

Casos de Interés

Melanoma de Vulva. Reporte de un Caso

[Vulvar melanoma. Report of a case]

Juan Jose Jimenez Hiciano¹, Jorge Lasso de la Vega Zavala¹

1) Instituto Oncológico Nacional de Panamá, Panamá, Rep. de Panamá;

Palabras Claves

vulva, cáncer, melanoma.

Keywords:

vulva, cancer, melanoma.

Correspondencia

Juan Jose Jimenez Hiciano
drjimenezhiciano@gmail.com

Recibido

22 de abril de 2023

Aceptado

25 de julio de 2023

Publicado

11 de septiembre de 2023

Uso y reproducción

Publicación de libre uso individual, no comercial. Prohibida la distribución para otros usos sin el consentimiento del editorial.

Aspectos bioéticos

Los autores declaran no existir conflicto de interés asociado a este manuscrito y la obtención de consentimiento informado de los pacientes. Este trabajo fue avalado por el Comité institucional de ética institucional.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento externo para este trabajo.

Uso de datos

Los datos crudos anonimizados serán provistos a solicitud por el autor correspondiente.

Resumen

El cáncer de vulva representa solo el 1% de los cánceres en las mujeres, siendo el melanoma maligno el menos frecuente dentro de este tipo de cáncer. Se presenta en mujeres de edad avanzada. Su manejo es principalmente quirúrgico y tiene una elevada mortalidad principalmente por enfermedad metastásica. Presentamos el caso de una mujer que llegó con una masa en los labios mayores y fue diagnosticada como melanoma maligno vulvar, tratada con cirugía y radioterapia de forma oportuna, pero que presenta metástasis pulmonar, quien recibe actualmente tratamiento para esto.

Abstract

Vulvar cancer represents only 1% of cancers in women, being malignant melanoma the least frequent within this type of cancer. It occurs in older women. Its management is mainly surgical and has a high mortality mainly due to metastatic disease. We present the case of a woman who arrived with a mass in the labia majora and was diagnosed as vulvar malignant melanoma, treated with surgery and radiotherapy in a timely manner, but who presents pulmonary metastasis, who is currently receiving treatment for this.

INTRODUCCIÓN

El cáncer de vulva representa el 5% del total de cánceres ginecológicos y el 1% de la patología maligna femenina. El tipo histológico más frecuente corresponde al carcinoma de células escamosas (90-95%), mientras que el melanoma maligno es el segundo (8-10%) [1]. El melanoma cutáneo es un proceso neoplásico que se produce a partir de la degeneración maligna de los melanocitos. A pesar de que sólo es el 3% de los cánceres cutáneos, causa el 60-70% de las muertes secundarias a cáncer de piel [2]. El melanoma vulvar fue descrito por primera vez por Hewett en 1861 [3]. Franklin y Weiser postulan que la piel de la vulva tiene una es-

estructura cutánea y mucosa más compleja que la hace especialmente susceptible al desarrollo de este tipo de cáncer [3].

Estos tumores de origen neuroectodérmico surgen a partir de un nevo de la unión, un nevo compuesto preexistente o de novo desde melanocitos epidérmicos localizados en la capa basal del epitelio escamoso.

El objetivo de la presentación de este trabajo es aportar nuestra experiencia en el manejo y seguimiento de una paciente diagnosticada de melanoma vulvar en el Instituto Oncológico Nacional de Panamá.

CASO CLINICO

Se trata de una paciente de 64 años, hipertensa controlada con lisinopril y verapamilo. No tiene antecedentes quirúrgicos. Tuvo su menarquia a los 11 años y su menopausia a los 53 años. G3 P3. Su primer parto fue a los 25 años y su último parto a los 38 años. Refiere chequeos ginecológicos rutinarios y su último Papanicolaou fue en marzo del 2021. Como antecedente familiar tuvo un tío (por línea paterna) quien falleció por cáncer de estómago.

Desde diciembre de 2020 nota una pequeña masa en los labios mayores de crecimiento progresivo, por lo que acude en marzo del 2021 a evaluación por ginecología. Le toman una biopsia y es referida a nuestra Institución, con diagnóstico de melanoma maligno vulvar.

La revisión de la patología del Instituto confirma que se trata de un melanoma maligno vulvar con 8 mitosis por campo, S100 y Melanina A positivos.

Al examen físico general no presenta alteraciones de importancia. En la exploración ginecológica destaca una lesión exofítica nodular de labios mayores y menores de manera bilateral, con compromiso del tercio inferior de la vagina. El cuello uterino es sano y el útero está en anteversoflexión de tamaño normal. Al tacto rectal se siente compresión extrínseca de la mucosa, pero sin infiltración. Se palpan adenopatías inguinales bilaterales.

