

SECCIÓN CASOS CLÍNICOS

Melanoma de vulva. Reporte de un caso

Vulvar melanoma. Case reports

María Paula Gutiérrez*, Mónica Marengo**, Claudio Mainardi***, Enrique Valente****, Alejandro Ruiz Lascano*****

*Médica residente 3º año Servicio de Dermatología, Hospital Privado de Córdoba (HPC). Alumna de posgrado de Dermatología, Universidad Católica de Córdoba (UCC). **Médica del Servicio de Dermatología, HPC. Alumna del posgrado en Dermatología, UCC. ***Médico de planta del Servicio de Dermatología, HPC. Docente del posgrado de Dermatología, UCC. ****Médico de planta del Servicio de Dermatología, HPC. Docente del posgrado de Dermatología, UCC. *****Jefe del Servicio de Dermatología, HPC. Director de la carrera de Posgrado en Dermatología, UCC.

Hospital Privado de Córdoba. Servicio de Dermatología
Naciones Unidas 346 (5016) Córdoba. Rep. Argentina

Fecha de recepción: 30/7/2007

Fecha de aprobación: 13/9/2007

RESUMEN

El melanoma vulvar representa el 5% de todos los tumores de origen genital. Los principales factores pronósticos son el grosor de la lesión primaria y la existencia de afectación ganglionar. Su tratamiento es fundamentalmente quirúrgico con tendencia en las últimas décadas a realizar técnicas más conservadoras. La ausencia de un tratamiento curativo en el melanoma metastatizante subraya la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz (Dermatol Argent 2008;14(2):134-136).

Palabras clave: melanoma vulvar; melanoma de mucosas; vulvectomía.

ABSTRACT

Vulvar malignant melanoma (VMM) accounts for 5% of all tumors of genital origin; whose most important prognostic factors are tumor thickness and lymph node status. VMM treatment is mainly surgical; during the last decades surgical management has become more conservative. The absence of a curative treatment for metastatic disease points out the importance of early diagnosis and treatment (Dermatol Argent 2008;14(2):134-136).

Key words: vulvar melanoma; mucosal melanoma; vulvectomía.

INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos de vulva ocupan el tercer lugar en frecuencia en relación con los cánceres genitales, después de los de útero y ovario. Representan el 5% de todos los tumores de origen genital.¹ El melanoma vulvar es una entidad poco habitual que representa

el 1,3-2,3% de los casos de melanoma en la mujer. Es el segundo tumor maligno más frecuente de la vulva después del carcinoma de células escamosas.²

De acuerdo con estudios poblacionales realizados en Estados Unidos y Suecia, la incidencia anual de melanoma vulvar oscila entre 0,108 y 0,140 por 100.00 mujeres.²

A pesar de que existe un incremento notable en la incidencia del melanoma cutáneo en sitios expuestos al sol, series como la de Irvin y cols. no han observado un incremento de los melanomas localizados en la vulva. Presenta pobre pronóstico ya que muestra tendencia a la recurrencia local así como al desarrollo de metástasis a distancia.

CASO CLÍNICO

Paciente de 63 años (gestas 2, partos 2, abortos 0) posmenopáusica sin antecedentes personales de importancia. Es remitida a nuestra consulta por presentar lesión vulvar asintomática descubierta en un examen ginecológico de rutina.

Al examen físico se constata una mácula negro azulada de aproximadamente 6 cm de tamaño, de bordes irregulares por sectores mal definidos que comprometía labio mayor derecho y se extendía difusamente hacia el introito vaginal (Fotos 1).

El estudio histopatológico reveló la presencia de un melanoma extensivo superficial, Breslow 0,6 mm (condicionado a regresión), Clark II- III, constituido por células predominantemente nevoides epiteloideas dispuestas en la unión dermoepidérmica (Foto 2).

Se efectuó hemivulvectomía derecha más vaciamiento ganglionar unilateral.

La paciente se encuentra libre de enfermedad a los 15 meses del diagnóstico.

COMENTARIO

El melanoma de vulva fue descrito por primera vez por Hewitt, en 1861.³ Si bien puede aparecer a cualquier edad, su máxima incidencia se observa entre los 50 y 70 años; menos de un tercio de las enfermas son premenopáusicas.² En nuestro caso, la paciente tenía 63 años, hecho que coincide con lo comunicado en la literatura.

