

Melanoma de Vulva: presentación de 7 casos

Melanoma of the vulva: report of 7 cases

Daniel Feinsilber*, José Luis Lemme**, Roberto Schroh***, Carolina Escobar Correa**,
María Inés Sanz****, Cristina Corbella*****, Mercedes Lidia Hassan*****, Horacio
Festa***** Olga Matilde Rosati*****, Ana Clara Acosta*****.

* Médico de planta, Jefe de Sector de Oncología del Servicio de Dermatología.

** Médicos de la Carrera de Especialista en Dermatología de la UBA.

*** Médico Patólogo de Planta, Jefe del Sector de Dermopatología.

**** Médica Dermatóloga, Ex-Jefa de Residentes.

***** Médica Patóloga del Servicio de Anatomía Patológica.

***** Dra. Prof. Titular U.B.A. Jefa de Servicio de Dermatología.

***** Jefe de División de Ginecología.

***** Médica Dermatóloga Becaria Adscripta Honoraria.

Servicio de Dermatología del Hospital J. M. Ramos Mejía – Buenos Aires - Argentina

RESUMEN

El melanoma de vulva es el segundo cáncer invasor más frecuente en esta región; presentando una tendencia a recurrencia local y un mal pronóstico con evolución desfavorable, variando la sobrevida entre un 16 - 50%.

Se evaluaron 7 pacientes con Melanoma de vulva sobre un total de 553 Melanomas estudiados en el Sector de Dermato-Oncología del Hospital Ramos Mejía en el transcurso de 17 años.

La incidencia fue de 1,3 %, con una edad media de 61 años.

De estos 7 Melanomas el 72 % se originó sobre piel sana y el 28 % sobre nevos.

La localización más frecuente fue el labio mayor (72 %) y la forma clínica más observada fue el Melanoma Extensivo Superficial (57%).

El 72 % presentó recurrencia local, con metástasis ganglionares y a distancia.

Como existen pocos estudios que confirmen estadísticamente el impacto de los factores pronósticos en la sobrevida, la tendencia actual es realizar procedimientos menos radicales, a partir de la conclusión de que no existen evidencias de que el melanoma vulvar se comporte diferente al melanoma cutáneo.

Palabras clave: melanoma de vulva.

ABSTRACT

Melanoma of the vulva is the second most common malignancy arising within the vulva and carries a poor prognosis and shows a tendency to locally recurrence. The surveillance of patients with melanoma of the vulva varies between 16 - 50%.

From 553 patients with Melanoma that were assisted in Dermato-Oncology Sector of Dermatology Division of Ramos Mejía Hospital in the last 17 years, we studied the clinical records of 7 patients with Melanoma of the Vulva.

Melanoma of the vulva incidence was 1.3 %. The mean age was 61 years old.

From these 7 melanomas, 72 % developed on healthy skin and 28 % on nevus. The most frequent localisation was mayor lips (72 %) and the most frequent clinical form was Superficial Spreading Melanoma (57 %). From these patients 72 % had local recurrence, with lymph node and distant metastases. Because there are very few studies that confirm statistically the impact of prognosis factors on surveillance, at the present time vulvar melanoma treatment is less radical due to the conclusions that there is no evidence that vulvar melanoma behaviour is different in any way of Cutaneous Melanoma.

Key words: vulvar melanoma.

INTRODUCCIÓN

El melanoma de vulva fue descrito en 1861 por Hewitt. Es un tumor infrecuente, localizado en zonas no expuestas al sol. Corresponde al segundo cáncer invasor más frecuente que aparece en esta región, precedido por el carcinoma de células escamosas. Representa el 8 – 10 % de todas las neoplasias malignas de la región vulvar y el 1,08 – 2.3 % de todos los melanomas en la mujer, con una incidencia anual de 0,11/100.000 mujeres. Es más frecuente en mujeres blancas con un riesgo relativo de 2,6:1 comparada con mujeres afroamericanas.^{1, 2}

Estas lesiones malignas pueden desarrollarse a partir de nevos precursores congénitos, tardíos o precoces (melanocítico compuesto pigmentado, celular intradérmico, de juntura, etc.), o de novo (piel sana).^{2, 3}

