

Enfermedades de la vulva

Un enfoque interdisciplinario

Enfermedades de la vulva

Un enfoque interdisciplinario

Claudia Marchitelli

Especialista en Ginecología y Patología Vulvar.
Profesora Adjunta del Instituto Universitario del Hospital Italiano.
Jefa del Sector de Patología Vulvar e Infecciones Ginecológicas
del Hospital Italiano de Buenos Aires.
Presidenta de la Sociedad Internacional para el Estudio
de las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD).
Miembro fundador de la Sociedad Latinoamericana de Patología Vulvar
(SoLaPaV).
Argentina.

Marchitelli, Claudia

Enfermedades de la vulva: Un enfoque interdisciplinario

Claudia Marchitelli

1a ed., 1a reimp. - Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal, 2023.

333 p.; 28 x 21,5 cm.

ISBN 978-987-3954-55-9

1. Ginecología. 2. Dermatología. I. Título

CDD 618.16

© Ediciones Journal, 2023, 2018

Viamonte 2146 1 "A" (C1056ABH) CABA, Argentina

ediciones@journal.com.ar | www.edicionesjournal.com

Producción editorial: Ediciones Journal S.A.

Diagramación: Diego Stegmann

Diseño de tapa: Le Voyer

Ilustraciones: Guillermo Almada

IMPORTANTE: se ha puesto especial cuidado en confirmar la exactitud de la información brindada y en describir las prácticas aceptadas por la mayoría de la comunidad médica. No obstante, los autores, traductores, correctores y editores no son responsables por errores u omisiones ni por las consecuencias que puedan derivar de poner en práctica la información contenida en esta obra y, por lo tanto, no garantizan de ningún modo, ni expresa ni tácitamente, que esta sea vigente, íntegra o exacta. La puesta en práctica de dicha información en situaciones particulares queda bajo la responsabilidad profesional de cada médico.

Los autores, traductores, correctores y editores han hecho todo lo que está a su alcance para asegurarse de que los fármacos recomendados en esta obra, al igual que la pauta posológica de cada uno de ellos, coinciden con las recomendaciones y prácticas vigentes al momento de publicación. Sin embargo, puesto que la investigación sigue en constante avance, las normas gubernamentales cambian y hay un constante flujo de información respecto de tratamientos farmacológicos y reacciones adversas, se insta al lector a verificar el prospecto que acompaña a cada fármaco a fin de cotejar cambios en las indicaciones y la pauta posológica y nuevas advertencias y precauciones. Esta precaución es particularmente importante en los casos de fármacos que se utilizan con muy poca frecuencia o de aquellos de reciente lanzamiento al mercado.

Quedan reservados todos los derechos. No se permite la reproducción parcial o total, el almacenamiento, el alquiler, la transmisión o la transformación de este libro, en cualquier forma o por cualquier medio, sea electrónico o mecánico, mediante fotocopias, digitalización u otros métodos, sin el permiso previo y escrito de Ediciones Journal S.A. Su infracción está penada por las leyes 11.723 y 25.446.

Libro de edición argentina

Impreso en India – Printed in India, 06/2022.

Replika Press Pvt Ltd, Haryana, 131028

Queda hecho el depósito que establece la Ley 11.723

Se imprimieron 1000 ejemplares

Agradecimientos

A la coordinadora de este libro, la doctora Mariana Jimena Martínez, dermatóloga, ya que su motivación y esfuerzo fueron un motor inagotable para editarlo.

A los colaboradores de los capítulos, que con sus respectivos conocimientos contribuyeron a la creación de esta obra.

Al equipo de trabajo del Sector de Patología Vulvar del Hospital Italiano de Buenos Aires, quienes diariamente nos esforzamos para mejorar la atención de nuestras pacientes compartiendo habilidades y conocimientos para alcanzar nuestras metas. Estamos convencidos de que el objetivo de nuestro trabajo es el correcto diagnóstico y tratamiento de las pacientes con enfermedades vulvovaginales y que esto solo se consigue si trabajamos en forma interdisciplinaria.

Es un orgullo para mí contar con este equipo de trabajo donde el éxito de uno es el éxito del equipo. Como dice Henry Ford: “Estar juntos es un comienzo, permanecer juntos es progreso y trabajar juntos unidos es un éxito”. Gracias a todos por trabajar siempre juntos.

A mis maestros, los doctores María Graciela Belardi, Miguel Maglione y Guillermo di Paola, quienes fueron mis motivadores y me enseñaron a amar y sentir pasión por todo lo que hago día a día. Han dejado una marca permanente en mi vida y siempre estarán en mis recuerdos y en mi corazón.

A mi familia, que son lo más importante que tengo. Sin el constante apoyo de Alberto —mi esposo—, Pilar, Ignacio y Martín —mis hijos— y Magalí, sería imposible para mí hacer de mi profesión una pasión.

Claudia Marchitelli

Prólogo.....	IX	8 Tumores benignos	83
Prefacio.....	XI	Claudia Perinetti.....	
Colaboradores.....	XIII	8.1 Tumores glandulares	84
1 Anatomía descriptiva y funcional de la vulva	1	8.2 Tumores escamosos	90
Agustín Sampietro.....		8.3 Tumores mesenquimáticos	93
2 Metodología diagnóstica	7	8.4 Seudotumores	99
Graciela López de Secco.....		9 Dermatitis	103
3 Lesiones elementales dermatológicas	13	9.1 Dermatitis alérgica, irritativa, liquen simple crónico	103
Mariana Jimena Martínez.....		Mariana Jimena Martínez.....	
4 Lesiones elementales histológicas	21	9.2 Psoriasis vulvar	111
Alejandra Wernicke.....		Mariana Jimena Martínez.....	
5 Malformaciones congénitas	29	9.3 Liquen escleroso vulvar	116
Laura Cesarato.....		María Sol Peremateu.....	
6 Hallazgos normales	41	9.4 Liquen plano vulvar	125
Verónica Suzuki • Verónica Maldonado.....		María Sol Peremateu.....	
7 Infecciones vulvares	45	9.5 Enfermedades granulomatosas	131
7.1 Infecciones virales: herpes, moluscos y condilomas	45	Viviana Parra.....	
María Celeste Sluga.....		9.6 Enfermedades aftosas: enfermedad de Behçet y vulvitis de Zoon	137
7.2 infecciones bacterianas	55	Viviana Parra.....	
Laura Vallejos.....		10 Erosiones y úlceras	141
7.3 Infecciones micóticas: candidiasis vulvovaginal e intertrigo	68	10.1 Úlceras agudas idiopáticas	141
María Florencia Marcos.....		Gisele Denise Saike.....	
7.4 Infecciones parasitarias: tricomoniasis vaginal, escabiosis y pediculosis pubis	77	10.2 Infecciosas: sífilis, linfogranuloma venéreo, chancro blando, granuloma inguinal	146
Mariana Jimena Martínez • Laura Vallejos.....		Alcira Bermejo.....	
		10.3 Úlceras no infecciosas	156
		Viviana Parra.....	