Ocurre más comúnmente en mujeres de raza blanca y los factores como partos, influencias hormonales y genéticas no se relacionarían con esta neoplasia.^{3,4}

En nuestra paciente, la lesión se localizaba en labio mayor y afectaba difusamente el introito. Las localizaciones más comunes son el clítoris, labio mayor y labio menor.^{5,6}

Algunos autores consideran que los melanomas vulvares de localización central tienen peor pronóstico en relación con los ubicados lateralmente, aunque no todos los estudios confirman este hecho.²

Si bien en nuestra paciente la lesión era completamente asintomática y detectada por un examen ruti-



Foto 1. Mácula negro azulada, de aproximadamente 6 cm. de diámetro, bordes irregulares que compromete labio mayor derecho.

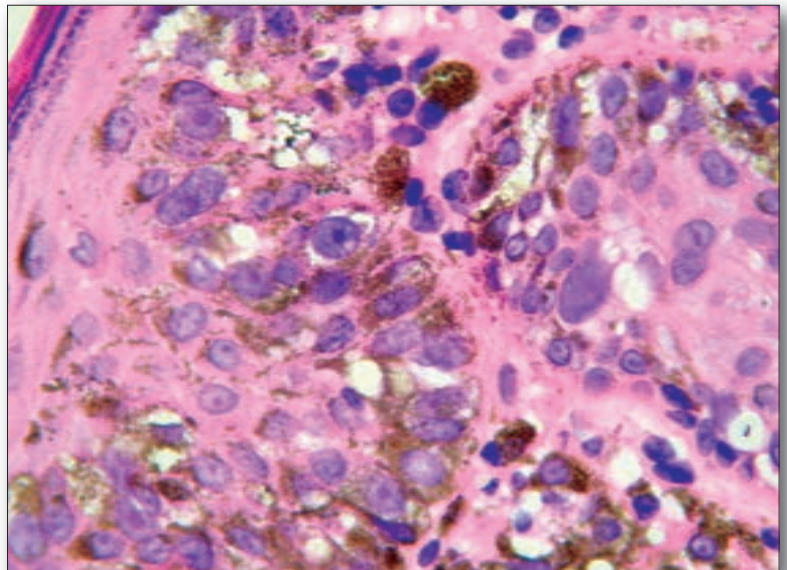


Foto 3. Células nevoides epiteloideas con abundante pigmentación melánica.

nario, la literatura cita a la tumoración vulvar, el prurito y el sangrado como los hallazgos al momento del diagnóstico en la mayoría de los casos.^{3,5,8}

La ulceración, disuria, dolor y pérdida de peso son menos comunes y generalmente acompañan a estadios más avanzados de la enfermedad.³

En nuestra paciente, el estudio histopatológico reveló un melanoma maligno con Breslow de 0,60 mm.

Se han descrito tres tipos histopatológicos de melanoma de vulva: extensivo superficial, nodular y lentiginoso acral.² Dos tercios de los melanomas vulvares son extensivos superficiales y el subtipo menos común es el lentiginoso acral, que representa aproximadamente un 10%.³

Los melanomas vulvares han sido previamente estadificados por una gran variedad de sistemas, el sistema de estadificación AJCC (American Joint Committee on Cancer) para melanoma cutáneo, el sistema de estadificación de la FIGO (Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia) para carcinoma vulvar y el sistema TNM;³ a su vez, una gran variedad de sistemas de microestadificación han sido utilizados como el Clark, Breslow para el melanoma cutáneo y la modificación de Chung del sistema de Clark para el melanoma de vulva.^{3,9}

En la actualidad, la clasificación más utilizada para el melanoma vulvar es la recomendada por el AJCC, que valora estados quirúrgicos y el grosor de la lesión primaria.²

Independientemente de la clasificación utilizada, es incuestionable que la profundidad de la lesión primaria y la invasión ganglionar son los factores pronósticos más importantes.^{9,10}

En cuanto al tratamiento, se realizó hemivulvectomía derecha más vaciamiento radical con linfadenectomía unilateral.

Hoy existe tendencia a aceptar que la tumorectomía con márgenes quirúrgicos adecuados (laterales y en profundidad) es el tratamiento de elección, ya que varios estudios retrospectivos (Rose y cols., Trimble y cols. y Bradgate y cols.) sugieren que la vulvectomía radical no mejora la sobrevida en relación a cirugías más limitadas.³

En relación con la linfadenectomía, el riesgo de adenopatías metastásicas aumenta con la profundidad de la invasión del tumor primario. Por lo tanto, parece aconsejable recomendar la linfadenectomía en pacientes con melanomas vulvares de grosor intermedio (1-4 mm), pues serían las que más se beneficiarían en términos de supervivencia.² La disección electiva de ganglios linfáticos no ofrece ventaja adicional y su rol en lesiones profundas es incierto;^{2,3} a nuestra paciente se le realizó linfadenectomía unilateral, ya que el Breslow informado por el estudio histopatológico estaba condicionado al fenómeno de regresión.

