su tamaño varía entre 1-2 mm (frecuentemente llamados milia) a varios centímetros. En la vulva, la milia puede confundirse con manchas de Fordyce, pequeños quistes sebáceos, verrugas genitales y moluscos contagiosos.

No suele ser necesario biopsiarlos y el manejo dependerá de los síntomas. Aunque suelen ser asintomáticos algunas pacientes pueden referir irritación local o quejarse por problemas estéticos. En ese caso, se puede realizar escisión local.

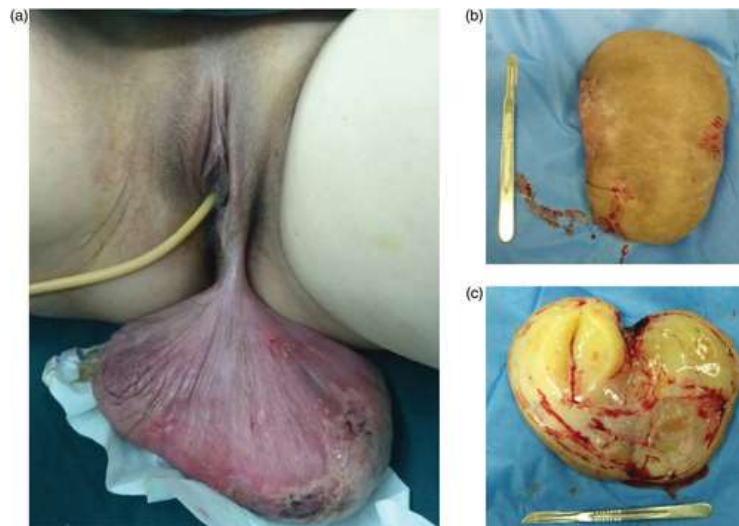
Si se requiere tratamiento, la lesión se puede perforar con una aguja y extraer. La diatermia también es eficaz.



TUMORES MESENQUIMALES

Lipoma:

Se presenta como un pequeño nódulo circunscrito de dimensiones variables y consistencia blanda, localizado en labios mayores.



Tumor de células fusiformes postoperatorio:

Se trata de un tumor benigno típico del tracto genitourinario inferior que histológicamente muestra una gran similitud con el sarcoma. Este tipo de lesión habitualmente se localiza en la vagina, vulva o vejiga, y suele aparecer entre 5 y 12 semanas tras una cirugía.

Histológicamente, se caracteriza por la presencia de fascículos entrecruzados de células fusiformes con una delicada red de pequeños vasos sanguíneos, a veces acompañado de sangre extravasada o hemosiderina y células inflamatorias crónicas en lo profundo del tejido. Puede presentar ulceración superficial. Debido a que las figuras mitóticas son numerosas y las

lesiones se encuentran mal delimitadas, pueden confundirse fácilmente con un sarcoma.

No se han reportado casos de recurrencia local, incluso después de una resección incompleta.

Tumor del estroma fibroepitelial:

Se trata de marcas cutáneas benignas y muy comunes que se encuentran a menudo en el cuello, la ingle y el área anogenital. Están asociados con la obesidad y la diabetes. Surge con mayor frecuencia en la vagina, si bien puede darse también tanto en la vulva como en el cérvix uterino. En la vulva, pueden afectar a los labios mayores.

Suele presentarse como una masa polipoide de consistencia blanda, indolora y de crecimiento lento, con mayor frecuencia en mujeres en edad reproductiva. Su tamaño normalmente oscila entre 0,5-4 cm, aunque puede adoptar mayores dimensiones durante el embarazo.

Este tipo de tumor no muestra potencial metastásico ni degeneración sarcomatosa. Sin embargo, la recurrencia local puede darse hasta en el 10% de los casos, más frecuentemente durante la gestación. La escisión local es el tratamiento tanto de la lesión primaria como de las recurrencias. Puede estar indicada si generan malestar o preocupación al paciente, o si están asociadas con dispareunia. Los métodos de tratamiento incluyen la extirpación bajo anestesia local; también se puede plantear la crioterapia.



**Fibroma prepuberal:**

Aparece como un pequeño nódulo subcutáneo único e indoloro de dimensiones variables, localizado en labios mayores y periné, que suele aparecer en pacientes de entre 1 y 13 años.

