

Melanoma vulvar

Estibaliz Quesada
Eduardo
González-Bosquet
Anna Torrent
Justo Callejo
Josep M Laila

Obstetricia
y Ginecología
Hospital Sant Joan
de Déu
Barcelona

Correspondencia:
Estibaliz Quesada
Servicio de Obstetricia
y Ginecología
Hospital Sant Joan
de Déu
Passeig Sant Joan
de Déu, 2
08950 Esplugues
de Llobregat
Barcelona

Resumen

El melanoma vulvar es un tumor raro que debe tenerse en cuenta en casos de aparición de lesión pigmentada en la vulva en una paciente de edad avanzada o incluso sin lesión aparente, ante un prurito persistente y rebelde a los tratamientos habituales. La biopsia nos orientará al diagnóstico. La extensión local y la afectación de los ganglios son los factores pronósticos más importantes de cara a la supervivencia de la paciente.

Palabras clave: Melanoma vulvar. Carcinoma vulvar. Vulvectomía.

Summary

The vulvar melanoma is an unfrequent carcinoma of the vulva and we must think about it if a post-menopausal patient presents a pigmented lesion in the vulva or without lesion when she refers itch that doesn't improve with usual treatments. The biopsy is very important to guide our diagnostic. The local extension and the state of the limfatic nodes are the most important pronostic factors, even more than the treatment the patient recives.

Key words: Vulvar melanoma. Vulvar carcinoma. Vulvectomia.

Introducción

Los tumores malignos de la vulva ocupan el tercer lugar en frecuencia de los cánceres genitales, después de los de útero y ovario. Representan un 5% de todos los tumores de origen genital. Se dan en pacientes de edad avanzada post-menopáusicas.

El tipo histológico más frecuente es el carcinoma de células escamosas, de origen epitelial. El melanoma vulvar es un tumor raro (1-3% de los tumores de la vulva), que puede proceder de lesiones premalignas tipo nevus pigmentario de la unión, melanoma in situ o léntigo maligno¹.

Caso clínico

Se presenta un caso de una paciente de 63 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés. Paridad 3-0-1-2 (muerte intraparto). Presentó la menarquia a los 13 años y la menopausia a los 42. No ha recibido tratamiento hormonal sustitutivo.

El motivo de consulta a nuestro hospital fue un prurito genital de un mes de evolución. No presenta metrorragia post-menopausia, ni flujo anormal. Recibió tratamiento tópico con estrógenos, sin mejoría del prurito.

A la exploración física destaca a nivel de genitales externos una zona pigmentada sugestiva de melanoma de 1-1,5 cm de diámetro en zona periclitórida.

Se practica una biopsia de dicha lesión mediante "punch", que es informada como "Melanoma vulvar de extensión superficial con extensión a capa córnea y fase de infiltración vertical de lámina propia que corresponde con un nivel de Clark II (Tabla 1) y con una profundidad de invasión de 1mm según el estadije de Breslow." (Tabla 2).

El tratamiento que recibe esta paciente es una vulvectomía parcial con linfadenectomía bilateral, según técnica de DiSaia. Se practican incisiones bilaterales sobre zona vascular femoral para proceder a la linfadenectomía inguinal y crural superficial y profunda, disecando ambos triángulos de Scarpa con ligadura de los cayados de la safena. Se procede seguidamente a la resección de hemivulva superior, respetando uretra y extirpando con márgenes de seguridad de aproximadamente 1,5-2cm la zona del melanoma y los labios menores. Se realiza reconstrucción de la zona tumoral dejando 2 drenajes aspirativos.

La anatomía patológica de la pieza confirma el diagnóstico de melanoma vulvar con una profundidad de invasión de 1mm. Del total de ganglios extirpados

Tabla 1.
Estadios de Clark

I. Tumor intraepidérmico (no atraviesa la membrana basal)
II. Afecta la dermis papilar, sin ocuparla totalmente
III. Ocupa la totalidad de la dermis papilar
IV. Invasión de dermis reticular
V. Invasión hasta tejido celular subcutáneo

Tabla 2.
Estadios de Breslow

Estadios de:
- < 0,75mm
- 0,75-1,49mm
- 1,50-2,99mm
- > 3,00mm

(17 del lado derecho y 13 del izquierdo) todos resultaron negativos respecto a la infiltración tumoral. La paciente no precisa tratamiento complementario postquirúrgico. Se encuentra libre de enfermedad a los 4 meses de su diagnóstico.