11	Enfermedades sistémicas y patología vulvar165	17	Vulvodinia265
	Damián Ferrario		Desirée Pasetti
12	Lesiones pigmentadas benignas173	18	Tratamiento kinésico de la patología vulvar277
	12.1 Lesiones melanocíticas173		Romina Andrea Domenech • María Inés Martí • Lucía Mompó
	Viviana Parra	19	La vulva en los extremos de la vida289
	12.2 Dermatoscopia básica y avanzada178		19.1 La infancia289
	Sonia Rodríguez Saa		Ariadna Caussade
	12.3 Lesiones pigmentadas no melanocíticas195		19.2 Vulva y menopausia296
	Mariana Jimena Martínez		Laura Vallejos
13	Neoplasia intraepitelial vulvar201	20	Estética vulvar301
	Claudia Marchitelli • María Celeste Sluga		María Celeste Sluga • Claudia Marchitelli
	13.1 HSIL (VIN usual) HPV relacionado203	21	Tratamiento tópico y sistémico317
	13.2 Neoplasia intraepitelial vulvar diferenciado211		Mariana Jimena Martínez
14	Enfermedad de Paget vulvar215	22	Índice de enfermedades según los síntomas321
	Claudia Marchitelli		María Sol Peremateu
15	Cáncer de vulva229	23	Clasificación de patología vulvar: nomenclatura ISSVD325
	15.1 Carcinoma escamoso de vulva229		Laura Vallejos
	Mario Preti		
	15.2 Cáncer de vulva no escamoso244		
	Gisele Denise Saïke		
	15.3 Melanoma vulvar248		
	Claudia Marchitelli		
16	Sexualidad en la mujer: manejo práctico de patología vulvar en el consultorio259		
	María Martha Domenech		
			Índice de términos331

La patología vulvar si bien ha sido largamente ignorada hasta hace pocas décadas, actualmente ha suscitado un creciente interés.

Las enfermedades de la vulva representan un gran desafío para el médico que debe ocuparse de ellas, ya que para el abordaje de esta patología singular se requiere una sólida formación en ginecología clínica y quirúrgica, dermatología, anatomía patológica, fisiatría y sexología. Si bien los equipos de patología vulvar están conformados por profesionales especialistas en cada una de las áreas mencionadas, el especialista en patología vulvar, además, debe conocer acabadamente cada una de ellas a fin de tener una visión integradora de la situación.

El equipo de Patología Vulvar del Hospital Italiano de Buenos Aires, creado y dirigido por la doctora Claudia Marchitelli, de reputación sólidamente establecida, tomó como desafío la escritura de este libro en el que colaboraron autores nacionales y extranjeros de renombre. El resultado es un texto de rigurosa metodología, erudito y a su vez didáctico, en el que se han empleado diferentes instrumentos pedagógicos, y que da cuenta de una significativa y amplia experiencia, transmitida con claridad y sentido práctico. El objetivo ha sido mostrar el manejo actualizado de las distintas patologías, su diagnóstico y las conducta terapéutica en la práctica cotidiana; e incluir las patologías malignas, por sus implicaciones, y las patologías benignas e infecciones, por su frecuencia.

Enfermedades de la vulva: Un enfoque interdisciplinario aclara numerosos aspectos controversiales en las patologías vulvares. Es un instrumento idóneo para los interesados en la evolución de la especialidad, ya que permite acrecentar los conocimientos y adaptarlos al pensamiento contemporáneo, que no solo consiste en curar sino también en preservar la calidad de vida de acuerdo a las necesidades de cada paciente en su situación especial. También deja en claro, que si bien ha habido grandes progresos en este campo aún resta mucho por realizar.

Agradezco a la doctora Marchitelli y a su grupo de colaboradores la realización de esta excelente obra y el honor que me han concedido al prologarla.

María Graciela Belardi

Profesora Adjunta de Ginecología de la UBA (1997-2006).
ISSVD: Councillor (1995-1997), Miembro del Cientific Commitee (1997-1999).
Co-Fundadora con el Prof G. R. di Paola (1970) del primer centro asistencial
y de investigación de las enfermedades de la vulva de Latinoamérica.
Hospital de Clínicas, Universidad de Buenos Aires.
Argentina.

Prefacio

El estudio de las enfermedades vulvares abarca diferentes disciplinas como la ginecología, dermatología, patología, sexología, kinesiología, entre otras. El trabajo en equipo es fundamental para su correcto abordaje.

Este libro trata de mostrar el beneficio del trabajo interdisciplinario a la hora de entender y manejar correctamente a las pacientes con enfermedades vulvares, que suelen ser complejas. Si bien muchas condiciones que afectan a la vulva también pueden comprometer la piel de otras partes del cuerpo, su apariencia puede verse modificada por el ambiente vulvar, propenso a mantener la humedad, el calor, la fricción y la oclusión. Esto hace que el diagnóstico resulte a veces difícil, aun para los especialistas.

Muchas mujeres llevan meses y años de sufrimiento y deambulan de especialista en especialista sin encontrar una solución a su problema. Estas enfermedades no solo alteran su calidad de vida laboral, familiar y social, sino también de pareja, por eso es fundamental que reciban el manejo y asesoramiento correcto al buscar ayuda profesional.

Aún hoy en día, la especialidad de patología vulvar está en vías de perfeccionamiento. El entrenamiento en las enfermedades vulvares no está todavía desarrollado y es muy variable de acuerdo al país y centro de salud. Es difícil que los médicos residentes obtengan durante su período de aprendizaje experiencia suficiente para manejar correctamente a las pacientes con estas afecciones en su práctica clínica diaria.

La mayoría de la bibliografía actualizada sobre las enfermedades de la vulva, así como los tratados y los atlas están escritos en inglés. Además, los tópicos que se mencionan en ellos son de las enfermedades prevalentes en otras regiones y países. Nuestra intención fue ofrecer un libro en castellano para una mejor difusión entre los especialistas de América Latina y España poniendo foco en las dolencias que afectan a nuestras poblaciones.

Enfermedades de la vulva: Un enfoque interdisciplinario será de gran interés para todos aquellos interesados en entender mejor las enfermedades vulvares e infecciones vulvovaginales, al presentar de manera clara y concisa —con tablas, esquemas, fotos y algoritmos— la forma de llegar a una serie de diagnósticos diferenciales y arribar al diagnóstico correcto por medio del razonamiento.

Mi mayor fortuna es mi familia. ¡Gracias por estar!

Claudia Marchitelli

Coordinación general

Mariana Jimena Martínez

Especialista en Dermatología.

Fellow Patología Vulvar, Hospital Italiano de Buenos Aires. Servicio de Dermatología, Hospital Español de Mendoza.

Miembro de la Sociedad Internacional para el Estudio de las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD). Miembro de la Sociedad Argentina de Dermatología (SAD). Miembro del Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología (CILAD). Miembro de la Sociedad Latinoamericana de Patología Vulvar (SoLaPaV). Argentina.

Colaboradores

Bermejo, Alcira

Especialista en Dermatología.