Miofibroblastoma superficial:

Se trata de un tumor benigno poco frecuente de tejido blando que afecta a la región vulvovaginal que comparte similitudes histológicas con otras neoplasias mesenquimales, incluido el angiomiofibroblastoma, angiomixoma agresivo y angiofibroma celular. Se presentan como masas polipoides o nodulares indoloras, de crecimiento lento y tamaño variable (2-65 mm), en mujeres de entre 23 y 80 años, aunque con mayor frecuencia durante los períodos peri y post-menopáusicos. De hecho, algunos estudios sugieren una relación entre la toma de tamoxifeno y la aparición de este tipo de lesión.

Su tratamiento consiste en la escisión local. El curso clínico es benigno si se logra una escisión quirúrgica completa. En la literatura sólo se ha informado que un paciente experimentó una recurrencia local (después de 9 años) debido a la escisión quirúrgica; sin embargo, nunca se ha informado de enfermedad metastásica.

**Angiofibroma celular:**

El angiofibroma celular es una rara lesión benigna que se origina en las células mesenquimales de los vasos sanguíneos del tejido blando superficial (subcutáneo), que afecta con mayor frecuencia a mujeres en la quinta década de la vida, con predilección por la región vulvovaginal. Aunque la mayoría de los tumores están restringidos al área pélvica (el 70% de los casos se dan en esta región), alguna vez se han informado localizaciones extragenitales, incluidos el retroperitoneo, la región pélvica y lumbar, el ano, la uretra, el tronco y la mucosa oral.

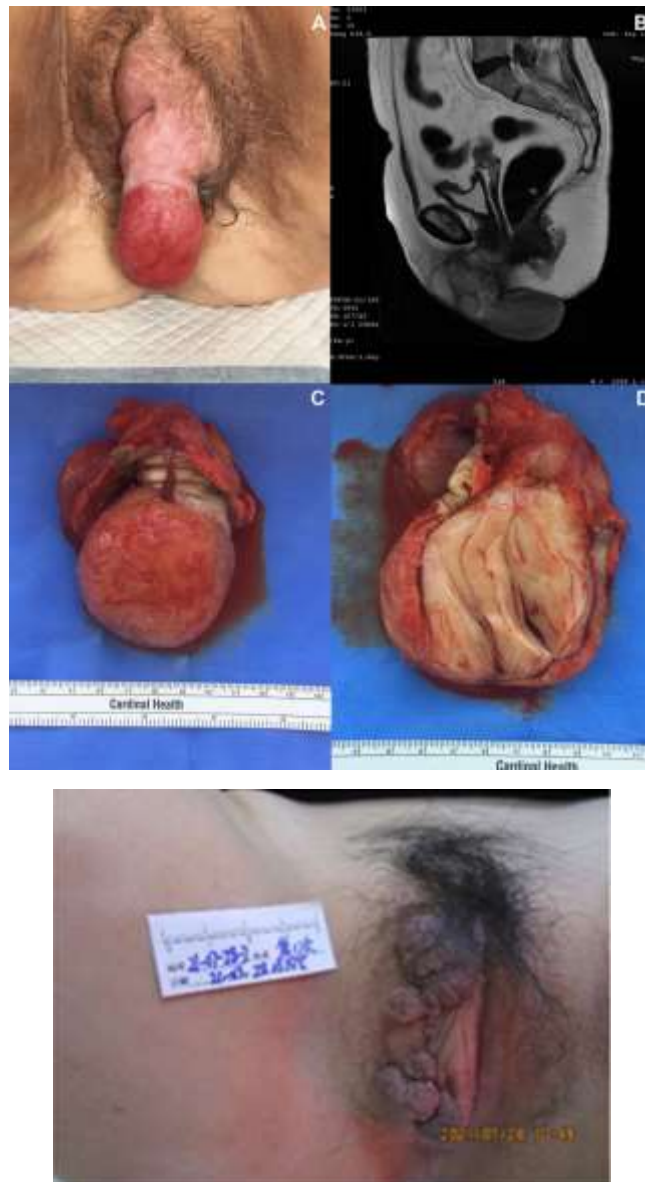
Se ha sugerido que los angiofibromas celulares derivan de células madre con capacidad de diferenciación adiposa y miofibroblástica en relación con la influencia de hormonas, citoquinas y factores de crecimiento.

