

Artículos

- Introducción
- Presentación del caso
- Materiales y métodos
- Resultados
- Discusión
- Conclusiones
- Referencias
- Imágenes

Cruz A. Arzola P.
Victoria García de Barriola
Mirian Naranjo de Gómez
Hilda Esperanza Salazar de
Arzola

Caso Clínico

Melanoma de la vulva: Presentación de un caso

Fecha de recepción: 31/12/2000
Fecha de aceptación: 31/12/2000

Presentamos los hallazgos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos de una paciente de 17 años de edad, de raza blanca, quien presentó una lesión nodular en el labio mayor que fue diagnosticada como melanoma nodular. Se realiza revisión de la literatura y se plantean los diagnósticos diferenciales a considerar desde el punto de vista anatómico-patológico debido a la baja frecuencia de este tipo de tumor en este grupo etario.

Introducción

Se ha observado un incremento en la incidencia mundial de melanomas de aproximadamente un 4% cada año desde el año 1973 (1). Actualmente aparecen más de 30.000 casos nuevos de melanoma en los Estados Unidos (1). En Venezuela no se han publicado trabajos estadísticos que hablen de la incidencia de éstos. El 2% de los melanomas se diagnostican en pacientes menores de 20 años, con un 0.3 a 0.5% de casos de niños en la pre-pubertad (2). Se ha señalado que el 3% de todos los melanomas diagnosticados en mujeres, están localizados en el tracto genital y afectan predominantemente la vulva (3), especialmente en mujeres posmenopáusicas, con un pico de incidencia entre la 6ta a 8va décadas de la vida; un 30% de éstos ocurren en mujeres menores de 50 años (4,6).

En el estudio realizado por Ráber y colaboradores (3) de 89 pacientes con melanoma de la vulva, la edad media fue de 59.4 años (rango de 18-92 años) para el momento del diagnóstico. 6 de estas pacientes eran menores de 20 años (6,74%) y 5 pacientes estaban en el rango de 10-20 años (5,61%). De todos los tumores malignos de la vulva, 2 a 10% corresponden a melanomas, siendo éste el 2do. tumor maligno más frecuente en esta localización después del carcinoma epidermoide.

Presentación del caso

Se trata de paciente femenina de 17 años de edad, con una lesión nodular recubierta de piel aparentemente sana, localizada en el labio mayor derecho de la vulva, la cual fue aumentando de tamaño rápidamente, durante los últimos 3 meses antes de consultar al facultativo. Tenía como antecedente de importancia, una lesión pigmentada desde el nacimiento, en el mismo sitio de la lesión actual, que había desapareciendo espontáneamente en el transcurso de la infancia. El examen físico de la paciente no aportó datos positivos, excepto la lesión nodular antes descrita en el labio mayor de la vulva.



Figura 1 Lesión tumoral donde se observa hacia el extremo superficial (flecha a la derecha), la presencia de piel en continuidad con áreas de aspecto tumoral hacia la profundidad.

Materiales y métodos

Se realizó exéresis quirúrgica de la lesión y durante el acto operatorio se obtuvo una muestra que consistía en un fragmento de tejido, que midió 3.5 x 2 cms. (Figura 1). Hacia un extremo se identificó piel, de aspecto liso, perlada, brillante, que corresponde al extremo más superficial de la pieza; a la sección de la misma, en el centro y hacia el extremo inferior se aprecian áreas de aspecto tumoral que miden 1,5 cms. de diámetro, redondeadas y de consistencia fibro-elástica. Posterior a la coloración de los márgenes con tinta china se procedió a la fijación de la pieza en formol buffer al 10% para inclusión y estudio histológico convencional. Se realizaron coloraciones con Hematoxilina y eosina (Figura 2), reacción histoquímica del ácido Periyódico de Schiff (PAS) e inmunohistoquímica, mediante la técnica de la estreptavidina biotina peroxidasa, con inmunorreacciones para los anticuerpos: vimentina, proteína S-100 y HMB45.



Figuras 2 y 3 Observarse la presencia de epidermis (e) y unión dermo-epidérmica (flecha), esta última ocupada por células tumorales que se extienden en profundidad (punta de flecha) (hematoxilina y eosina, 50X)

Resultados

En el estudio histológico de la lesión, en diferentes secciones de piel coloreadas con hematoxilina y eosina, se observó neoplasia melanocítica, caracterizada por células tumorales pleomórficas de moderado tamaño, que comprometan la unión dermo-epidérmica e infiltraban extensamente la dermis hasta el subcutáneo (Figuras 2 y 3); estas células se disponían en nidos o grupos sólidos, o bien en forma dispersa, en cordones celulares o en patrón alveolar (Figura 4).

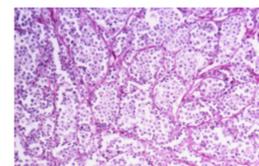


Figura 4 Células tumorales agrupadas en nidos o lóbulos, separados por tractos de tejido conectivo (PAS, 50X)

El citoplasma era abundante, eosinofílico, el núcleo era atípico, pleomórfico, con nucleolo prominente, a veces con mitosis atípicas (Figuras 5 y 6).