Servicio de Dermatología, Hospital de Enfermedades Infecciosas F. J. Muñíz. A cargo del sector ETS del Servicio de Dermatología, Hospital de Enfermedades Infecciosas F. J. Muñíz. Argentina.

Caussade Dutra, Adriadna

Especialista en Ginecología.

Docente especializada en Clínica Ginecológica, Centro Hospitalario Pereira Rosell, Montevideo. Directora de la Clínica Dra. Caussade. Uruguay.

Cesarato, Laura

Especialista en Ginecología.

Mágister en Educación Médica.

Jefa de la Sección de Ginecología Infanto-Juvenil, Servicio de Ginecología, Hospital Italiano de Buenos Aires. Argentina.

Domenech, María Martha

Especialista en Tocoginecología, Colposcopia y Patología Vulvar.

Servicio de Ginecología, Hospital Italiano de Buenos Aires.

Miembro de la Sociedad Latinoamericana de Patología Vulvar (SoLaPaV). Argentina.

Domenech, Romina Andrea

Licenciada en Kinesiología y especialista en Pelviperineología.

Coordinadora de la Subsección de Rehabilitación Pelviperineal del Hospital Universitario Austral. Miembro del Instituto Kinésico Integral de Piso Pélvico (IKIPP). Miembro de la Comisión Directiva (Tesorera) de la Sociedad Kinésica Argentina de Pelviperineología. Miembro de la Sociedad Internacional para el Estudio de las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD). Argentina.

Ferrario, Damián

Especialista en Dermatología.

Servicio de Dermatología, Hospital Italiano de Buenos Aires.

Miembro de la Sociedad Internacional para el Estudio de las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD). Argentina.

López de Secco, Graciela

Especialista en Tocoginecología.

Sección de Patología Vulvar y Tracto Genital Inferior (TGI), Servicio de Ginecología, Hospital Italiano de Buenos Aires.

Miembro de la Sociedad Internacional para el Estudio de las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD). Miembro de la Sociedad Latinoamericana de Patología Vulvar (SoLaPaV). Argentina.

Maldonado, Verónica

Especialista en Ginecología.
Docente Adscripta de la Facultad de Medicina,
Universidad de Buenos Aires (UBA).
Docente del Programa de Prevención Diagnóstico,
Terapéutica y Vacunación en Patologías del Tracto
Genital Interior y Colposcopia, Hospital de Clínicas
José de San Martín, UBA.
Jefa de la Sección de Patología Vulvar en el Hospital de
Clínicas José de San Martín, UBA.
Miembro de la Sociedad Internacional para el Estudio de
las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD).
Argentina.

Marcos, María Florencia

Especialista en Ginecología y Obstetricia.
Servicio de Ginecología, Hospital Italiano de Buenos Aires.
Miembro de la Sociedad Internacional para el Estudio de
las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD).
Argentina.

Marchitelli, Claudia

Especialista en Ginecología y Patología Vulvar.
Profesora Adjunta del Instituto Universitario del
Hospital Italiano.
Jefa del Sector de Patología Vulvar e Infecciones
Ginecológicas del Hospital Italiano de Buenos Aires.
Presidenta de la Sociedad Internacional para el Estudio
de las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD).
Miembro fundador de la Sociedad Latinoamericana de
Patología Vulvar (SoLaPaV).
Argentina.

Martí, María Inés

Licenciada en Kinesiología y especialista en Reed.
Kinesióloga de Planta y Coordinadora del Área de
Reeducación de Piso Pélvico del Hospital Italiano de
Buenos Aires.
Miembro de la Sociedad Internacional para el Estudio de
las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD).
Argentina.

Martínez, Mariana Jimena

Especialista en Dermatología.
Fellow Patología Vulvar, Hospital Italiano de Buenos
Aires. Servicio de Dermatología, Hospital Español de
Mendoza.
Miembro de la Sociedad Internacional para el Estudio de
las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD). Miembro
de la Sociedad Argentina de Dermatología (SAD).
Miembro del Colegio Ibero Latinoamericano de
Dermatología (CILAD). Miembro de la Sociedad
Latinoamericana de Patología Vulvar (SoLaPaV).
Argentina.

Micheletti, Leonardo

Especialista en Tocoginecología.
Fellow de la ISSVD.
Ex-Presidente de la Sociedad Italiana de Vulvología.
Departamento de Ginecología y Obstetricia de la
Universidad de Torino.
Italia.

Mompó, Lucía

Licenciada en Terapia Física y Kinesiología.
Área de Rehabilitación de Piso Pélvico, Hospital Italiano
de Buenos Aires.
Miembro de SOKAP (Sociedad Kinésica Argentina de
Pelviperineología).
Argentina.

Parra, Viviana

Especialista en Dermatología y Dermopatología.
Profesora Titular de la Cátedra de Dermatología,
Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de
Cuyo.
Jefa del Servicio de Dermatología, y encargada
de la Sección de Patología Vulvar, Hospital Luis
Lagomaggiore, Mendoza.
Argentina.

Pasetti, Desirée

Especialista en Ginecología.
Ex-Fellow de Patología Vulvar del Hospital Italiano de
Buenos Aires.
Miembro de la ISSVD.
Argentina.

Peremateu, María Sol

Especialista en Tocoginecología.
Servicio de Ginecología, Hospital Italiano de Buenos
Aires.
Miembro de la Sociedad Internacional para el Estudio de
las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD). Miembro
de la Sociedad Latinoamericana de Patología Vulvar
(SoLaPaV).
Argentina.

Perinetti, Claudia

Especialista en Ginecología, Obstetricia, Tracto Genital
Inferior y Colposcopia.
Docente por Concurso, Cátedra de Ginecología de la
Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de
Cuyo.
Médica de planta del Hospital Diego Paroissien,
Mendoza.
Argentina.

Preti, Mario

Especialista en Tocoginecología.
 Presidente electo de la ISSVD. Presidente actual de la
 Sociedad Italiana de Vulvología.
 Ginecólogo del Departamento de Ginecología y
 Obstetricia, Universidad de Torino.
 Italia.

Rodríguez Saa, Sonia

Especialista en Dermatología.
 Docente de la Cátedra de Dermatología de la Facultad de
 Medicina, Universidad de Mendoza.
 Servicio de Dermatología, Consultorio de Tumores y
 Dermatoscopia del Hospital del Carmen, Obra Social
 de Empleados Públicos (OSEP), Mendoza.
 Argentina.

Saike, Gisele Denise

Especialista en Ginecología y Obstetricia.
 Jefa del Sector de Patología del Tracto Genital Inferior,
 Hospital Aeronáutico Central. Asociada del Hospital
 Italiano de Buenos Aires. Médica de guardia del
 Hospital Materno Infantil Alende.
 Miembro de la Sociedad Internacional para el Estudio de
 las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD).
 Argentina.