La presentación clínica más común es la de una masa indolora de crecimiento lento que varía en tamaño entre 0,6 y 25 cm, aunque generalmente suelen ser pequeños (menores de 3 cm). El examen macroscópico revela una masa tumoral redonda o lobulada con márgenes bien circunscritos, no encapsulada, ocasionalmente con infiltración limitada del tejido adiposo circundante. Al cortar la superficie, presenta un color entre gris y blanquecino, de consistencia firme a gomosa.

Existen algunos casos de invasión focal y un caso de recurrencia tumoral reportados en la literatura. Aún así, no se han asociado con un comportamiento clínico agresivo.

La extirpación quirúrgica de la lesión con márgenes libres de tumor parece ser el manejo adecuado de estas lesiones. Permite no sólo tratar al paciente sino también lograr un diagnóstico correcto. El riesgo potencial de recurrencia de estas lesiones es bajo, ya que solo hay un caso de recurrencia reportado en la literatura y no se conocen casos de transformación maligna.

Cabe destacar que los casos de angiofibroma celular atípico o con desdiferenciación sarcomatosa (menos de 15 casos reportados hasta la fecha) no han desarrollado recurrencias locales ni metástasis.



Angiomioblastoma:

El angiomioblastoma es un tumor benigno mesenquimatoso de tejido blando que puede desarrollarse en genitales externos femeninos y representa el tumor mesenquimatoso más típico del tracto genital femenino inferior. Se presenta habitualmente en pacientes entre la cuarta y séptima décadas.

La hipótesis más extendida en cuanto a su etiología postula que la enfermedad puede originarse a partir de células madre con potencial de diferenciación multidireccional alrededor de los vasos sanguíneos, aunque su origen histológico sigue sin estar claro.

Al ser un tumor benigno, su pronóstico suele ser bueno y la recurrencia local ocasional se debe principalmente a un tumor residual durante la resección quirúrgica. Esta recurrencia no es invasiva y se cura fácilmente con una segunda operación.

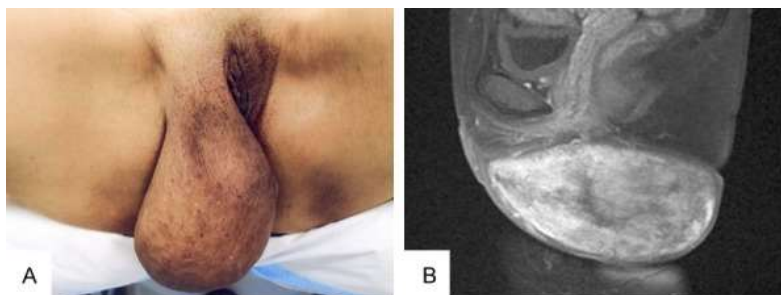
Su aspecto consiste en una masa de tejido blando, bien circunscrita, superficial, indolora, que mide menos de 5 cm de diámetro máximo y de crecimiento lento a nivel de la vagina o la vulva. En raras ocasiones, puede presentarse como una gran masa pediculada. Con poca frecuencia se han observado manifestaciones como secreciones malolientes, menorragia y dispareunia. Suele ser frecuente el retraso diagnóstico, dada su similitud con un quiste de Bartolino o un lipoma.

En cuanto a su diagnóstico, el angiomixoma agresivo es el primer diagnóstico diferencial que se debe tener en cuenta, también se deben considerar otros tumores mesenquimales, hidrocele del canal de Nuck, quiste de Bartolino, leiomioma, hernia inguinal, angiofibroma celular y pólipo estromal fibroepitelial. La mayoría de estos tumores están muy bien circunscritos, son homogéneos, de color tostado a gris, de consistencia mucofibroide a gomosa y varían en tamaño de 0,5 a 1 cm.

Radiológicamente aparecen como lesiones de tejidos blandos con ecogenicidad mixta.

Varias investigaciones afirman que la ecografía podría ser útil para el diagnóstico del angiomioblastoma, ya que puede identificar sus límites exactos. El diagnóstico definitivo se confirma finalmente mediante examen patológico postoperatorio.

Su tratamiento se basa en la escisión local simple, siendo excepcional la recurrencia local, incluso con márgenes afectos. Sin embargo, las recurrencias no son destructivas y, por tanto, fáciles de eliminar. El angiomiofibroblastoma se considera un tumor con un riesgo muy bajo de sobrecrecimiento/desdiferenciación sarcomatosa. Nunca se han informado metástasis a distancia de angiomiofibroblastomas "malignos o desdiferenciados".



