

Endometriosis Vulvar. Reporte de Caso (Vulvar Endometriosis. Case Report)

Duly Torres-Cepeda¹, Eduardo Reyna-Villasmil¹✉, Joel Santos-Bolívar¹

¹ Servicio de Obstetricia y Ginecología, Maternidad "Dr. Nerio Beloso", Hospital "Dr. Urquinaona", Maracaibo, Estado Zulia - Venezuela.

[CASO CLÍNICO]

Recibido: 17 de Junio de 2013. Aceptado: 20 de Diciembre de 2013.

Resumen

La endometriosis es una patología ginecológica común caracterizada por el crecimiento de glándulas y estroma endometrial fuera del endometrio. Los implantes se encuentran comúnmente en la pelvis, pero pueden aparecer en diferentes sitios. La afección vulvar de la endometriosis es rara. Se presenta el caso de paciente de 19 años de edad quien consultó por presentar dolor e inflamación en la zona vulvar por más de dos años, síntomas que se hacían más persistentes durante la menstruación.

Palabras clave

Endometriosis, Vulvar, Endometrio.

Abstract

Endometriosis is a common gynecologic pathology characterized by growth of endometrial glands and stroma outside the endometrium. Implants are most commonly found in the pelvis but can occur in many other sites. Vulvar involvement of endometriosis is extremely rare. A case of vulvar endometriosis is presented. A case of a 19-years old patient who was assisted for presenting pain and inflammation in vulvar zone for more than two years, symptoms that was more severe during menses.

Keywords

Endometriosis, Vulvar, Endometrium.

Introducción

El término endometriosis describe la presencia de tejido endometrial funcional fuera de la cavidad uterina. Es un desorden ginecológico común que afecta al 1-7% de la población, el 21% de las mujeres infértiles y al 10% de las mujeres en la tercera o cuarta década de la vida. Los síntomas más pronunciados son la dispareunia, dolor pélvico y la infertilidad (2).

Afecta más comúnmente el peritoneo pélvico cercano a los ovarios (60-75%), incluyendo los ligamentos útero-sacos (30-65%), útero (4-20%) y colon rectosigmoideos (3-10%). Los lugares menos

comunes son el apéndice (25), uréter (1-2%), íleo terminal (1%) y cicatrices abdominales (<1%) (2).

Clínicamente, la patología es generalizada y puede causar síntomas intra o extragenitales. La endometriosis vulvar es extremadamente rara, con una incidencia estimada de menos de 0,5% de todas las pacientes con endometriosis y el desarrollo se produce posterior a una cirugía abdomino-pélvica (1). Se presenta el caso de una paciente con endometriosis vulvar.

Reporte de Caso

Se trata de paciente de 19 años de edad, nulípara, que consultó por presentar dolor e inflamación en la zona vulvar por más de dos años,

síntomas que se hacían más persistentes durante la menstruación. La paciente presentaba el antecedente de una laparotomía hace 4 años por un endometrioma de ovario izquierdo. Luego de la cirugía, la paciente fue tratada con anticonceptivos orales hasta la actualidad.

Al examen físico, se encontró una tumoración dura de 3 x 2 x 1 centímetros con una coloración azulada cercana al labio mayor izquierdo de la vulva, a unos 3 centímetros de la cicatriz de la laparotomía y que crecía desde el tejido celular subcutáneo, compatible con endometrioma (figura 1).

El útero y el ovario derecho eran normales al examen físico y ecográfico, por lo que se procedió a la resección de la tumoración, observándose la salida de pequeña cantidad de líquido achocolatado. El examen de anatomía patológica demostró la presencia de focos endometrioides, depósitos de hemosiderina, glándulas y estroma endometriales con extravasación de eritrocitos e infiltrados inflamatorios alrededor de las glándulas, confirmando el diagnóstico de endometriosis (figura 2). La paciente se mantiene libre de síntomas luego de 6 meses de la cirugía.



Figura 1. Tumoración compatible con Endometrioma Vulvar.

Discusión

La endometriosis está caracterizada por el crecimiento de glándulas y estroma endometriales fuera de la cavidad endometrial, que responde a la estimulación hormonal en localizaciones anormales. Es una patología ginecológica en mujeres en edad reproductiva, con 10 a 20% de incidencia clínica y una incidencia que llega a ser tan alta como 45% en la

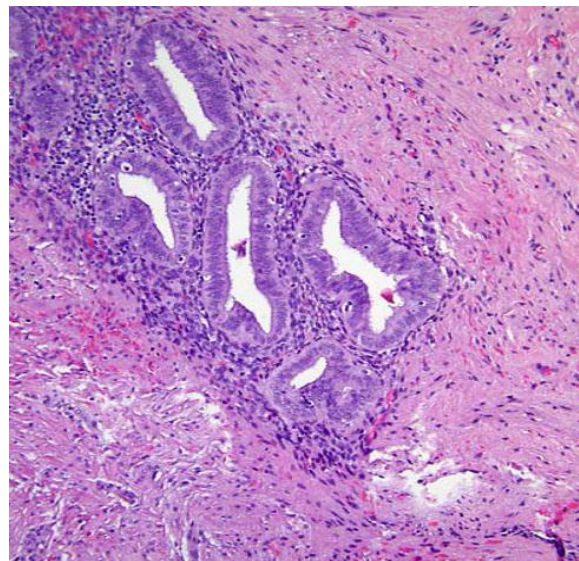


Figura 2. Aspecto histológico de la Endometriosis

evaluación laparoscópica (3). La patología extrapélvica ocurre en el 12% de las pacientes con endometriosis (3,4).