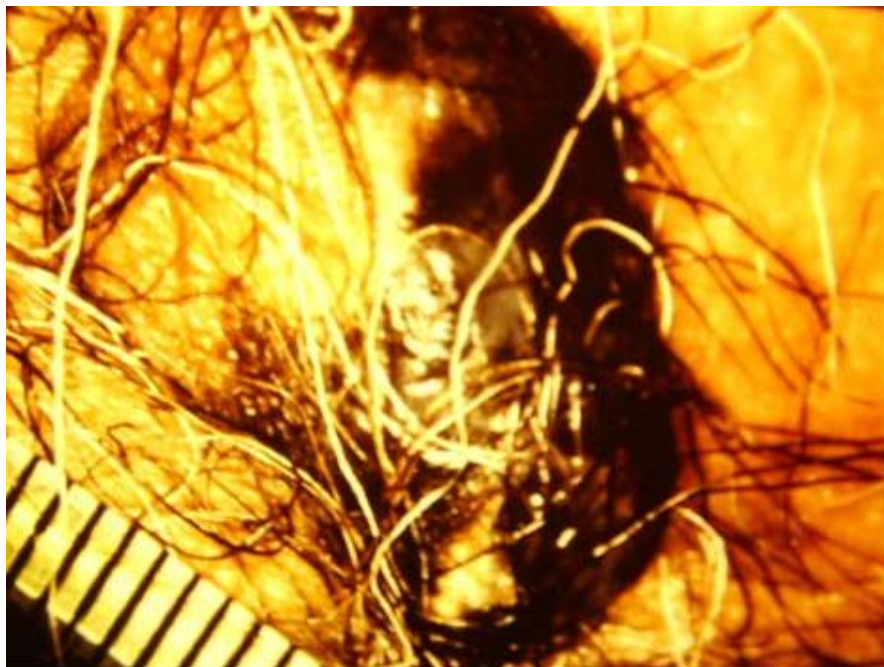
El interés de esta comunicación resulta en determinar la incidencia del melanoma de vulva en nuestra población, detectar la edad promedio de las pacientes afectadas, establecer síntomas y signos prevalentes e identificar los factores de riesgo, la evolución y la conducta terapéutica.

CASUÍSTICA (Tabla N° 1)

En el Sector de Oncología Dermatológica del Servicio de Dermatología del Hospital J. M. Ramos Mejía se evaluaron 7 melanomas de vulva (1.3 %) sobre un total de 553 Melanomas observados en el transcurso de 17 años desde enero de 1991 a diciembre de 2008.

Caso clínico N° 1

Mujer de 72 años de edad, fototipo III. Presenta Melanoma Nodular desarrollado sobre nevo congénito, tipo compuesto pigmentado, de 15 meses de evolución, localizado en labio mayor derecho (Foto N°1).



Histopatología: nivel IV de Clark y un espesor de Breslow de 5 mm.

Tratamiento: Se realiza resección quirúrgica del tumor con vaciamiento ganglionar bilateral. Recibe 6 ciclos con DTIC post cirugía.

Evolución: La paciente fallece al año del diagnóstico con metástasis hepática, ganglionar y pulmonar.

Caso clínico N° 2

Mujer de 68 años de edad, fototipo II, sin antecedentes patológicos de jerarquía.

Presenta Melanoma Extensivo Superficial en fase de crecimiento vertical, de 4 meses de evolución, desarrollado sobre un nevo celular intradérmico, localizado en labio mayor derecho (Foto N°2).



Histopatología: nivel III de Clark, y un espesor de Breslow de 0.80 mm.

Tratamiento: Resección del labio mayor.

Evolución: La paciente evoluciona bien, con sobrevida mayor a 5 años.

Caso clínico N° 3

Mujer de 56 años de edad, sin antecedentes patológicos de jerarquía. Presenta Melanoma Extensivo Superficial, desarrollado sobre piel sana, de 16 meses de evolución, localizado en labio mayor izquierdo que compromete cara interna y labio menor.

Histopatología: nivel de Clark IV, y un espesor de Breslow de 1,50 mm.