Tumor fibroso solitario del tracto genital inferior:

El tumor fibroso solitario es una neoplasia de células fusiformes poco común que involucra los tejidos blandos o viscerales, incluyendo el tracto genital inferior. Su presentación clínica es variable según la ubicación, si bien suele mostrarse como una masa indolora y de crecimiento lento, con un tamaño que oscila entre 1 y 20 cm.

Hemangioma:

Los hemangiomas son lesiones proliferativas de tumores blandos marcadas por un aumento del recambio celular. Son producto de un trastorno en la angiogénesis que permite la proliferación no suprimida de elementos vasculares. Estos tumores suelen aparecer después del nacimiento, crecen rápidamente e involucionan con los años. El 60% de los hemangiomas se sitúan en la región cervicofacial. El 40% restante puede ocurrir en varios lugares del cuerpo, incluida la vulva. Sin embargo, los tumores vasculares rara vez se encuentran en el tracto genital femenino.

A veces, el hemangioma puede aparecer como parte de un síndrome clínico como los síndromes de Klippel-Trenaunay-Weber, Maffucci y el nevo con ampolla de goma azul.

Consisten en pequeñas pápulas de color azul-rojizo (de 1 a 3 mm) que corresponden histológicamente a numerosos capilares dilatados en el tejido dérmico en la porción lateral de los labios mayores. El hemangioma fresa y el hemangioma cavernoso, si bien se desarrollan con mayor frecuencia en individuos jóvenes, son poco frecuentes.

En la mayoría de las ocasiones, regresan espontáneamente con el tiempo y son asintomáticos, si bien a veces pueden ulcerarse y sangrar, en cuyo caso requieren tratamiento. Los hemangiomas vulvares, especialmente en mujeres adultas, pueden provocar hinchazón secundaria, disfunción sexual, dolor, y problemas cosméticos.

El diagnóstico es clínico en los hemangiomas infantiles, pero puede ser necesaria una biopsia y una histopatología en adultos con una lesión vascular para excluir la endometriosis.

El diagnóstico diferencial incluye otras anomalías vasculares como hemangiomas, malformaciones venosas vulvares, varicosidades vulvares y tumores de tejidos blandos vulvares benignos y malignos.

Los hemangiomas infantiles suelen involucionar espontáneamente a lo largo de los años, mientras que este no es el caso en adultos con hemangiomas vulvares.

El tratamiento de los hemangiomas infantiles generalmente es conservador, ya que la mayoría sufren una involución espontánea. El tratamiento puede reservarse para aquellas lesiones de gran tamaño o que generan malestar

psicológico. Las opciones de tratamiento se pueden dividir en 3 partes: ablativos (p. ej., escisión, crioterapia), antiangiogénicos (p. ej., corticosteroides, interferón) y antiproliferativos (por ejemplo, quimioterapia, radiación).

En niños con lesiones gigantes o lesiones que interfieren con la micción/defecación o en caso de una lesión ulcerosa dolorosa, se debe considerar la terapia con propranolol oral. En adultos con hemangiomas grandes, la escisión puede ser el tratamiento de elección.



Granuloma piógeno:

Se trata de una proliferación vascular benigna de piel y mucosas, considerada una variante del hemangioma, que puede aparecer en cualquier localización de la piel. En cuanto a su etiología, se cree que se desarrolla a causa de una producción local excesiva de factores angiogénicos tras un traumatismo menor. Los niños y las mujeres embarazadas tienen mayor predisposición a desarrollar granulomas piógenos.

Se presenta como una lesión eritematosa sobreelevada única, menor de 2 cm de tamaño. Se caracteriza por un crecimiento rápido, superficie traumatizada e infección secundaria. Alrededor de la periferia, el crecimiento epidérmico genera una especie de “collar” y tiene tendencia a sangrar con facilidad.

El tratamiento es su extirpación en combinación con electrocauterización o terapia con láser de CO₂.



Angioqueratoma:

Se trata de tumores compuestos por vasos sanguíneos dilatados superficiales (capilares) con una epidermis hiperqueratósica que los recubre. Por lo general, aparecen como pápulas en forma de cúpula de color rojo oscuro, azul o violeta. Si hay un coágulo en el vaso, la lesión puede volverse negra o violeta oscura. La mayoría de las veces son lisos, pero a veces tienen escamas en la superficie. Los angioqueratomas suelen ser pequeños, midiendo entre 2 y 5 mm. Pueden ser solitarios o múltiples.