Discusión

Presentamos un caso de melanoma vulvar en una paciente post-menopáusica, que es la edad de aparición más frecuente (la edad media en el momento del diagnóstico son 50-55 años). La clínica que presentaba nuestra paciente es muy típica del melanoma: prurito genital, aparición de lesión pigmentada, que en algunos casos puede sangrar, o bien crecimiento de un lunar preexistente.

La sospecha diagnóstica fue fácil en la exploración física de esta paciente, pero la literatura describe casos de melanomas amelanicos que pueden ser tratados erróneamente con tratamientos tópicos como una vulvovaginitis o más frecuentemente, debido a la avanzada edad de aparición, como una atrofia vulvar con estrógenos tópicos. Estos casos se diagnostican mediante la determinación de Prot S100 en la pieza anatómo-patológica, y debemos pensar en ellos cuando una lesión vulvar no mejora con ningún tipo de tratamiento².

El melanoma vulvar suele diagnosticarse tardíamente. Las características de las lesiones en el momento del diagnóstico tienen un diámetro medio de 2 cm, un nivel de Breslow de 4,4mm y nivel Clark de III-IV³. La extensión puede realizarla por vía linfática (ganglios locales) o vía sanguínea (los órganos a distancia más frecuentemente afectados son el pulmón, cerebro y tracto gastrointestinal).

El tratamiento del melanoma consiste en la cirugía, con una extirpación quirúrgica amplia de la lesión y dejando márgenes de seguridad suficientes: ante un nivel de Breslow de < 1 mm de profundidad se precisa un margen de seguridad de 1cm por todos los bordes de la pieza; con un Breslow de > 1mm **debemos dejar 2cm de margen sin afectación**.

En nuestro caso realizamos una vulvectomía parcial para mantener unos márgenes suficientemente alejados de la lesión. En estadios I y II se afirma que la exéresis local amplia de la lesión con linfadenectomía unilateral puede ser un tratamiento adecuado y suficiente (Deppe y Lawrence 1988. Mafetano 1989). En esta paciente se realiza una linfadenectomía bilateral debido a la localización de la lesión en la zona pericliteroidea. Se ha descrito el drenaje linfático de esta zona hacia el lado contralateral sin pasar por los ganglios ipsilaterales.

La quimioterapia da pobres resultados. La radioterapia se utiliza cuando los ganglios están afectados, aunque es un tumor bastante radioresistente. Otros tratamientos utilizados son inmunoterapia, interferón, pero se precisan más estudios sobre éstos, debido a los pobres resultados obtenidos hasta el momento con este tipo de terapias⁵.

El número de ganglios afectados es el factor pronóstico más importante en el melanoma vulvar.⁶ Debido a la falta de eficacia de los tratamientos coadyuvantes descritos anteriormente, la afectación de los ganglios linfáticos nos determinará la extensión de la cirugía. Las características del tumor local como son la profundidad de infiltración o la extensión (estadios de Clark y Breslow) son factores predictivos de la supervivencia, más que el tratamiento recibido o la técnica quirúrgica utilizada.⁷ En nuestro caso el pronóstico es bueno ya que el nivel de Clark es II con nivel de Breslow de 1mm y todos los ganglios extirpados resultan negativos. Por lo tanto el tratamiento recibido es suficiente⁸.

La supervivencia global a los 5 años se define en un 54%. Media de supervivencia de 41 meses (rango de 5-324 meses). En estado I hay un 91% de pacientes que sobreviven a los 5 años del diagnóstico, mientras que en estado > 0 = II se describen 31%.

Bibliografía

1. J. González-Merlo. Enfermedades de la vulva. En: J. González-Merlo. *Ginecología*. Ed. MASSON. 7ª edición 307-13.
2. Atlas Levene de DERMATOLOGÍA. White. 2ª edición. Ed Harcourt Brace, 240-1.

3. Malignant melanoma of the vulva in a nationwide, 25 year study of 219 Swedish females: predictors of survive. *Cancer*. Oct 1999.
4. Surgical management of vulvar cancer. *Semin Surg Oncol* Oct-Nov 1999.
5. An update on vulvar cancer. *Am J Obstet Gynecol* Aug 2001.
6. Prognostic indicators in melanoma of the vulva. *Ann Surg Oncol* Dec 2001.
7. Mucosal melanoma of the female genitalia: a clinico-pathologic study of 43 cases at Duke University Medical Center. *Surgery* July 1998.
8. Vulvar melanoma: a retrospective analysis and literature review. *Gynecol Oncol* Dec 2001. Vulvar melanoma at MD Anderson Cancer Center: 25 years later. *Int J Gynecol Cancer* Sept-Oct 2001.
9. Carcinoma of the vulva. *Obstet Gynecol Clin North Am*. Dec 2001.