

## MELANOMA DE LA VULVA

Kenneth Loaiciga\*

### SESION DEL DIA VIERNES 14 DE FEBRERO A CARGO DR. KENNETH LOAICIGA

(OGM)

N aseg: 25006872

Cédula: 6 092 300

Expediente: 166860

(OGM) Femenina, 41 años, vecina de Zapote,  
Defensora Pública, casada, cristiana, diestra.

A.H.F.:

DM (+) Madre

HTA (+) Padre

A.P.N.P:

Tabaquismo (-)

Etilismo (-)

Alergia a la penicilina (+)

A Qx:

Apendicectomía - 1976

LVI Y EBA - 25-02-74

Biopsia Nevus Torax 01-09-76

A.P.P. (-)

A.G.O:

Menarca 15 años

Telarca 14 años

Pubarca 14 años

P.R.S. 20 años

Ciclos menstruales cada 28 días por 3 ó 7 días

FUR: 16-01-92

G 3 P2 A1 CO (ultimo parto hace 8 años)

PF(+) T.CU++ Venereas (-)

Dispareunia (-) Dismenorrea (-)

P. A. P. -06-01-92 Clase I

Enf. Actual:

Inició proceso clínico en noviembre de 1991 antes  
asintomática, con prurito en región vulvar vaginal.  
Motivo por el cual consultó al Ginecólogo: le dieron  
TX.

Consultó en el mes de enero en consulta externa de  
Ginecología se le tomó biopsia diagnosticándose Mela-  
noma Maligno de Vulva.

Se internó en H.S.J.D. con DX: Observación por  
Melanoma Maligno de vulva; el 07-01-92 se realiza  
Biopsia del labio menor derecho que, se reporta como  
Melanoma Maligno de diseminación superficial;  
epiteloide; invasiva; nivel IV Clark. Programándose  
para vulvectomía radical 16-01-92.

Examen Físico:

Cabeza sdp

ORL: (-)

CP: sdp

Glándula Mamaria sdp

ABd: sdp

Genitales Externos:

Labio menor derecho con lesión verugosa de color  
negro en la cara externo de este; con ulceración en  
cara interna. Melanosis que se extiende a clítoris y 1/  
3 superior de labio menor izquierdo.

TV: útero AVF de tamaño y forma normales anexos  
no masas.

T.R: normal

MI: normal

SNC: Integro

Exámenes :

01-09-76-Biopsia - Nevus Intradérmico N° 269659

\* Asistente de Gineco-Obstetricia del Hospital San Juan de Dios. Caja  
Costarricense del Seguro Social.

07-01-92-Biopsia-N92-188-Vulva-labio derecho excisión - Melanoma Maligno; diseminación superficial epiteloide y fusocelular invasiva Nivel IV de Clark.

16-01-92-Biopsia-Vulvectomía Radical + linfadenectomía inguinal y pélvica bilateral.

#### Exámenes de Gabinete:

-VS del 14-01-92 adenopatía, inguinal derecha

Abdomen útero con DIU Recto (-)

-EKG-20-08-91 normal

-RX PA de tórax normal

#### Exámenes de laboratorio:

-PFR normal

-PF Hepática normal

Enzimas Fácida: -166

TGO y GP- normales

TP y TPT normales.

### REVISION BIBLIOGRAFICA DEL MELANOMA DE LA VULVA

El melanoma es un tumor bastante infrecuente (2-3-9) y con un comportamiento muy especial ya que los porcentajes de sobrevida son muy bajos, desalentando por lo tanto a todas las personas que están relacionadas con este tumor (12-13). Tradicionalmente se describe como una lesión de personas con piel blanca (9) o de individuos que se exponen a radiación solar por largos períodos (9), pero también se pueden presentar en individuos que no llenan estos requisitos (10-13) y en zonas de piel no expuestas a la radiación solar (7-13). Los melanomas se originan de melanocitos pigmentados de la capa basal de la epidermis, de lesiones pigmentadas preexistentes o de piel aparentemente sana (9). La aparición de un melanoma vulvar es un hallazgo muy raro (2) que puede pasar desapercibido para el ojo no entrenado o para el médico que en ese momento no tenga la perspicacia de pensar en un proceso neoplásico (6-11-15). El carcinoma vulvar corresponde al 3% de los carcinomas del tracto genital femenino. De éstos, únicamente del 2-9% corresponden a Melanomas (2-3-9).

El melanoma se presenta en cualquier sitio en

donde haya piel (1-2-8-9), pero también se presenta en mucosas (3-4-5-13) y se pueden transmitir transplacentariamente al feto (2).

Se describen diferentes tipos de melanomas (2-9):

1. Léntigo maligno
2. Diseminación radial
3. Nodular
4. Acral lentiginoso
5. No clasificado

También existen variantes desmoplásicas raras.