Su etiología es desconocida. La etiopatogenia puede estar relacionada con el aumento de la presión venosa local y la consiguiente alteración vascular subepitelial por la dilatación.

Los factores de riesgo para la presencia de angioqueratomas en la vulva son exceso de peso, aumento de la paridad, hemorroides, enfermedad inflamatoria pélvica, histerectomía previa, venas varicosas y enfermedad vascular.

Los angioqueratomas suelen ser asintomáticos, pero pueden sangrar si sufren un traumatismo. A veces sangran después de haber sido rascados o exprimidos, o sangran después de ser frotados durante la actividad sexual.

Suelen aparecer de forma típica en mujeres en edad fértil y aumentan durante el embarazo. La prevalencia tiende a aumentar con la edad. No son hereditarios. Cuando los angioqueratomas se diseminan y se desarrollan en los jóvenes, pueden estar relacionados con la enfermedad de Fabry, una rara deficiencia de galactosidasa A ligada al cromosoma X.

En la mayoría de los casos de angioqueratoma, el diagnóstico es realizado a través de la anamnesis y el examen físico. Se requiere una biopsia solo si existen dudas sobre malignidad. Las características preocupantes son las que se observan en el melanoma, como asimetría, borde irregular, variación de color o diámetro superior a 6 mm.

Generalmente no se recomienda el tratamiento. En caso de que la mujer lo desee, los angioqueratomas se pueden extirpar mediante escisión simple con cierre si las lesiones son pocas. Otra opción es aplicar crioterapia, electrocauterio y radiofrecuencia para lesiones múltiples. El láser Yag o el CO2 son eficaces y dejan menos cicatrices.



Linfangioma:

Se trata de un tumor benigno de los vasos linfáticos. El tipo cavernoso provoca un aumento de tamaño de un lado de la vulva. Si el tumor es de gran tamaño, es necesario realizar escisión quirúrgica.

El linfangioma circunscrito es un proceso benigno de los ganglios linfáticos dérmicos localizados, muy poco frecuente, que suele aparecer en mujeres jóvenes y se caracteriza por ampollas y vesículas localizadas que distorsionan la anatomía de la vulva. Microscópicamente, se observa espacios linfáticos quísticos, multiloculados y subepidérmicos, llenos de linfa acelular. Se considera que se debe a un defecto del desarrollo localizado de los ganglios linfáticos dérmicos superficiales. El linfangioma circunscrito suele ser asintomático, pero en ocasiones causa prurito intenso, siendo necesario su escisión.

**Leiomioma del tracto genital inferior:**

Representa la neoplasia de los tejidos blandos de la vulva más común, si bien es poco frecuente. Se desconoce la etiología exacta de los leiomiomas vulvares, pero se cree que surgen de células mesenquimales pluripotentes que se diferencian en células de músculo liso. Se detecta con frecuencia en mujeres en edad reproductiva.

Por lo general, los leiomiomas surgen de las células del músculo liso de la vulva o del músculo dartos y son lesiones solitarias de menos de 10 cm de diámetro, bien circunscritas y de crecimiento lento. Inicialmente son asintomáticos. Comienzan a mostrar síntomas cuando crecen y desarrollan complicaciones, como ulceración superficial. Los síntomas incluyen malestar al sentarse, dificultad para orinar, dolor, dificultad para caminar, ansiedad y problemas estéticos. Su presentación clínica puede, en ocasiones, imitar afecciones como los quistes de Bartolino.

La escisión quirúrgica es el tratamiento de elección para el leiomioma vulvar, necesaria a fin de descartar la presencia de leiomiosarcoma. Los leiomiomas y la cápsula deben extirparse por completo para reducir la probabilidad de recurrencia. El pronóstico es excelente, sin informes de casos de transformación maligna o recurrencia después de la escisión completa.

**Rabdomioma:**

Esta entidad se compone de un espectro de neoplasias benignas que presentan diferenciación del músculo esquelético y actualmente se divide en dos categorías: cardíacas y extracardíacas. Los tumores extracardíacos se componen a su vez de una variedad de subtipos, incluidos adultos, fetales y el rabdomioma genital. El rabdomioma genital es el subtipo más inusual. Se presenta como una masa polipoide que aparece en mujeres de mediana edad y posmenopáusicas y que se localiza principalmente en el cérvix uterino, la vagina y la vulva.