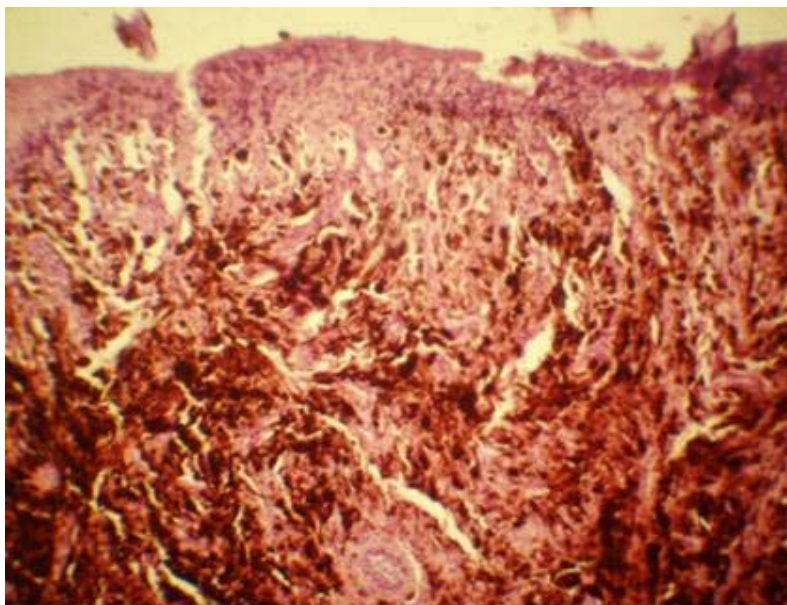
Tratamiento: resección quirúrgica del tumor, con exploración ganglionar negativa.

Evolución: Fallece a los 28 meses con metástasis hepática, ósea y cerebral.

Caso clínico N°4

Mujer de 80 años de edad, fototipo II, con antecedentes de tiroidectomía a los 34 años, e insuficiencia cardíaca. Presenta Melanoma extensivo superficial, desarrollado sobre piel sana, con aspecto verrugoso, color negro, de 15 x 10 mm, de 4 meses de evolución, localizado en labio mayor derecho. Se palpan poliadenopatías bilaterales.

Histopatología: nivel de Clark IV, y un espesor de Breslow de 2,5 mm, tipo celular epiteliode, índice mitótico bajo, moderado infiltrado linfocitario (Foto N°3).



Tratamiento: extirpación quirúrgica de la lesión, ampliación de 1cm, sin vaciamiento ganglionar.

Evolución: Fallece al año con metástasis ganglionares, hepáticas, pulmonares y cutáneas.

Caso clínico N°5

Mujer de 50 años de edad, fototipo II. Presenta Melanoma Acrolentiginoso, de 3 x 3 mm, color castaño oscuro, desarrollado sobre piel sana, de 4 meses de evolución, localizado en labio mayor derecho.

Histopatología: nivel de Clark II, y un espesor de Breslow de 0,30 mm, tipo celular predominantemente epiteliode, moderado infiltrado linfocitario, con áreas de regresión. Índice mitótico bajo.

Exámenes complementarios positivos: linfocentellografía, donde se observa drenaje homolateral derecho.

Tratamiento: excéresis quirúrgica de la lesión con 1 cm de margen de seguridad y vaciamiento ganglionar derecho.

Evolución: Sobrevida mayor a 5 años.

Caso clínico N° 6

Mujer de 52 años de edad, fototipo III, sin antecedentes patológicos de jerarquía. Presenta Melanoma Extensivo Superficial, desarrollado sobre piel sana, de 7 meses de evolución. La paciente consulta por sangrado donde se constata lesión costrosa de 2 cm de diámetro, sobreelevada, de coloración parduzca (rojo vinoso) localizada en labio mayor derecho y región subclitoriana. Se observa lesión satélite en labio menor izquierdo. Se palpan adenopatías inguinales derechas, duras, de 2 x 1cm, móviles, y macroadenopatías izquierdas.

Histopatología: Melanoma Extensivo Superficial, ulcerado, nivel de Clark IV, espesor de Breslow 8,5 mm, tipo celular predominantemente epiteloide.

Tratamiento: extirpación completa de labio mayor derecho, y lesión satélite en labio menor izquierdo.

Evolución: presenta en el transcurso de 8 meses metástasis cerebrales. Se realizó radioterapia paliativa. La paciente fallece.

Caso clínico N° 7

Mujer de 46 años de edad, fototipo IV, sin antecedentes patológicos de jerarquía. Presenta Melanoma Nodular de inicio amelanótico, desarrollado sobre piel sana en labio menor izquierdo, de 2 meses de evolución, rápido crecimiento, acompañado de prurito y dolor a la palpación (Foto N°4).