En pacientes con riesgo elevado de metástasis o con enfermedad primaria diseminada es necesaria terapia coadyuvante para complementar la cirugía y prolongar la sobrevida. La radioterapia convencional puede ayudar a controlar síntomas de enfermedad avanzada.

Los esquemas tradicionales de quimioterapia tienen una tasa de respuesta del 15 al 25%; los agentes más utilizados son la dacarbazina, cisplatino y nitrosureas.²

Las nuevas líneas de investigación resaltan la importancia del sistema inmune en la etiopatogenia del melanoma, los fármacos más utilizados son el IF α 2b y la IL-2, aunque su eficacia aún es tema de controversia.

El índice de recurrencia local del melanoma vulvar se encuentra entre 30-50%; los sitios más frecuentes de recurrencia son la ingle, seguida por el periné, recto, vagina, uretra y cervix. La enfermedad metastásica es más común en pulmón, hígado y cerebro. Otros sitios afectados pueden ser miocardio, riñón, glándulas suprarrenales, estómago y ganglios linfáticos retroperitoneales.³

Las estadísticas de sobrevida son diferentes en relación con el melanoma cutáneo donde los índices a los 5 años son del 72-81%, en comparación con el melanoma vulvar que presentan un rango entre 8-55% con un promedio de 36%.³

Desafortunadamente, el melanoma de vulva sigue siendo una neoplasia de pobre pronóstico. Probablemente una correcta instrucción de la mujer en la vigilancia de su piel, incluida la zona vulvar haría posible que el diagnóstico de melanomas se efectuara en estadios más precoces de la enfermedad y que por lo tanto las tasas de supervivencia fueran mayores.

.....
María Paula Gutiérrez: Naciones Unidas 346 - (5016) Córdoba - Rep. Argentina. Teléfono: 0351- 156 563477.
E-mail: mpguti01@yahoo.com.ar

Referencias

1. Quesada E, González-Bosquet E, Torrent A, Callejo J, Lailla JM. Melanoma vulvar. *Ginecología y Obstetricia Clínica* 2002;3(3):151-153.
2. Lapresta M, Puig Ferrer F, Valero M, Lanzón Laga A, y col. Melanoma de vulva: presentación de tres casos. *Ginecología y Obstetricia Clínica* 2002;3(3):154-157.
3. Irvin W, Legallo R, Stoler M, Rice L, et al. Vulvar melanoma: A retrospective analysis and literature review. *Ginecol Oncol* 2001;83:457-465.
4. Ragnarsson-Olding B, Johansson H, Rutquist L, Ringborg U. Malignant melanoma of the vulva and vagina. *Cancer* 1993;71:1893-1897.
5. Ragnarsson-Olding B, Kanter-Lewensohn L, Lagerlof B, Nilsson B, et al. Malignant melanoma of the vulva in a Nationwide, 25 - year study of 219 Swedish females. *Cancer* 1999;86:1273-1284.
6. Rogers R, Gibson L. Mucosal, genital and unusual variants of melanoma. *Mayo Clin Proc* 1997;72:362-366.
7. Raspagliesi F, Ditto A, Paladini D, Fontanelli R, and et al. Prognostic indicators in melanoma of the vulva. *Annals of Surgical Oncology* 2000 ;7 :738-742.
8. Räber G, Mempel V, Jackisch C, Hundeiker M, et al. Malignant Melanoma of the vulva. Report of 89 patients. *Cancer* 1996;78:2353-2358.
9. Scheistroen M, Tropé C, Koern J, Pettersen E, et al. Malignant Melanoma of the vulva: Evaluation of prognostic factors with emphasis on DNA ploidy in 75 patients. *Cancer* 1995;75:72-80.
10. Rouzier R, Haddad B, Atallah D, Dubois P, et al. Surgery for vulvar cancer. *Clinical obstetrics and gynecology* 2005;48:860-878.
11. Trimble EL, Lewis J, Williams L, Curtin J, et al. Management of vulvar melanoma. *Gynecol Oncol* 1992;45:254-258.