Neurofibroma vulvar:

Es un tumor muy poco frecuente que se origina a partir de la vaina neural. Suele ser único, aunque puede asociarse con neurofibromatosis generalizada (Enfermedad de Von Recklinghausen), descrito en el 18% de las mujeres con este diagnóstico. Aparece como una pequeña lesión carnosa, polipoidea y sólida, de rápido crecimiento. Sus dimensiones no exceden los 3 cm de diámetro, si bien existen casos documentados de neurofibroma solitario gigante de labios mayores.

Los pequeños neurofibromas asociados a neurofibromatosis de Von Recklinghausen no requieren tratamiento, a menos que sean sintomáticos.

**Tumor de células granulosas:**

Se presenta como una masa subcutánea única (a veces múltiple), no dolorosa y de lento crecimiento. Puede aparecer a cualquier edad. Suele localizarse en los labios mayores, pero también en el clítoris como una especie de engrosamiento que simula la hipertrofia del mismo. Dado que este tumor no es encapsulado, después de la escisión quirúrgica es frecuente la recidiva local.

**LESIONES MELANOCÍTICAS****Nevus vulvar:**

El nevus vulvar se presenta como una lesión pigmentada a nivel de periné, monte de Venus y labios menores, de características muy similares a los nevus que surgen en el resto de áreas cutáneas. Su hallazgo suele ser casual durante una exploración ginecológica o auto-exploración, dado que son asintomáticos. Suele aparecer en pacientes jóvenes, especialmente en mujeres premenopáusicas.

Se presentan como máculas o pápulas simétricas, que varían en color de rosa a marrón oscuro, negro o, rara vez, azul. Son lesiones bien definidas, generalmente únicas, redondas u ovaladas, cuyo diámetro suele ser menor de 1 cm.

La mayoría de los nevos vulvares son compuestos o intradérmicos; otras variantes como las congénitas, los nevos displásicos, azules y de Spitz rara vez se han descrito en la vulva. El nevus puede aparecer en lesiones con liquen escleroso, dificultando el diagnóstico.

Sin embargo, hay que tener presente que no se pueden aplicar los criterios "ABCDE" (Asimetría, Borde, Color, Diámetro, Evolución) de las lesiones cutáneas en áreas mucosas, dado que pueden ser positivos en lesiones benignas.

Si bien la mayoría no requiere tratamiento, este se basa en la escisión local. En el caso de los nevos atípicos, a pesar de su aspecto histológico, suelen presentar un comportamiento benigno tras su escisión.



Melanosis (lentiginosis) vulvar:

La melanosis vulvar también denominada lentiginosis vulvar o máculas melanóticas vulvares, representa el 68% de las lesiones vulvares pigmentadas en la mujer. Se da más frecuentemente entre mujeres perimenopáusicas con una edad media de 40 a 44 años. Son más habituales en pacientes de piel pigmentada (fototipos IV, V o VI de la clasificación de Fitzpatrick). Los labios menores son la región más comúnmente afectada.

Cuando están presentes en niñas o adultas jóvenes, se debe considerar que representan dermatosis sistémicas, entre las que podemos encontrar: el

síndrome de Peutz-Jeghers, el síndrome LEOPARD, el complejo de Carney o la enfermedad de Dowling-Degos.

La melanosis vulvar se presenta en forma de máculas melanocíticas benignas, únicas o múltiples, con tendencia a la confluencia. Pueden ser de color variado (marrón claro, marrón oscuro, gris pizarra, azul o negro). Son en su mayoría bilaterales, si bien a veces son unilaterales. Su aspecto clínico puede parecerse a un melanoma in situ, siendo frecuentemente diagnosticado erróneamente, ya que muestra características superpuestas con el melanoma en cuanto a la asimetría, la irregularidad, la multifocalidad, el tamaño y los patrones de pigmentación abigarrados.

El origen de la melanosis vulvar no está del todo claro. La pigmentación excesiva podría ser secundaria a un estímulo crónico en la zona o debido a un defecto en el transporte normal de melanina a los queratinocitos de la zona suprabasal.

Dado que esta entidad constituye un cuadro clínico de curso benigno y aún se desconoce si supone un factor de riesgo para el desarrollo de melanoma, se considera aceptable su manejo conservador mediante un seguimiento clínico con fotodermoscopia. La biopsia debe considerarse en aquellos casos en los que la distinción entre la melanosis y el melanoma no se pueda hacer en base a la clínica, o si la lesión cambia con el tiempo o presenta nueva aparición en edades avanzadas.