De las tres teorías de la patogénesis de la endometriosis (la implantación ectópica de tejido endometrial, metaplasia celómica y diseminación vascular) (5), la implantación ectópica de tejido endometrial (teoría de Sampson) es la más ampliamente aceptada. Sin embargo, ninguna teoría en forma exclusiva explica la versátil aparición de la endometriosis. La teoría de la metaplasia celómica (teoría de Meyer) explicaría el desarrollo de endometriosis en los ovarios, peritoneo y vejiga urinaria debido a su origen común en el epitelio celómico. Por otro lado, la teoría de diseminación vascular, en la cual las células endometriales entran a la circulación sanguínea y linfática, explicaría la localización de la endometriosis en sitios distales que incluyen piel, pulmones, músculos de la pared abdominal, pleura, pericardio y tejidos nasales (6).

La endometriosis secundaria aparece más comúnmente (>70% de los casos) en la cicatriz del abdomen, periné, área inguinal o, como en el presente caso, en vulva. La aparición frecuentemente ocurre posterior a varios tipos de cirugía ginecológica como cesárea, laparoscopia, laparotomía, histerectomía, metro plastia, miomectomía, episiotomía y apendicetomía, remoción de quistes de la glándula de Bartolino y amniocentesis (1). El mecanismo propuesto para la implantación iatrogénica de tejido endometrial en la piel durante el procedimiento. Ocasionalmente,

la endometriosis secundaria puede desarrollarse en sitios no relacionados en forma directa con la cicatriz quirúrgica (7).

Estudios recientes han demostrado que las caderinas e integrinas son importantes moléculas de adhesión células de las células endometriales. La alteración de la respuesta inmune tanto en la citotoxicidad mediada por las células T como la disminución de la actividad de las células *natural killer*, puede producir un aumento de la presencia de las células endometriales. Los macrófagos parecen también jugar un papel importante en la patogénesis de la endometriosis a través de la inducción de citosinas que estimulan la proliferación de las células endometriales (8).

La presentación, generalmente, es la de una tumoración subcutánea que varía en tamaño de milímetros a centímetros y de color rosa - marrón - azul, dependiendo de la cantidad de sangre y la duración de la lesión. Debido a la variabilidad de la apariencia macroscópica, las lesiones pueden ser inicialmente confundidas con lesiones malignas como el melanoma. Sin embargo, también se debe realizar el diagnóstico diferencial con tumores subcutáneos o descoloraciones de la piel como nevus benigno, absceso o quiste, al igual que depósitos metastáticos de neoplasias sistémicas.

Los síntomas de las pacientes están determinados por la localización y no por el tamaño de las lesiones endometrióticas extrapélvicas, ya que generalmente producen síntomas anormales. Dougherty y cols. (9) describen 3 hallazgos característicos; síntomas relacionados con la menstruación: dolor perineal y prurito, incluso sangrado; pacientes jóvenes y cirugía ginecológica reciente, que justifique la implantación de células endometriales. En algunas ocasiones puede observarse el dolor catamenial típico con síntomas cíclicos (como variabilidad menstrual en el tamaño y consistencia de las tumoraciones) en el 50% de las pacientes. Estos síntomas pasan desapercibidos para el médico tratante hasta que no se sospecha el diagnóstico de endometriosis, el cual es frecuentemente accidental o realizado por el examen histopatológico (10).

Para ayudar en el diagnóstico puede ser útil el uso de la microscopia epiluminiscente (dermoscopia) donde se observa la pigmentación rojiza homogéneamente distribuida con pequeñas estructuras rojas globulares. La biopsia, el Doppler color de alta frecuencia y la resonancia magnética son otras herramientas útiles para el diagnóstico de endometriosis cutánea y subcutánea (7).

Existen reportes de casos de transformación maligna, aunque es muy poco frecuente (menos del 1% de las endometriosis cutáneas). El carcinoma endometroide es el subtipo histológico más frecuente, seguido por el carcinoma de células claras. Otros subtipos, como el adenocarcinoma seroso y el adenosacroma han sido reportados en mujeres jóvenes y menopáusicas. Los signos sospechosos de neoplasia son historia significativa de endometriosis con frecuentes recurrencias, poca respuesta al tratamiento médico y crecimiento rápido de la masa tumoral. El seguimiento clínico debe ser a largo plazo, ya que el tiempo transcurrido hasta la degeneración maligna puede variar desde meses hasta 40 años. La monoterapia con estrógenos (en especial en mujeres obesas) incrementa el riesgo de malignidad (11).

