

CARCINOMA ESCAMOSO VULVAR CON DIFERENCIACIÓN SEBÁCEA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE LYNCH/MUIR-TORRE: A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Santana-Delgado, D. Preckler Peña, A. Quesada López-Fe, C. González González, M. A. Jordán Zárate, A. C. Seco Pozo

OBJETIVOS:

Describir el caso clínico de una paciente portadora de síndrome de Lynch con probable variante Muir-Torre que desarrolló múltiples neoplasias, con énfasis en la patología vulvar. Se analiza la cronología de los hallazgos, la relación con la predisposición genética, las estrategias terapéuticas implementadas y sus implicaciones para el seguimiento oncológico.

MÉTODOS:

Se realizó una revisión retrospectiva de la historia clínica de una mujer con antecedentes personales y familiares de síndrome de Lynch/Muir-Torre. Se recopilaron datos oncológicos, quirúrgicos, histopatológicos y terapéuticos entre 2004–2024. Se evaluó la evolución de las lesiones vulvares, los abordajes terapéuticos, la correlación con otras neoplasias sincrónicas/metacrónicas y la evidencia disponible en la literatura sobre la asociación entre síndrome de Lynch/Muir-Torre y neoplasias vulvares con diferenciación sebácea.

RESULTADOS:

Durante dos décadas, la paciente desarrolló adenocarcinomas colorrectales múltiples, lesiones cutáneas sebáceas y carcinomas cutáneos, en concordancia con síndrome de Muir-Torre. En 2006 se documentó una primera lesión vulvar, seguida en 2013 de un carcinoma escamoso vulvar con diferenciación sebácea confirmado por inmunohistoquímica, con ganglio centinela negativo. En 2022 presentó recidiva local tratada mediante cirugía y radioterapia adyuvante. Ese mismo año se detectaron adenopatías inguinales y pélvicas con perfil inmunohistoquímico intestinal (CK20+, CDX2+, pérdida de MSH2/MSH6), planteando la dificultad diagnóstica de origen digestivo vs. vulvar. Recibió manejo multimodal, incluyendo múltiples resecciones, ganglio centinela, radioterapia estereotáctica e inmunoterapia con pembrolizumab, logrando respuesta parcial. La evolución clínica se caracterizó por recurrencias locorregionales y progresión ganglionar en un contexto de susceptibilidad genética. Finalmente, la paciente falleció en septiembre de 2024 bajo cuidados paliativos.

CONCLUSIONES:

El caso ejemplifica la complejidad diagnóstica y terapéutica de las neoplasias vulvares en el síndrome de Lynch/Muir-Torre, donde la diferenciación histológica y molecular es esencial para orientar el manejo. La coexistencia de múltiples neoplasias condiciona un elevado riesgo de recurrencia y subraya la necesidad de un abordaje multidisciplinar, vigilancia intensiva y consideración de terapias innovadoras como la inmunoterapia en escenarios avanzados o recurrentes.