Sampietro, Agustín Enrique

Especialista en Tocoginecología.
 Jefe de Trabajos Prácticos de Ginecología, Facultad de
 Medicina, Universidad de Buenos Aires (UBA).
 Co-Director del Centro de Piso Pelviano del Hospital
 Austral. Director de la Escuela de la Sociedad
 de Obstetricia y Ginecología de Buenos Aires
 (SOGIBA).
 Presidente del Capítulo de Anatomía dedicado a
 Ginecología y Obstetricia de la Asociación Argentina
 de Anatomía Clínica.
 Argentina.

Sluga, María Celeste

Especialista en Tocoginecología.
Fellow ISSVD.
 Sección Patología Vulvar del Hospital Italiano de Buenos
 Aires.
 Miembro de SAPTGI y Colposcopia. Miembro
 de la Sociedad Internacional para el Estudio de las
 Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD). Miembro
 de la Sociedad Latinoamericana de Patología Vulvar
 (SoLaPaV).
 Argentina.

Suzuki, Andrea Verónica

Especialista en Ginecología.
 Docente del Programa de Prevención, diagnóstico,
 terapéutica y vacunación en patologías del Tracto Genital
 Interior y Colposcopia, Hospital de Clínicas José de San
 Martín, UBA.
 Docente Adscripta de la Facultad de Medicina, UBA.
 Miembro del Comité Ejecutivo de la Sociedad Internacional
 para el Estudio de Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD).
 Argentina.

Vallejos, Laura

Especialista en Tocoginecología.
Fellow en Patología Vulvovaginal.
 Miembro de la Sociedad Internacional para el Estudio de
 las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD).
 Argentina.

Wernicke, Alejandra

Especialista en Anatomía Patológica.
 Jefa de Trabajos Prácticos de Anatomía Patológica
 del Instituto Universitario del Hospital Italiano de
 Buenos Aires.
 Médica de planta del Servicio de Anatomía Patológica,
 Hospital Italiano de Buenos Aires.
 Miembro de la Sociedad Internacional para el Estudio
 de las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD).
 Argentina.

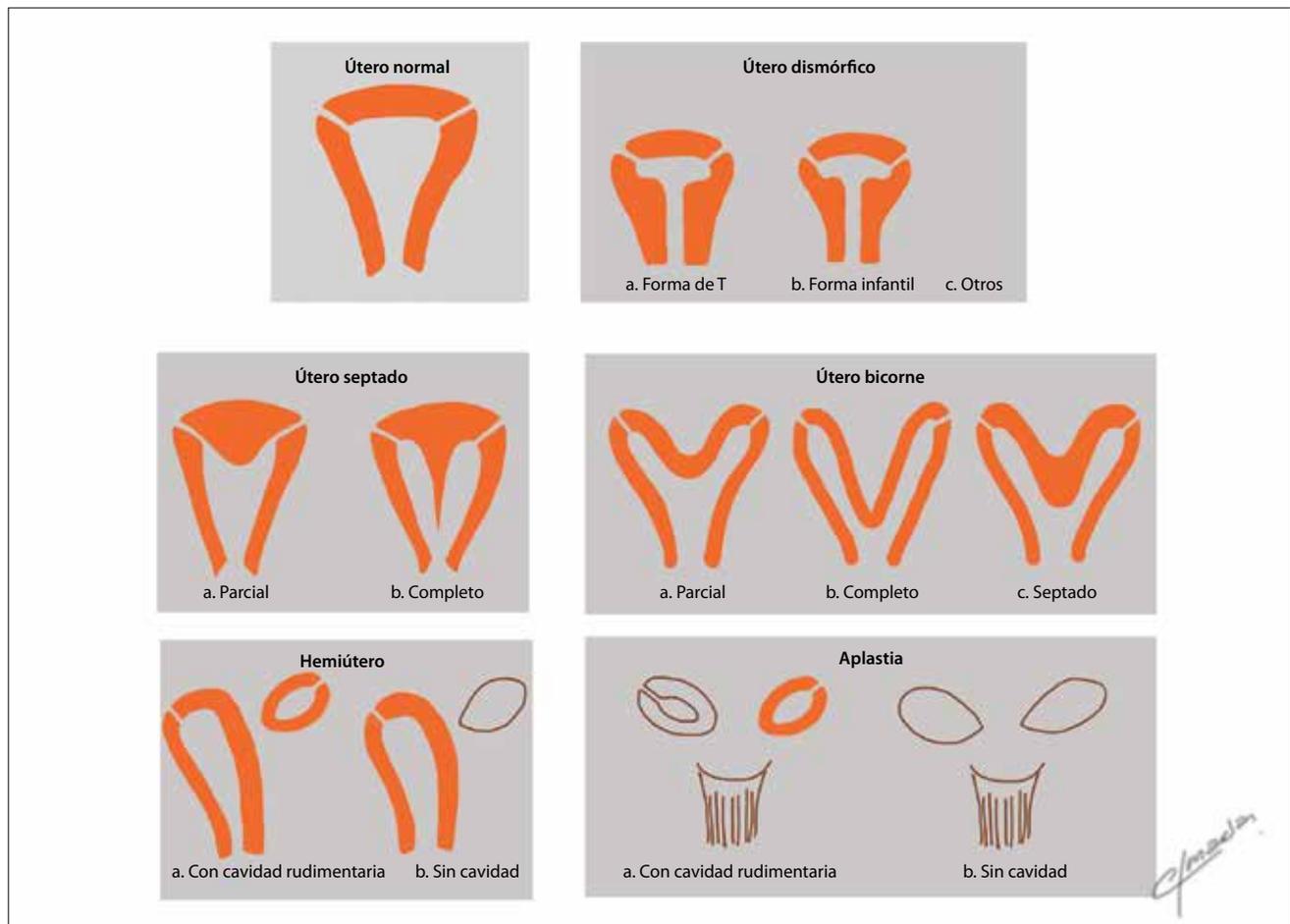


Figura 5.3 Malformaciones uterinas.

Defectos de la fusión vertical

Del defecto de la fusión lateral, puede resultar un tabique vaginal, una agenesia cervical y puede ser obstructiva o no obstructiva.⁶

Malformaciones vaginales

El origen embriológico de la vagina es doble, como vimos anteriormente, y esto resulta muy importante para poder comprender los defectos en el proceso:

- Tercio superior, proveniente de los conductos de Müller.
- Tercio medio e inferior, proveniente del seno urogenital.

Agenesia de vagina

Forma parte del MRKH, acompañada de una agenesia uterina o un útero rudimentario, (v. el apartado “Malformaciones uterinas”).⁶⁻⁸

Tabique transverso de la vagina

Se produce por la falta de canalización de los dos tercios inferiores provenientes del seno urogenital con el tercio superior.

La frecuencia es de 1/30 000 a 1/80 000 mujeres. Los tabiques pueden estar ubicados en diferentes alturas de la vagina, superior, medio e inferior; por su frecuencia podemos observar lo siguiente:

- El 46% se produce en el tercio superior de vagina.
- Un 35%-40% se manifiestan en el tercio medio.
- Un 15%-20% se producen en el tercio inferior de vagina.

Los septos, en general, tienen un centímetro de espesor, pero generalmente presentan microperforaciones que dejan pasar las secreciones vaginales y la menstruación.