De acuerdo a lo reportado, y considerando el potencial de transformación maligna de la endometriosis extrapélvica (12), el tratamiento de elección es la resección quirúrgica amplia con márgenes extensos para estas lesiones, con un buen porcentaje de curación y se recomienda en todos los casos en los que el foco endometriótico es único, especialmente cuando éste puede ser completamente resecado.

En algunos estudios se ha encontrado una asociación estadísticamente entre la endometriosis y el desarrollo de melanoma, con un riesgo relativo de 1,62 (13). Se ha especulado que la expresión anormal de algunos genes supresores tumorales (p16Ink, p53 y PTEN) puede favorecer el desarrollo de ambas condiciones. El tratamiento hormonal a largo plazo en la endometriosis también puede favorecer el desarrollo del melanoma. Sin embargo, otros estudios no han logrado confirmar esta condición (14). En cualquier caso, no existen datos precisos sobre la posible asociación entre la presencia de la endometriosis y el desarrollo de melanoma.

En conclusión, se debe considerar la presencia de endometriosis vulvar en el diagnóstico diferencial de nódulos que aparecen en esa zona en mujeres en edad reproductiva. El diagnóstico debe ser basado en los antecedentes y la historia clínica, pero se debe confirmar con el examen histológico. El tratamiento es la resección quirúrgica con márgenes amplios. Se debe realizar la evaluación ginecológica después de la resección, en especial se la paciente tiene endometriosis pélvica sintomática. La transformación maligna, aunque muy rara, debe sospecharse en lesiones recurrentes de crecimiento rápido.

Referencias

1. Viganò P, Parazzini F, Somigliana E, Vercellini P. Endometriosis: epidemiology and aetiological factors. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2004;18: 177-200. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)].
2. Preciado Ruiz R, Torres Calleja J, Zúñiga Montiel JA, Martínez Chéquer JC, Manterola Alvarez D, García Luna A. Incidencia de endometriosis en mujeres infértiles; características clínicas y laparoscópicas. *Ginecol Obstet Mex.* 2005; 73: 471-6. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)].
3. Hansen KA, Chalpe A, Eyster KM. Management of endometriosis-associated pain. *Clin Obstet Gynecol.* 2010; 53: 439-48. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)].
4. Pinzón A, Pardal I, Gutiérrez O, Gómez J, Cruz A. Endometriosis en cicatriz poscesárea: reporte de un caso. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 1986; 46: 202-3.
5. Eyvazzadeh AD, Smith YR, Lieberman R, Quint EH. A rare case of vulvar endometriosis in an adolescent girl. *Fertil Steril.* 2009; 91:929.e9-11. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)].
6. Alexiadis G, Lambropoulou M, Deftereos S, Giatromanolaki A, Sivridis E, Manavis J. Abdominal wall endometriosis--ultrasound research: a diagnostic problem. *Clin Exp Obstet Gynecol.* 2001; 28: 121-2. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)].
7. Esteves T, Cabrita J, Coelho R, Vale E. Endometriose cutânea. *Dermatol Online J.* 2010;16:9. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)].
8. Bulun SE. Endometriosis. *N Engl J Med.* 2009;360:268-79. [[PubMed](#)].
9. Dougherty LS, Hull T. Perineal endometriosis with anal sphincter involvement: report of a case. *Dis Colon Rectum.* 2000; 43: 1157-60. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)].
10. Marcelli F, Collinet P, Vinatier D, Robert Y, Triboulet JP, Biserte J, Villers A. Ureteric and bladder involvement of deep pelvic endometriosis. Value of multidisciplinary surgical management. *Prog Urol.* 2006; 16: 588-93. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)].
11. Leng J, Lang J, Guo L, Li H, Liu Z. Carcinosarcoma arising from atypical endometriosis in a caesarean section scar. *Int J Gynecol Cancer.* 2006; 16:432-5. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)].
12. Androulaki A, Papatomas TG, Alexandrou P, Lazaris AC. Metastatic low-grade endometrial stromal sarcoma of clitoris: report of a case. *Int J Gynecol Cancer.* 2007; 17: 290-3. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)].
13. Kvaskoff M, Mesrine S, Clavel-Chapelon F, Boutron-Ruault MC. Endometriosis risk in relation to naevi, freckles and skin sensitivity to sun exposure: the French E3N cohort. *Int J Epidemiol.* 2009; 38: 1143-53. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)].
14. Olson JE, Cerhan JR, Janney CA, Anderson KE, Vachon CM, Sellers TA. Postmenopausal cancer risk after self-reported endometriosis diagnosis in the Iowa Women's Health Study. *Cancer.* 2002; 94: 1612-8. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)].

Como citar este artículo: Torres-Cepeda D, Reyna-Villasmil E, Santos-Bolívar J. Endometriosis Vulvar. Reporte de Caso. *Avan Biomed* 2014; 3: 38-41.