Clasificación por grados histológicos (2-9):

1. Bien diferenciado
2. Moderadamente diferenciado
3. Pobremente diferenciado
4. Indiferenciado

La clasificación clínica de la lesión es histológica. Se basa en la profundidad de invasión y el grosor del tumor primario (2), teniendo que la clasificación TNM es:

pTx No tumor primario localizable

pT O No tumor primario

pT IS Melanoma in situ (Clark I) No es lesión invasiva.

pT 1 Tumor menor o igual a 0.75 mm de profundidad e invade la dermis papilar (Clark II)

pT 2 Tumor de 0.75 a 1.5 mm de espesor y/o invade el espacio dérmico papilo - reticular (Clark III)

pT 3 Tumor 1.5 a 4 mm de espesor y/o invade dermis reticular (Clark IV)

- a. 1.5 - 3 mm de espesor
- b. 3 - 4 mm de espesor

pT 4 Tumor 1.5 a 4 mm de espesor y/o invade tejido subcutáneo y/o lesiones satélites dentro de un diámetro de 2 cm del tumor primario (Clark V)

LOAICIGA: MELANOMA DE LA VULVA

- n a. Tejido subcutáneo mayor de 4 mm de espesor.
- A b. Satélites dentro de un diámetro de 2 cm del tumor primario
- N x Ganglios regionales no valorables
- N O Ganglios regionales negativos
- N 1 Metástasis de 3 cm ó menos en la mayor dimensión en cualquier ganglio linfático regional.
- N 2 Metástasis mayor de 3 cm en la mayor dimensión en cualquier ganglio linfático y/ o metástasis en tránsito.
  - N 2a Metástasis mayor de 3 cm
  - N 2b Metástasis en tránsito
  - N 2c Ambos

Metástasis en tránsito: Invasión metastásica a piel o tejido subcutáneo a más de 2 cm del tumor primario pero no más allá de los ganglios regionales.

- M x Metástasis no valorables
- M O Negativo por metástasis
- M 1 Metástasis a distancia
  - M 1a Metástasis en piel y tejido subcutáneo y ganglios más allá de los ganglios regionales.
  - M 2a Metástasis viscerales

**TRATAMIENTO**

El tratamiento de estas lesiones es básicamente quirúrgico, la radioterapia tiene aplicación muy limitada (8) y la quimioterapia se está aplicando en centros especializados dando énfasis al tratamiento con Interferón y más recientemente con Interleukinas pero con resultados pendientes de evaluación definitiva por el momento. Desde la Vulvectomy Clásica practicada por Basset en 1912 (9), hubo cambios importantes en la terapéutica a partir de los años 40 (9) y en la actualidad hay bastante consenso en la literatura

médica para que la terapia se efectue así (3-9-13):

- Clark I - II Vulvectomy simple (Excisión local amplia)
- Clark III - IV Vulvectomy Radical + linfadenectomía inguinal bilateral

Algunos autores recomiendan linfadenectomía en todos los estadios de Clark (9). Es prudente recordar que el drenaje linfático de la vulva básicamente se orienta hacia los linfáticos inguinales, pero el clítoris tiene un doble drenaje y lo hace directamente a los ganglios pélvicos (retroperitoneales). De lo anterior se desprende que la disección de ganglios retroperitoneales se debe tener en cuenta en caso de pacientes con ganglios inguinales metastásicos o con lesiones que involucren el clítoris (14-16).

**PRONOSTICO**

La tasa de sobrevida corregida a 5 años para diversos grupos de pacientes en distintos estudios varía de un 23 % a un 37.5 % (3-4-12-13). Cuando se evalúan las pacientes de acuerdo con los niveles histológicos se puede asegurar que aquellas pacientes con tumores menores de 2 mm de profundidad tienen una sobrevida de 100 % a 5 años en la mayoría de los estudios (3-4-12-13); y las pacientes con más de 2 mm de profundidad su sobrevida a 5 años es muy pobre, prácticamente 0 % (3-4-12-13).

Algunos autores cuestionan la cirugía radical más linfadenectomía ya que su aplicación sería en pacientes con lesiones mayores de 2 mm de profundidad en los cuales la cirugía no les garantiza un mayor período de sobrevida y por el contrario los somete al riesgo de mayores complicaciones por el procedimiento mismo. Para lesiones menores de 2 mm la cirugía local amplia es suficiente y proponen que se practique el mismo tipo de cirugía para lesiones de más de 2 mm (13).

La ulceración de la lesión inicial es un signo de mal pronóstico en estas pacientes (3-8-9). También se debe tener en cuenta la profundidad del tumor y las metástasis existentes (3-4). La unión vulvovaginal en el introito es de alto riesgo para la aparición de un melanoma vulvar y/o vaginal (4).

### COMPLICACIONES DE LA CIRUGIA (9)

1. Necrosis de piel
2. Seromas, los cuales han disminuído con el uso de drenajes al vacío.
3. Linfedema crónico de extremidades
4. Hemorragia catastrófica de vasos femorales en el post operatorio tardío, la cual puede ser prevenida protegiéndolos con el músculo Sartorio.
5. Estenosis del introito.