El motivo de consulta de estas mujeres es variable, flujo, molestias inespecíficas o dificultades en las relaciones sexuales. Es importante destacar que, como los tabiques generalmente son perforados, tienen menstruaciones normales.⁶⁻⁸ La solución es la resección quirúrgica.



Figura 8.20 Linfangiomas perineales y perianales.

linfáticas anormales. Esto suele ser más frecuente en niñas con síndrome de Turner u otros síndromes. Esta lesión puede localizarse en la parte proximal de las extremidades, axilas y cavidad oral. El compromiso vulvar es muy poco frecuente.

El linfangioma circunscrito primario o congénito es una condición muy rara. Es más frecuente el linfangioma circunscrito adquirido o secundario y puede aparecer en pacientes con antecedente de cáncer cervical, a las que se ha realizado una histerectomía radical más linfadenectomía pelviana e irradiación posterior. La lesión actínica agravaría aún más la obstrucción producida por la acción quirúrgica, ya que aumenta el daño del sistema de drenaje linfático vulvar. Dado el antecedente oncológico de gran parte de pacientes con linfangioma adquirido, es que estas lesiones siempre deben biopsiarse para descartar metástasis.

Causas menos frecuentes de linfangioma circunscrito adquirido pueden ser infecciones como tuberculosis genital y filariasis o enfermedad de Crohn.

Clínicamente, se presenta como múltiples pápulas o vesículas gelatinosas, translúcidas, de distintos tamaños. El color de las vesículas puede variar desde rosa o rojo a negro, debido a la presencia de pequeñas hemorragias internas.

En general, es sintomático y puede presentar sensación de hinchazón, dolor, prurito y puede sobreinfectarse. Es un problema cosmético, que altera la actividad sexual y la calidad de vida, en una paciente que ya ha recibido tratamiento oncológico.

Dentro de los diagnósticos diferenciales, sobre todo si el epitelio suprayacente presenta hiperqueratosis, se debe descartar condiloma acuminado y molusco contagioso, también HSIL vulvar (VIN usual), angioma o melanoma.

Además del tratamiento quirúrgico, también se ha descrito la vaporización con láser CO_2 (Figura 8.21) o láser de argón, electrocoagulación o terapia esclerosante.

El tratamiento quirúrgico suele ser complejo. Como son tumores mal definidos y no encapsulados, es muy difícil determinar los planos anatómicos para una correcta resección. Para prevenir la recurrencia, dicha resección debe ser amplia en profundidad y alcanzar la fascia para incluir las cisternas linfáticas más profundas. Si bien se



Figuras 8.21 a, b Tratamiento combinado de linfangiomas vulvares con resección quirúrgica del área comprometida en el labio mayor derecho y vaporización con láser CO_2 del resto de lesiones.

8.4 Seudotumores

Hernia inguinal

Durante la embriogénesis, el proceso vaginal acompaña al ligamento redondo a través del conducto inguinal, que llega hasta el escroto en el varón y hasta el labio mayor en la mujer. El conducto peritoneo-vaginal, normalmente experimenta una obliteración completa durante el primer año de vida, su falla, puede resultar en una hernia inguinal o hidrocele.

Las hernias inguinales de los adultos, se deben a una asociación de factores predisponentes y desencadenantes que favorecen su aparición. Existen elementos constitucionales o congénitos, como debilidad de los tejidos o permeabilidad del conducto, a lo que se pueden sumar factores desencadenantes como el aumento de la presión intraabdominal. Este aumento puede ser intenso, causado por estreñimiento crónico, tos en enfermedades obstructivas crónicas o por aumento lento y mantenido, como sucede en el embarazo, la obesidad o presencia de ascitis.¹⁵

Cuando la falta de obliteración del conducto peritoneo-vaginal es completa, queda determinado el camino para el desarrollo de una hernia inguinal indirecta. Si la obliteración es parcial y permanece abierta la porción distal del conducto, hay pasaje de líquido peritoneal y se

conforma el quiste del canal de Nuck (Figura 8.25 a-d). El hidrocele o quiste de canal de Nuck en la mujer es el equivalente al hidrocele del cordón espermático en el varón.

La hernia inguinal puede observarse como una masa que aparece en la región inguinal y se extiende hasta el labio mayor o, incluso, puede solo observarse en el labio mayor (Figura 8.26). Si bien la hernia inguinal indirecta es una patología frecuente en el hombre, es muy poco frecuente en la mujer. En general son unilaterales, no siempre reductibles y se observa aumento de su tamaño frente a la maniobra de Valsalva o cualquier maniobra que aumente la presión intraabdominal.

En general, el contenido es tejido graso preperitoneal, pero también puede encontrarse epiplón y hasta vísceras, como la vejiga o el intestino. Hay casos descritos de presencia de ovario o, incluso, desarrollo de focos endometriósicos sobre la superficie peritoneal del conducto. Si el contenido solo es líquido peritoneal, se observa una lesión de características quística o quiste de canal de Nuck, que puede llegar a verse por translucencia.

Según el contenido del conducto (grasa, víscera o líquido peritoneal), por lo tanto, de su consistencia, se plantearán los diagnósticos diferenciales. Se debe diferenciar