Se realiza una tomografía de tórax-abdomen-pelvis el 22 junio 2021, que informa lesión no-

dular sólida en la vagina-labio menor a la derecha de la línea media sin compromiso de los parametrios ni de los 2-3 superiores de la vagina, ni compromiso del periné ni del canal anal y con adenopatía en la región inguino-femoral izquierda.

Se realiza resonancia magnética para mejorar la caracterización del área pélvica el 30 de junio 2022 con reporte de lesión nodular sólida, que compromete el tercio inferior de la vagina y presencia de adenopatía regional femoral izquierda.

Se propone una vulvectomía radical parcial y linfadenectomía inguino-femoral que se realiza el 21 de julio del 2021. El informe de patología reporta melanoma maligno invasor de 3,5 x 3 cm, localizado en el labio menor derecho, con espesor de 8mm, con ulceración identificada y 6 mitosis/mm², márgenes quirúrgicos libres de tumor. Se identificaron 5 ganglios izquierdos con 2 ganglios metastásicos, el más grande de 14 mm.

Al ser una paciente con ganglios positivos recibió tratamiento con radioterapia en la región inguinal bilateral, con el objetivo de disminuir la probabilidad de recurrencia regional, pudiendo llegar esta hasta el 50% de los casos [4].

La resonancia de pelvis de control de enero del 2022 sólo reporta cambios postquirúrgicos en región de la vulva y periné del lado derecho. La tomografía de tórax-abdomen-pelvis de marzo del 2022 de control, reporta múltiples e incontables nódulos pulmonares bilaterales, por lo que se inicia primera línea de tratamiento autorizado en nuestra institución con pembrolizumab.

DISCUSIÓN

El melanoma vulvar es una enfermedad inusual y representa del 8 al 10% de todas las neoplasias malignas vulvares. Tiene una tasa anual estimada de un caso por cada 1 000 000 de mujeres. El tracto genital femenino representa una ubicación rara para el melanoma (<2% de los melanomas) [5] En la mayoría de los reportes de casos la edad media de presentación es mayor de 60 años [6] como es el caso de nuestra paciente con 64 años, a diferencia del melanoma cutáneo cuya edad media

ronda los 30 a 40 años. Se ha postulado que la radiación ultravioleta, podría estar relacionada de forma indirecta con una alteración sistémica inmunológica y la creación de un ambiente más favorable para el desarrollo de la patología vulvar [7]. Los síntomas del melanoma vulvar son similares a otros cánceres vulvares, manifestándose principalmente con un nódulo asociado a sangrado o prurito genital [8]. Otros síntomas menos frecuentes son: dolor, disuria, vómitos, cefalea y pérdida de peso. Se localiza con mayor frecuencia en labios mayores, labios menores y clítoris [9].

Es importante realizar la biopsia del centro de la lesión y extenderla en profundidad hasta el tejido celular subcutáneo para permitir la valoración anatomopatológica del espesor de la lesión [10].

El diagnóstico diferencial incluye las lesiones benignas como el lentigo simple, el nevo, la acantosis nigricans y la queratosis seborreica. Además, incluye condiciones premalignas y malignas como la neoplasia vulvar intraepitelial, el carcinoma escamoso y la enfermedad de Paget [8]. No hay consenso con respecto al sistema de estadificación adecuado para los melanomas vulvares y se tiende a utilizar varios sistemas que incluyen el sistema del AJCC, la clasificación de la FIGO, la microestadificación del sistema de Clark y Breslow para melanomas cutáneos [11].

Se han señalado a la microestadificación tumoral como marcador pronóstico más importante en el melanoma, y a la edad avanzada como un marcador independiente. Otros factores identificados como marcadores pronósticos adversos son la presencia de lesiones satélites y metástasis a nódulos linfáticos regionales.

En nuestro caso, la presencia de compromiso ganglionar inguinal estaba presente. La actividad mitótica, el subtipo histológico, la infiltración linfocítica y el grado de ulceración son indicadores relacionados con el grosor tumoral y el grado de micro invasión, y constituyen marcadores pronósticos de valor indirecto [12].

El tratamiento de elección para el melanoma de vulva es la resección quirúrgica siempre que sea factible. Consiste en escisión local amplia con un margen quirúrgico de 1 cm para lesiones menores de 2 mm de espesor y 2 cm

para lesiones de 2 mm de espesor. Este fue el tratamiento seleccionado para la paciente [13].