BIBLIOGRAFÍA

- 1) Rastegar S, Heller DS. Nonsquamous Lesions of the Vulvar Skin and Subcutaneous Tissue: A Review (Part 1). *J Low Genit Tract Dis.* 2021; 25:303–11.
- 2) Rastegar S, Aisner SC, Heller DS. Nonsquamous Lesions of the Vulvar Skin and Subcutaneous Tissue: A Review (Part 2). *J Low Genit Tract Dis.* 2022;26(2):156–63.
- 3) Kalambe M, Gattani P, Bankar NJ. A Case Report of Vulvar Leiomyoma: A Rare Pathological Entity. *Cureus.* 2023;15(8):e42878.
- 4) Komatineni N, Paul KG. Vulvar Leiomyoma Masquerading as Bartholin Cyst: A Case Report of Unveiled Diagnosis and Surgical Management. *Cureus.* 2023;15(10):e47845.
- 5) Einafshar N, Shari'at Moghani M, Radboy M, Zandbaf T. Angiomyofibroblastoma as a rare cause of vulvar mass: A case report and literature review. *Clin Case Rep.* 2023;11(9):e7971.
- 6) Chen L, Sun Q, Zhang J, Xu X, Fan X. Rare Vulvar Angiomyofibroblastoma: Case Series and Literature Review. *Int J Womens Health.* 2023;15:427-431.
- 7) Anggraeni TD, Nuranna L, Luthfiyanto M, Siregar NC, Hellyanti T, Siregar TP, Alexandra L. Rare case of huge vulvar angiomyofibroblastoma in a young female. *Gynecol Oncol Rep.* 2021;36:100751.
- 8) Haroon S, Irshad L, Zia S, Ali AH, Dowlah TU, Rashid K, Malik UA, Khan AN, Irfan M, Hashmi AA. Aggressive Angiomyxoma, Angiomyofibroblastoma, and Cellular Angiofibroma of the Lower Female Genital Tract: Related Entities With Different Outcomes. *Cureus.* 2022;14(9):e29250.
- 9) Angelico G, Marletta S, Broggi G, Vigneri P, Vecchio GM, Salvatorelli L, Magro G. Practical Approach to the Diagnosis of the Vulvo-Vaginal Stromal Tumors: An Overview. *Diagnostics (Basel).* 2022;12(2):357.

- 10) Pradhan P, Sahu N, Dash K, Misra P, Senapati U, Rath SK. Angiomyofibroblastoma of the Vulva: A Rare Case Report with Brief Review of Literature. *J Midlife Health*. 2019;10(2):105-107.
- 11) Cebesoy, Fatma Bahar; Kutlar, Irfan; Aydin, Abdullah (2008). A Rare Mass Formation of the Vulva. *Journal of Lower Genital Tract Disease*, 12(1), 35–37.
- 12) Sand FL, Thomsen SF. Clinician's Update on the Benign, Premalignant, and Malignant Skin Tumours of the Vulva: The Dermatologist's View. *Int Sch Res Notices*. 2017 Jul 25;2017:2414569.
- 13) Silva JMD, Calife ER, Cabral JVS, Andrade HPF, Gonçalves AK. Vulvar Hemangioma: Case Report. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2018;40(6):369-371.
- 14) Fachada AHB, Pais CSGF, Fernandes MAF, Dias NJL, Pipa AMLL. Cellular Angiofibroma: A Rare Vulvar Tumor Case Report. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2020;42(6):365-368.
- 15) Lax SF, Oliva E. *Female Genital Tumours*. 5ª edición. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer; 2020.
- 16) De Palo G, Dexeus S, Chanen W. *Patología y tratamiento del tracto genital inferior*. 2ª edición. Barcelona, España: Masson; 2007
- 17) Bornsten J. *Vulvar disease: breaking the myths*. 1º edición. Cham, Suiza: Springer Cham; 2019
- 18) Farage MA, Maibach HI. *The vulva: physiology and clinical management*. 2ª edición. Florida, EEUU: Taylor & Francis; 2017.
- 19) Kusama Y, Ito K, Suzuki T. Skene's duct cyst. *J Gen Fam Med*. 2017;18:299–300.