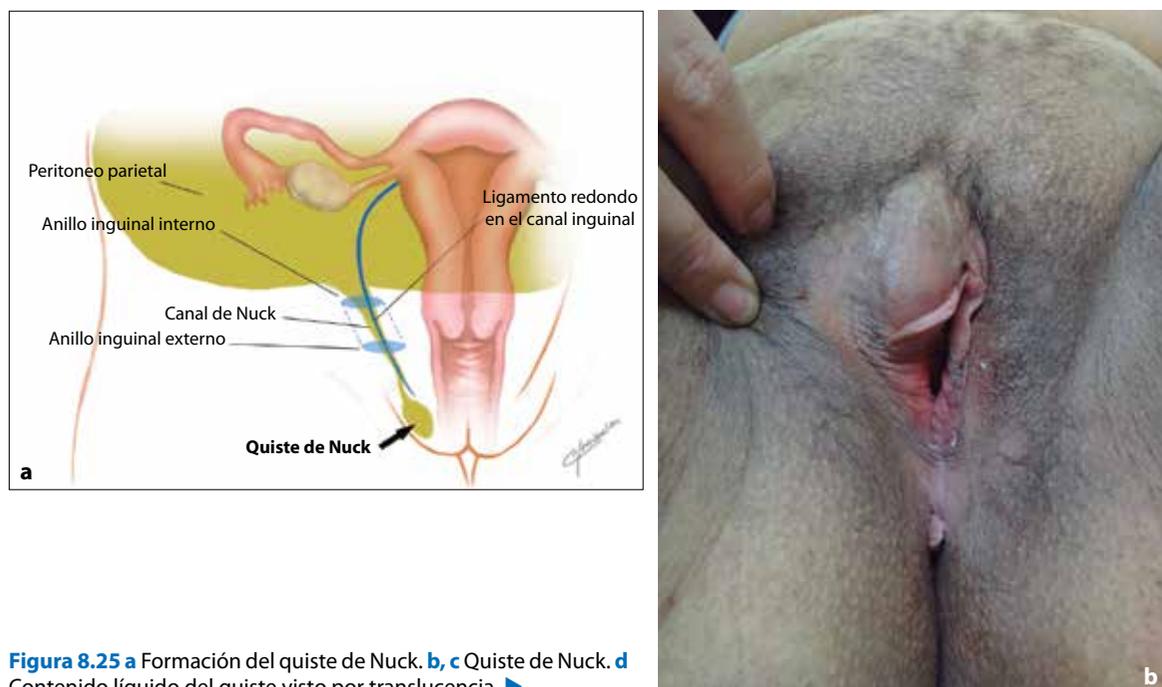
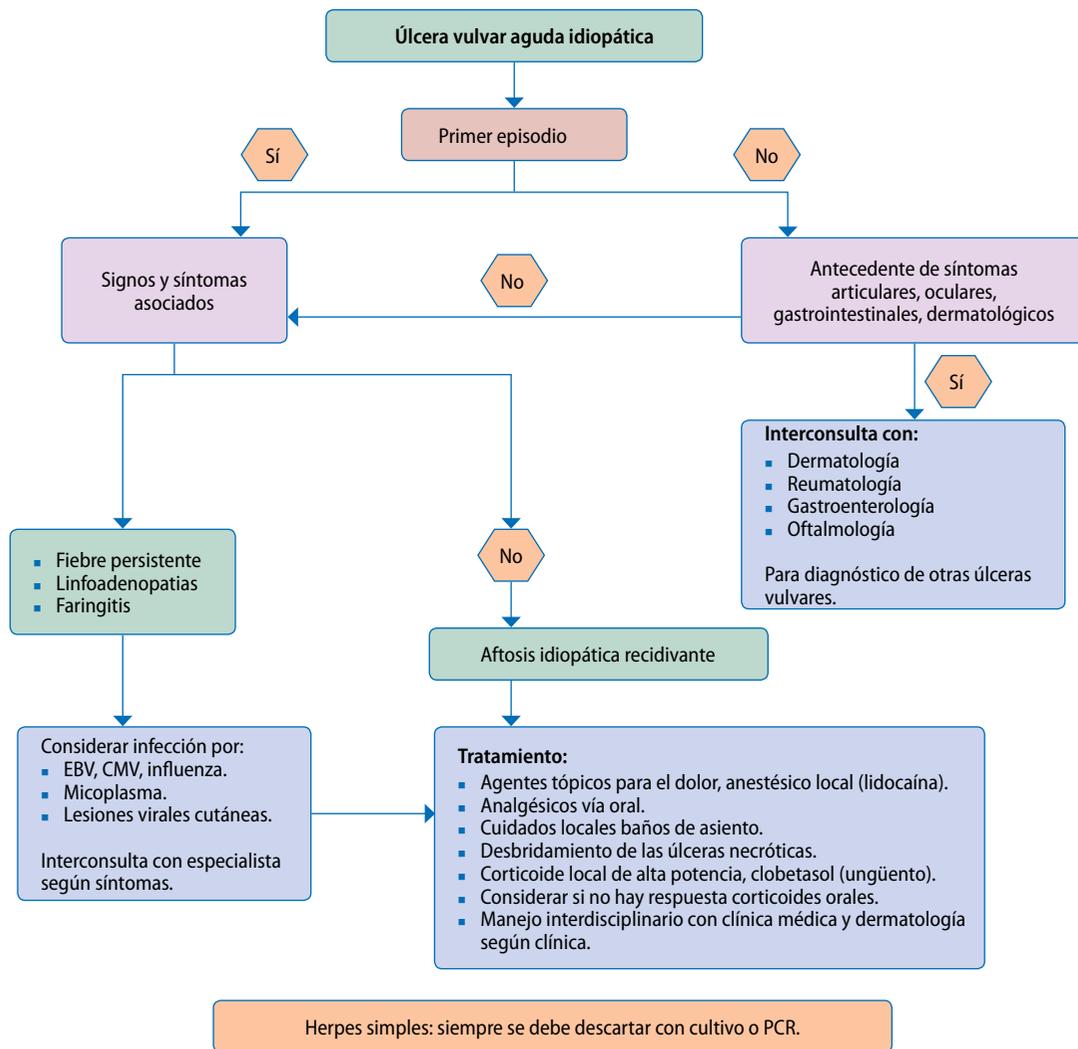


Figura 8.25 a Formación del quiste de Nuck. b, c Quiste de Nuck. d Contenido líquido del quiste visto por translucencia. ▶

Algoritmo 10.1.1 Manejo y tratamiento de úlcera idiopática sin antecedente de actividad sexual**Bibliografía**

- Delgado-García S, Palacios-Marqués A, Martínez-Escoriza JC. CASE REPORT Acute genital ulcers. *BMJ Case Rep* 2014; 28: 2014.
- Haidari G, Mac Mahon E, Tong CY, White JA. Genital ulcers: it is not always simplex. *Int J STD AIDS* 2015; 26 (1): 72-3.
- Rosman IS, Berk DR, Bayliss SJ, White AJ, Merritt DF. Acute genital ulcers in nonsexually active young girls: case series, review of the literature, and evaluation and management recommendations. *Paediatric Dermatology* 2012; 29 (2): 147-53.
- Lawee D, Shafir MS. Solitary penile ulcer associated with infectious mononucleosis. *Can Med Assoc J* 1983; 129: 146-7.
- Baron M, Mauger-Tinlot F, Resch B, Joly P, Marpeau L. Acute vulvar ulcer or Lipschutz's disease. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2002; 31: 684-6.
- Navarro Llanos A, Doménech Climent V, Elizalde Eguinoa J, Pujol de la Llave E. Epstein-Barr virus primary infection: A poorly known cause of acute genital ulcer. *Lipschutz ulcer?* *Rev Clin Esp* 1996; 196: 570-1.
- Portnoy J, Ahronheim GA, Ghibu F, Clegner B, Joncas JH. Recovery of Epstein-Barr virus from genital ulcers. *N Engl J Med* 1984; 11: 966-8.
- Cheryl J, Barnes MD, Alessandra B, et al. Epstein-Barr Virus-Associated Genital Ulcers: An Under-recognized Disorder. *Pediatric Dermatology* 2007; 24 (2): 130-4.
- Neill S, Lewis F. Ridley's La Vulva, diagnóstico y tratamiento de las patologías. Tercera Edición. Actualidades médicas odontológicas. Buenos Aires: MOLOCA, 2011.
- Bohl TG, Miss D. Vulvar Ulcers and Erosions: A Clinical Approach. Jean Hailes Foundation Medical Centre, Vulva Clinic, Victoria, Australia. *Clin Obstet Gynecol* 2015; 58 (3): 492-502.
- Huppert JS, Gerber MA, Deitch HR, Mortensen JE, Staat MA, Adams PJ. Vulvar ulcers in young females: a manifestation of aphthosis. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2006; 19: 195-204.