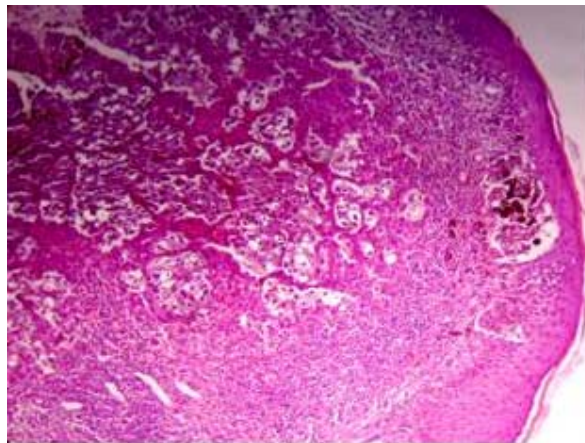


La lesión evoluciona rápidamente en el transcurso de 10 días, adquiriendo un aspecto polipoide, y se hiperpigmenta en su base derecha, tornándose friable y dolorosa (Foto N°5).

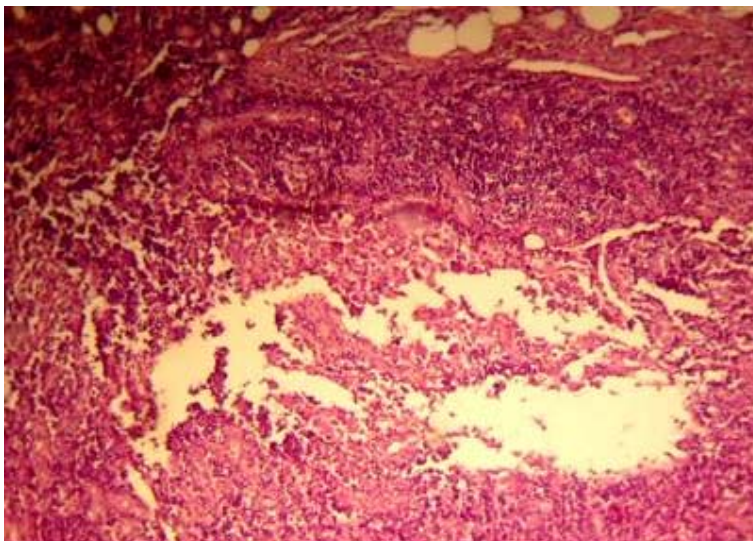


Se palpa ganglio inguinal izquierdo, móvil, no doloroso inicialmente, de 2 x 2 cm.

Histopatología: nivel de Clark IV, y un espesor de Breslow de 4,2 mm (Foto N°6).



Investigación quirúrgica de masa ganglionar, obteniéndose como resultado metástasis microscópica de 3/3 ganglios linfáticos adheridos a la región inguinal (Foto N°7).



Tratamiento: Se realiza excéresis quirúrgica de labio menor izquierdo con un margen de 1,5 cm y vaciamiento ganglionar inguinal izquierdo. Extirpación de satelitis papuloide yuxtatumoral. Realiza 6 ciclos con DTIC e Interferón α -2b con una dosis de 9 a 15 MUI semanales durante un 1 año.

Evolución: A la fecha, sobrevive de 24 meses libre de enfermedad.

COMENTARIOS (Tabla N°2)

Existen 2 informes sobre la incidencia de melanoma vulvar en la población: un estudio Norteamericano de la base de datos del Instituto de Cáncer sobre 203 pacientes y un estudio Sueco sobre 219 pacientes; en estos dos trabajos la incidencia correspondió al 1.3 y al 2.3 % respectivamente.^{4, 5} La edad promedio observada en la bibliografía internacional fue de 66 años al momento del diagnóstico, originándose habitualmente a partir de nevos previos.⁴⁻⁶

En las comunicaciones internacionales el 30% se desarrolló alrededor del clítoris, el 27 % en labio mayor, el 19% en labio menor, el 13 % fue combinado y el 11 % fue periuretral.³⁻⁸

En cuanto a las formas clínico-patológicas el primer lugar corresponde al Melanoma Lentigo Maligno en el 57% de los casos, en segundo lugar el Melanoma nodular con 22% y recién en tercer lugar el Melanoma Extensivo Superficial con 21%.³⁻⁸