Las tasas de supervivencia a 5 años son significativamente menores en el melanoma vulvar en relación con el melanoma cutáneo, 8 a 55% vs 72 a 81%. El melanoma vulvar tiene una alta tasa de recurrencia loco-regional que puede ir desde 30 hasta 50% de los casos, siendo más frecuente a nivel de la ingle, seguido del periné, recto, vagina, uretra y cérvix. Las pacientes por lo general fallecen por enfermedad metastásica siendo los pulmones, el hígado y el cerebro los lugares más frecuentes [11]. En nuestro caso las metástasis pulmonares ocurrieron a corto plazo y de manera masiva por lo que se indicó quimioterapia.

CONCLUSIONES

El melanoma es el segundo tumor en frecuencia de la vulva. Se presenta en mujeres de edad avanzada usualmente como un nódulo en la vulva. El diagnóstico se realiza mediante una biopsia adecuada. La estadificación clínica y los hallazgos de patología son los predictores más significativos de supervivencia. La profundidad de invasión y la presencia de ulceración son los factores pronósticos histopatológicos más importantes. La cirugía es el tratamiento en el control local de la enfermedad pudiendo ser curativa en ciertos casos, aunque no fue así en el caso de esta paciente.

REFERENCIAS

- [1] Cummins D L, Cummins J M, Pantle H. Cutaneous Malignant Melanoma: A review. *Mayo Clinic Proceedings* 4, 2006, P 500-507. DOI: <https://doi.org/10.4065/81.4.500>
- [2] Tasserón E, Van der Esch E, Hart A. A clinicopathological study of 30 melanomas of the vulva. *Gynecol Oncol.* 1992; 46:170-5. DOI: [https://doi.org/10.1016/0090-8258\(92\)90250-M](https://doi.org/10.1016/0090-8258(92)90250-M)
- [3] Irvin WP Jr, Legallo RL, Stoler MH, Rice LW, Taylor PT Jr, Andersen WA. Vulvar melanoma: a retrospective analysis and literature review. *Gynecol Oncol.* 2001 Dec;83(3):457-65. DOI: <https://doi.org/10.1006/gyno.2001.6337>
- [4] Laliscia C, Gadducci A, Montrone S, Tana R, Morganti R, Fabrini MG. Radiotherapy as Definitive Treatment of Patients with Primary Vulvar Carcinoma

- Unfit for Surgery and with Recurrent Vulvar Carcinoma After Primary Radical Surgery: Results of a Retrospective Single-center Study. *Anticancer Res.* 2016 Jan;36(1):387-91.
- [5] Wang D, Xu T, Zhu H, Dong J, Fu L. Primary malignant melanomas of the female lower genital tract: clinicopathological characteristics and management. *Am J Cancer Res.* 2020 Dec 1;10(12):4017–37.
- [6] Egger EK, Stope MB, Recker F, Konsgen D, Landsberg J, Frohlich A, et al. Lower genital tract melanomas: staging, predictors of outcome, and new therapeutic options. *Anticancer Res.* 2021 Feb;41(2):999–1004. DOI: <https://doi.org/10.21873/anticancerres.14854>
- [7] Boer FL, Ten Eikelder MLG, Kapiteijn EH, Creutzberg CL, Galaal K, van Poelgeest MIE. Vulvar malignant melanoma: pathogenesis, clinical behaviour and management: review of the literature. *Cancer Treat Rev.* 2019; 73:91–103. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ctrv.2018.12.005>
- [8] Irvin W, Legallo R, Stoler M, Rice L, Taylor P, Andersen W. Vulvar melanoma: A retrospective analysis and literature re- view. *Gynecol Oncol.* 2001; 83: 457-65. DOI: <https://doi.org/10.1006/gyno.2001.6337>
- [9] Bradgate MG, Rolleson TP, McConkey CC. Malignant melanoma of the vulva: a clinicopathological study of 50 women. *Br J Obstet. Gynecol.* 1990; 97: 124-33. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1471-0528.1990.tb01737.x>
- [10] Blessing K, Kernohan NM, Miller ID. Malignant melanoma of the vulva: Clinicopathological features. *Int J Gynecol Cancer.* 1991;1:81-7. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1525-1438.1991.tb00020.x>
- [11] Naik PP. Cutaneous Malignant Melanoma: A Review of Early Diagnosis and Management. *World J Oncol.* 2021 Feb;12(1):7-19. DOI: <https://doi.org/10.14740/wjon1349>
- [12] Albert A, Lee A, Allbright R, Vijayakumar S. Vulvar melanoma: an analysis of prognostic factors and treatment patterns. *J Gynecol Oncol.* 2020 Sep;31(5):e66. DOI: <https://doi.org/10.3802/jgo.2020.31.e66>
- [13] Boer FL, Ten Eikelder MLG, Kapiteijn EH, Creutzberg CL, Galaal K, van Poelgeest MIE. Vulvar malignant melanoma: pathogenesis, clinical behaviour and management: review of the literature. *Cancer Treat Rev.* 2019;73:91–103. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ctrv.2018.12.005>