Figura 10.3.4 Pénfigo vulgar, múltiples erosiones vulvares y perianales.

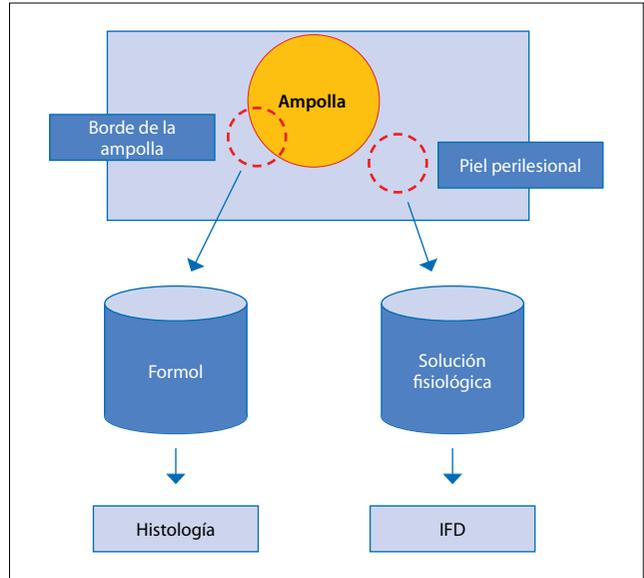


Figura 10.3.6 Envío de dos frascos de biopsias para el diagnóstico de enfermedades ampollares.

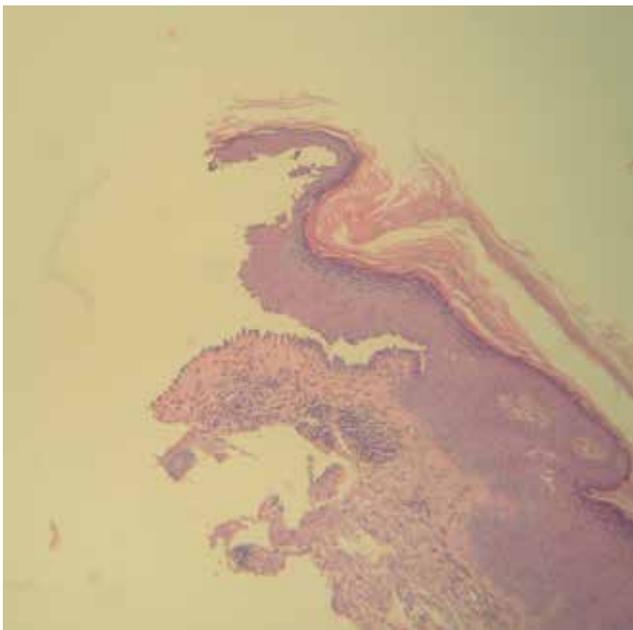


Figura 10.3.5 Histología del pénfigo vulgar, ampolla intraepidérmica.

mantiene al paciente libre de lesiones. Como ahorrador de corticoide puede asociarse micofenolato mofetil, azatioprina y metotrexato y, en los casos no respondedores, puede utilizarse rituximab.

Para el manejo de úlceras vulvares se usan corticoides locales de alta potencia y anestésicos tópicos.⁶

Pénfigo vegetante

Puntos clave

- Representa el 1% al 2% de todos los pénfigos.
- Más frecuente en el sexo femenino.
- Se localiza en pliegues axilares, inframamario, inguinal e interglúteo.
- Presenta erosiones que luego desarrollan vegetaciones en la superficie.

Representa solo el 1% al 2% de todos los pénfigos y es una variante de pénfigo profundo que presenta erosiones y vegetaciones principalmente en los pliegues. Se reconocen dos variedades, el pénfigo de Neumann y el de Hallopeau.⁷

Etiología

Desde el punto de vista inmunopatológico, se han detectado anticuerpos antidesmogleína 3 y, en ocasiones, antidesmogleína 1, lo que explica la presencia de lesiones tanto en piel como en mucosas. También han sido encontrados anticuerpos contra otras proteínas como desmocolina y periplaquina.

La infección por VIH, el uso de heroína intranasal, algunas drogas, como el captopril y el trasplante de órganos, fueron descritos como inductores de esta dermatosis.

Epidemiología

Afecta principalmente al sexo femenino (14/3) entre los cuarenta y cincuenta años de edad aunque fue descrito en todos los grupos etarios.



Figura 11.1 Acrodermatitis enteropática en niña. Placas eczematosas en el área del pañal y el tronco. (Gentileza Dra. Viviana Parra).

Diagnóstico

El diagnóstico de acrodermatitis enteropática es esencialmente clínico; puede presentarse diarrea, alteraciones del humor y lesiones cutáneas de distribución y aspecto característico con placas eritematosas semejantes a quemaduras y lesiones eczematosas con límites nítidos en la región perioral, genital, manos, pies y alopecia. El diagnóstico de esta patología se puede realizar también mediante la medición de los niveles plasmáticos de zinc, generalmente disminuidos. En los casos en que no sea posible la medición de zinc o el resultado fuera dudoso, la medición de fosfatasa alcalina evidencia, indirectamente, los niveles de zinc en sangre. La biopsia de piel no es patognomónica.

Diagnósticos diferenciales

- Pelagra.
- Dermatitis seborreica.
- Candidiasis diseminada.
- Hipovitaminosis.
- Deficiencias de ácidos grasos.
- Deficiencia de isoleucina.
- Glucagonoma.
- Sífilis.

Tratamiento

El tratamiento se realiza con suplemento de zinc oral, con dosis iniciales de 5-10 mg/kg/día y dosis de

mantenimiento de 1-2 mg/kg/día.³ En 24-48 h, se obtiene una rápida respuesta clínica, con una completa cicatrización de las lesiones en 2-4 semanas. La duración del tratamiento es prolongada y frecuentemente debe mantenerse de por vida. Durante los períodos de la vida en que aumentan los requerimientos, como la adolescencia y el embarazo, deben reajustarse las dosis para evitar recaídas.

Seguimiento y pronóstico

La complicación más grave comunicada es la inmunodeficiencia, que facilita las infecciones bacterianas recurrentes y la sobreinfección por *Candida albicans*. Se debe a una disminución de la respuesta inmunitaria humoral y celular.

La dieta rica en zinc puede suplir las necesidades metabólicas diarias. En los pacientes adultos con dieta inadecuada y que suspenden el suplemento de zinc, la deficiencia crónica puede pasar desapercibida, ya que las manifestaciones dermatológicas pueden ser leves a moderadas, como dermatitis seborreica y erupción acneiforme, sin embargo, las consecuencias incluyen secuelas neurológicas como enfermedad cerebelar, parkinsonismo, atrofia cortical y alteraciones psiquiátricas importantes.