### RESUMEN

El Melanoma Maligno es un tumor con un comportamiento muy agresivo cuyo pronóstico depende directamente de la invasión que presente al momento del diagnóstico. La localización vulvar de este tumor presenta matices especiales ya que es infrecuente pero de evolución muy tórpida por lo avanzado del tumor al momento del diagnóstico en la mayoría de los casos.

Se presenta un caso de una paciente de 41 años con un Melanoma de vulva (Clark IV) diagnosticado en el servicio de ginecología del Hospital San Juan de Dios. Se hace una revisión del tema dando énfasis a los parámetros , diagnósticos, al tratamiento y a los factores pronósticos post tratamiento. Además, se comentan las complicaciones más frecuentes de la cirugía en pacientes que son sometidas a vulvectomy radical o cirugía local ampliada.

El diagnóstico temprano de este tipo de lesiones es muy importante ya que asegura a las pacientes una posibilidad mayor de sobrevivir si son lesiones diagnosticadas con 2 mm o menos de profundidad a diferencia de las pacientes que se diagnostican con lesiones mayores a 2 mm de profundidad.

### BIBLIOGRAFIA

1. Arai T et al. PROLIFERATING GIANT PIGMENTED NEVUS: A REPORT OF AN UNUSUAL TUMOR OCCURRING IN ASSOCIATION WITH A CONGENITAL GIANT PIGMENTED NEVUS. *J Invest Dermatol*; 92 (5 suppl): 315S-317S 1989.
2. Beahrs Oliver, et al. MANUAL FOR STAGING OF CANCER. (3 ed.). American Joint Committee on Cancer. Philadelphia, Lippincott Company, 1988.
3. Bradgate MG, et al. MALIGNANT MELANOMA OF THE VULVA: A CLINICOPATHOLOGICAL STUDY OF 50 WOMEN. *Br J Obstet Gynecol*; 97 (2) 124-33 1990.
4. Brand E, et al. VULVOVAGINAL MELANOMA: REPORT OF SEVEN CASES AND LITERATURE REVIEW. *Gynecol Oncol*; 33(1): 54-60 1989.
5. Chung AF, et al. MALIGNANT MELANOMA OF THE VULVA. *Obstet Gynecol*; 45: 638 1975.
6. Friedrich EG Jr.; Wilkinson EJ: THE VULVA. IN BLAUSTEIN A (ed): PATHOLOGY OF THE FEMALE GENITAL TRACT, pp 13-58 New York, Springer - Verlag 1977.
7. Das SK; Sen PK; Chandhuri P. MALIGNANT MELANOMA OF VULVA. *J Indian Med Assoc*; 88(3):85-6 1990.
8. De Vitta Vincent Jr., IMPORTANT ADVANCES IN ONCOLOGY. Philadelphia, J.B. Lippincott, 1991.
9. De Vitta Vincent Jr., CANCER: PRINCIPLES AND PRACTICE OF ONCOLOGY (3 ed). Philadelphia, J.B. Lippincott, 1989.
10. Di Schino M; et al. MALIGNANT MELANOMA AMONG THE ETHNIC MELANESIAN POPULATION OF NEW CALEDONIA. *Med. Trop (Mars)*; 49 (2) 139-44 1989.
11. Lawhead R.A. Jr., Majmuda B. EARLY DIAGNOSIS OF VULVAR NEOPLASIA AS A RESULT OF SELF EXAMINATION. *J Reprod Med*; 35 (12): 1134-7 1990.
12. Look KY; et al. VULVAR MELANOMA RECONSIDERED (MEETING ABSTRACT). *Proc Annu Meet Am Soc Clin Oncol*; 10:A597 1991.
13. McKinnon JG; et al. NATURAL HISTORY AND TREATMENT OF MUCOSAL MELANOMA. *J Surg Oncol*; 41 (4): 222-5 1989.
14. Pleutl AA, Friedman EA. LYMPHATIC SYSTEM OF THE FEMALE GENITALIA: THE MORFOLOGIC BASIS OF ONCOLOGIC DIAGNOSIS AND THERAPY. pp 15-50 Philadelphia, WB Sanders 1971.

15. Sison - Torre EQ; Ackerman AB. MELANOSIS OF THE VULVA. A CLINICAL SIMULATOR OF MALIGNANT MELANOMA. Am J Dermatopathol; Suppl: 51-60
16. 1985. WAY S. CARCINOMA OF THE VULVA. En Meigs IV, Sturgis SH (ed): PROGRESS IN GYNECOLOGY, vol 3
- 



Con el desarrollo de la atención primaria y la participación activa de las comunidades en la solución de sus propias necesidades, la Caja Costarricense de Seguro Social procurará la "**Salud para todos en el año 2.000**".

Los sistemas locales de salud, colaboran para alcanzar ese objetivo. Dentro de esas organizaciones, los profesionales realizan diagnósticos en las diferentes localidades con el fin de conocer los problemas que enfrentan los pobladores.

Luego, comunidades y asociaciones, todos unidos, participan entusiastas en la búsqueda de soluciones.