Las pacientes pueden tener prurito, hemorragia o aumento de tamaño de una zona pigmentada. En el 80 % se presentan como lesiones tumorales pigmentadas, ulceradas, elevadas o polipoides que cambian de tamaño, pudiendo ser amelanóticas en el 27 % de los casos. Se puede observar un halo eritematoso perilesional sugestivo y en el 15 % se encuentran lesiones satélites.^{1, 2, 6}

Con respecto a la evolución, el grado de recurrencia es de 30 a 67 % después del tratamiento quirúrgico, y los sitios más afectados incluyen ingle, perineo, recto, vagina, uretra y cérvix. La diseminación ocurre por contigüidad, por vía linfática y hematológica. Las metástasis en orden de frecuencia afectan: pulmón, hígado, cerebro, miocardio, glándulas adrenales, riñones, estómago y ganglios linfáticos retroperitoneales, siendo la sobrevida variable entre un 13 y 55 %.^{1, 3-9}

Se emplean tres sistemas de microestadificación del melanoma. El método de microestadificación de **Breslow** que determina el grosor de la lesión, utilizando un micrómetro ocular para medir la altura vertical total del melanoma desde la capa granular hasta el área de penetración más profunda y el método de microestadificación de **Clark** que define los niveles de invasión que reflejan una profundidad creciente de penetración en la dermis. Estos dos métodos fueron creados para la estadificación del melanoma cutáneo. El tercero, el método de

Chung, fue diseñado específicamente para el melanoma vulvar. Chung y col reconocieron que la piel de la vulva tiene diferencias estructurales en comparación con la piel de otras partes del cuerpo, como la ausencia de una dermis papilar bien definida, por lo que hicieron una modificación en la estadificación de Clark. Generalmente los sistemas de Chung y Breslow son los más utilizados.^{1, 2, 9}

Trimble y col. refieren que la microestadificación de Chung ofrece mejor correlación con el pronóstico que el espesor de Breslow. La estadificación es el indicador pronóstico primario para el melanoma (Tabla N°3).^{4, 9}

Los factores de pronóstico clínico e histológico son el espesor tumoral, nivel de invasión, ulceración, ploidía del DNA, índice mitótico elevado, TIL leve o ausente y metástasis ganglionares. Sin embargo todos dependen del espesor tumoral.

A pesar de que se han reportado múltiples factores pronósticos en melanoma de vulva, existen muy pocos estudios prospectivos que confirmen estadísticamente el impacto en la sobrevida, la mayoría de estos son pequeños y retrospectivos, debido a que esta patología es muy rara.

Actualmente la práctica más común es realizar una escisión local preservando el mayor tejido sano y funcional posible. En todos los casos el margen debe ser no menor a 1 cm lateral y profundo, extendiéndose a través de la grasa subcutánea hasta la fascia muscular. La linfadenectomía regional ha sido recomendada cuando hay metástasis ganglionares demostrables y para identificar a los pacientes que podrían beneficiarse de la terapia sistémica adyuvante.^{1-4, 10, 11}

Cuando se presentan metástasis sistémicas la quimioterapia es de regla, pudiendo agregarse radioterapia según las pautas convencionales.¹²

Por lo tanto, los factores pronóstico de mayor impacto son los que se han integrado en la nueva clasificación de la American Joint Committee on Cancer (AJCC): espesor tumoral, ulceración, metástasis en ganglios linfáticos regionales, metástasis a distancia. De esta forma, se conoce mejor su pronóstico para supervivencia y se pueden seleccionar a los pacientes que se beneficien del tratamiento adyuvante.¹³

Al ser un tumor infrecuente, de pobre pronóstico con tendencia a la recurrencia local y desarrollo de metástasis a distancia, se necesita una correcta instrucción de la mujer en la vigilancia de su piel, incluida su zona vulvar para efectuar diagnóstico de melanoma en estadio precoz de la enfermedad, y por lo tanto lograr una tasa de supervivencia mayor.^{2,5}

Comúnmente, los genitales no son explorados por los dermatólogos, ya que las pacientes suelen acudir a los servicios de gineco-obstetricia, donde se ve con más frecuencia la patología tumoral.¹

Por otra parte, las pacientes con diagnóstico de Melanoma vulvar deben seguir el mismo protocolo de revisión con el Dermato-oncólogo, para determinar estudios de extensión cuando sean necesarios.²

CONCLUSIONES

En nuestra experiencia la incidencia de melanoma de vulva correspondió al 1.3 % sobre un total de 553 MM. La edad media de presentación fue de 61 años (rango: 46 a 80 años), lo que no muestra una diferencia significativa con los datos de la bibliografía internacional.