Pioderma gangrenoso

Puntos clave

- El 50% de los pacientes tiene una enfermedad sistémica subyacente (enfermedad inflamatoria intestinal [EII], artritis y trastornos mielo-proliferativos).
- Lesiones cutáneas dolorosas que se producen en las extremidades inferiores (pretibiales), pero pueden manifestarse en cualquier lugar.
- Comienza como una pápula/ pústula/ ampolla/ nódulo blando con la base eritematosa/violácea circundante. Todas las lesiones experimentan necrosis, lo que conduce a una úlcera superficial profunda.
- Lesiones activas: infiltrados neutrófilos con leucocitoclasia.
- Primera línea de tratamiento: corticoides locales y sistémicos.

Introducción

El pioderma gangrenoso (PG) es una enfermedad cutánea inflamatoria ulcerativa, crónica y recurrente no infecciosa, caracterizada por una úlcera dolorosa de evolución tórpida, que aparece *de novo* o en la zona de un traumatismo. Se asocia muchas veces a patologías sistémicas, como EII o artritis reumatoidea (AR), así como también se ha vinculado con patologías linfoproliferativas y gammapatía monoclonal, entre otras.

Etiología y etiopatogenia

El 1%-5% de los pacientes con EII desarrollan pioderma gangrenoso y, a su vez, la EII es la causa más frecuente de PG, es la responsable del 15%-25% de los casos. Se asocia a colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn, leucosis,

abdómino-pélvico influirá en la totalidad de su funcionamiento.³

Evaluación de diafragma torácico y musculatura abdominal

Con la paciente en supino, cuidando que la columna lumbar y la pelvis se encuentren en posición neutra, valoramos el tono y funcionalidad de estos grupos musculares tan importantes en el equilibrio del complejo abdómino-lumbo-pelviperineal (CALPP) (Figura 18.4).

Es importante a la hora de tratar estas disfunciones, evaluar también músculos que comparten la cavidad pélvica y que pueden traer alteraciones tangencialmente: psoas ilíaco, piramidal, obturador interno, aductores, entre otros (Figura 18.5).

Musculatura del piso de la pelvis

Los grupos musculares del periné sobre los que se asienta el tratamiento se dividen en tres planos (Figuras 18.6 a 18.8).

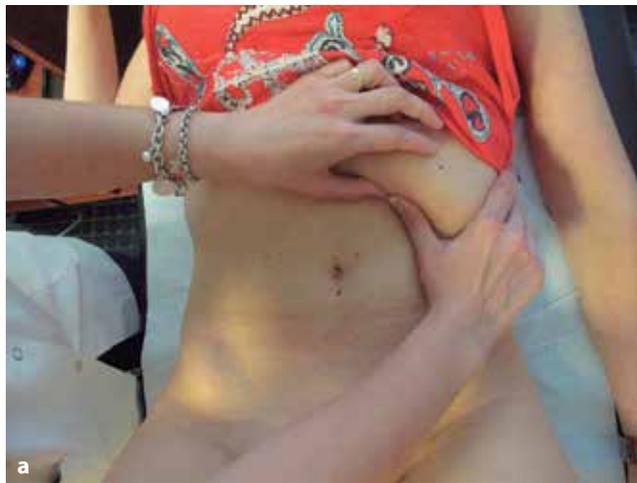


Figura 18.4 a Evaluación del diafragma torácico. **b** Evaluación de la musculatura abdominal.

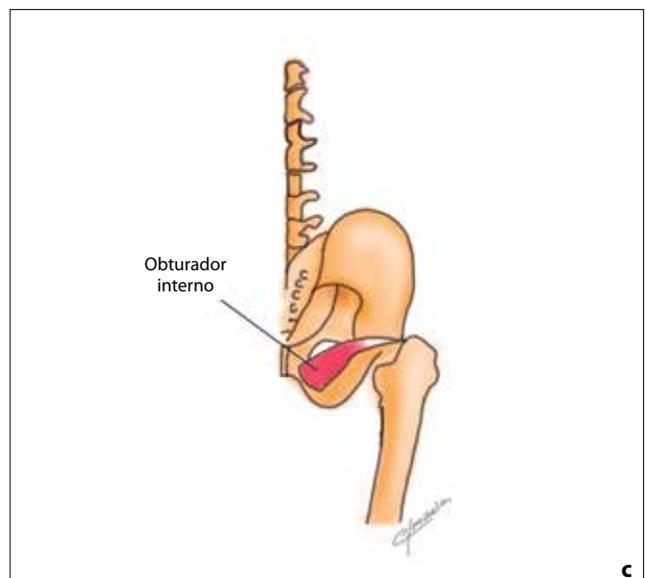
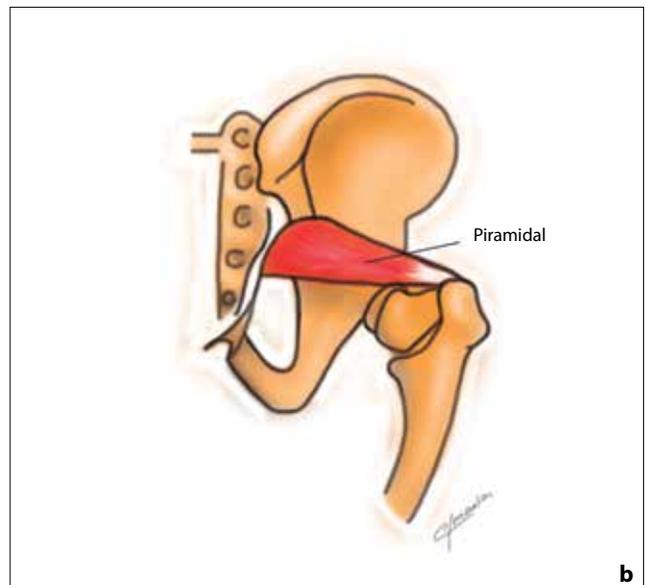
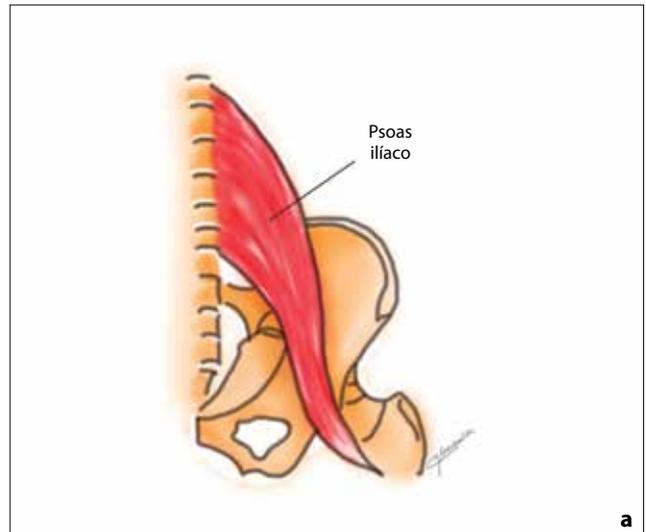


Figura 18.5 a Músculos de cavidad pélvica: psoas ilíaco. **b** Músculos de cavidad pélvica: piramidal. **c** Músculos de cavidad pélvica: obturador interno.