En cuanto al origen de los MM de vulva, encontramos que sólo el 28% se desarrolló sobre algún tipo de nevo y el 72 % restante lo hizo sobre piel sana. De todas

maneras debe considerarse la presencia de nevos melanocíticos en la región vulvar, como un factor de riesgo a tener en cuenta para la prevención del desarrollo de melanoma, procediendo a su extirpación en estos casos.

Con respecto a la localización, en nuestros casos el 72 % se desarrolló en el labio mayor, el 14% en labio menor y el otro 14% fue combinado.

En cuanto a las formas clínico-patológicas observamos en primer lugar al Melanoma Extensivo Superficial en el 72 % de los casos, en segundo lugar al Melanoma Nodular con 28 % y en tercer lugar al Melanoma Acrolentiginoso con un 15 %.

En nuestra experiencia, un 57 % presentó recurrencia local, metástasis ganglionares y a distancia (cerebral, pulmonar, hepática y ósea); la sobrevida a dos años fue de 14% (1 paciente), y a cinco años fue de 29% (2 pacientes). El 57% (4 pacientes) falleció dentro del año del diagnóstico.

La evolución en general es mala, con un pobre pronóstico.

En cuanto al tratamiento, en nuestros casos las resecciones parciales con exploraciones ganglionares según el caso, han sido el procedimiento habitual, considerando el mal pronóstico que tiene el melanoma de vulva en su mayor probabilidad y efectuando tratamiento adyuvante en los casos que lo ameriten como aquellos con satelitosis y adenopatías positivas.

Referencias

- 1) Medina-Villaseñor EA, Hernández-Aten D, Román-Bassaure E y cols. Melanoma de vulva, revisión de los factores pronóstico. A propósito de un caso. Ginecología Oncológica. 2007; 6 (5):134-139.
- 2) Raspagliesi F, Ditto A, Paladini D et al. Prognostic Indicators in Melanoma of the Vulva. Annals of Surgical Oncology. 2007; 7(10):738-742.
- 3) Irvin WP, Legallo RL et al. Vulvar Melanoma: A Retrospective Analysis and Literature Review. Gynecol Oncol. 2001; 83:457-465.
- 4) Trimble EL, Kosay C, Money M et al. Melanoma of the Female Genital Tract. In Gershenson DM (ed). Gynecologic Cancer. United Status of America. Elsevier 2004:931-939.
- 5) Boel K. Ragnarsson-Olding, Lena R. Kanter-Lewensohn et al. Malignant Melanoma of the Vulva in a nationwide, 25-year study of 219 Swedish females. Oncology Cancer. 1999; 86:1273-1284.
- 6) Ragnarsson-Olding BK, Kanter-Lewensohn LR, Langerlöf B et al. Malignant melanoma of the vulva in a nationwide, 25-year study of 219 Swedish females. Predictors of survival. Cancer. 1999; 86:1285-93.
- 7) Räber G, Mempel V, Jackisch C, Hundeiker M et al. Malignant melanoma of the vulva: report of 89 patients. Cancer. 1996; 78:2353-58.

- 8) Braggate MG, Rollanson TP, McConkey CC et al. Malignant melanoma of the vulva: a clinicopathological study of 50 women. Br J Obstet Gynecol. 1990; 97:124-33.
- 9) Hofmann U, Megahed M. Amelanotic nodular malignant melanoma of the vulva. Case report and review of the literature. Hautarzt. 1995; 46(12):850-3.
- 10) Hopkins MP, Neumunaitis-Keller J. Carcinoma of the vulva. Obstetrics and Gynecology Clinics of North America. 2001; 28:791-804
- 11) Arica D, Sánchez J, Álvarez M y cols. Melanoma maligno de vulva en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas: experiencia de 50 años. Folia dermatol. Perú. 2007; 18 (3):118-123.
- 12) Stengel F M, Cabo H, Cabrera H N, Casas J G, Feinsilber D, y cols. Consenso Sobre Melanoma Cutáneo. Sociedad Argentina de Dermatología, Buenos Aires, 1998 (Actualización 2003).
- 13) Sugiyama VE, Chan JK, Shin JY et al. Vulvar melanoma. A multivariable analysis of 644 patients. Obstet Gynecol. 2007; 110:296-301.