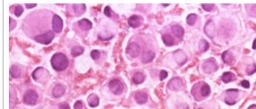


Figura 5

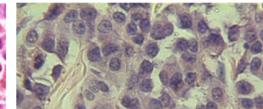


Figura 6

La pigmentación melánica era escasa y se evidenciaba sobretudo en los grupos de células tumorales de la dermis papilar (Figura 7).

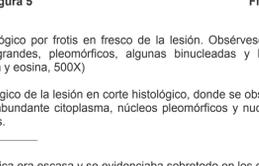


Figura 7 Algunas células tumorales mostrando pigmento melánico en el citoplasma (flecha) (hematoxilina y eosina, 200X)

La epidermis mostraba áreas de ulceración y en algunas áreas, los melanocitos tumorales comprometían toda la epidermis (excitosis tumoral). Los estudios inmunohistoquímicos revelaron positividad para vimentina, proteína S-100 y HMB45, en todos los casos, se emplearon controles positivos (Figuras 8, 9 y 10). Se diagnosticó como melanoma nodular de la vulva, con nivel V de Clark y un Breslow de 30.000 micras (3 cms.).

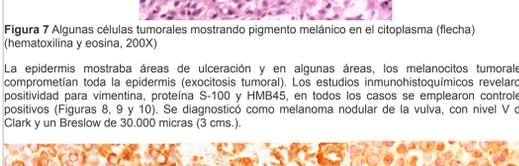


Figura 8 Positividad en el citoplasma para vimentina, en las células tumorales (inmunoperoxidasa, 500X)
Figura 9 Positividad citoplasmática de las células tumorales para la proteína S-100 (inmunoperoxidasa, 250X)
Figura 10 Positividad citoplasmática en células tumorales para HMB-45 (inmunoperoxidasa, 500X)

Discusión

El melanoma de la vulva afecta predominantemente a mujeres de raza blanca, con una alta frecuencia durante las 6ta y 7ma décadas de la vida, encontrándose en la literatura revisada un escaso porcentaje de pacientes menores de 20 años con esta lesión. Un estudio de 89 pacientes con melanoma de la vulva, realizado por Ráber G y colaboradores, reveló que un 6,74% eran pacientes menores de 20 años, para el momento del diagnóstico. El melanoma vulvar es el segundo tumor más frecuente en la vulva después del carcinoma de células escamosas (2). El pronóstico de estas lesiones está relacionado con los niveles de invasión y profundidad establecidos por Clark y Breslow.

La forma más frecuente de presentación de la lesión es una masa vulgar, pero un gran número de pacientes cursan con prurito y sangramiento, síntomas que pueden ser frecuentes. Algunos casos se pueden originar de lesiones pigmentadas pre-existentes (6,7) como es el caso que presentamos. No se ha demostrado que exista predisposición familiar o una historia familiar positiva de melanoma, basándose en estudios realizados en pacientes niñas y adolescentes con melanoma (5). Estas lesiones ocurren en los labios, tanto mayores como menores, con igual frecuencia y la mayoría son ligeramente elevadas o nodulares; pueden ser o no pigmentadas (6). Clínicamente pueden recordar a la melanosis de la vulva, nevus pigmentados y al carcinoma epidermoide, por lo tanto se deben plantear como diagnóstico diferencial. El tamaño de las lesiones varía de 0.5 a 10 cms (media de 2.5 cms); pueden ser de forma aplanada, polipoide, nodular o ulcerada, simulando a una furunculosis labial, un absceso de la glándula de Bartholino o un hemangioma. Se describen diferentes patrones histológicos tales como el de extensión superficial, el nodular y el acral lentiginoso. La relativa frecuencia de estos tipos histológicos difiere en varios trabajos publicados. El melanoma acral lentiginoso fue el más frecuente en una serie de 16 casos de melanoma vulvar de los cuales 10 (63%) presentaban este tipo histológico (8) ahora, en otro estudio de 14 pacientes fallecidas con melanoma vulvar, 65% tenían melanoma nodular (9). Estos melanomas consisten predominantemente de células epiteloides, dendríticas o fusiformes, conteniendo o no cantidades variables de melanina.

Sólo se ha reportado en la literatura un trabajo de 2 casos de melanoma vulvar en niñas de 9 y 11 años de edad (10). Un solo caso de una variante infrecuente como lo es el melanoma desmoplásico de localización vulvar (11), fue publicado recientemente en una mujer de 52 años de edad, ya que se trata de un melanoma cutáneo que ocurre con mayor frecuencia en cabeza y cuello de personas de edad avanzada. Esta lesión recuerda histológicamente al fibrohistiocitoma maligno u otros tumores afines.

Conclusiones

El melanoma de la vulva es una lesión infrecuente en las primeras décadas de la vida, pero no se deben dejar pasar desapercibidas lesiones pigmentadas en genitales externos, sobre todo cuando éstas son congénitas y cuando en algún momento de la vida empiecen a mostrar cambios como: aumento de volumen, prurito y sangramiento.

Referencias

- American Cancer facts and figures: 1999. Atlanta, Ga: American Cancer Society;1995
- Bader J, Strickman N, Li F, et al. Childhood malignant melanoma: incidence and etiology. Am J Pediatr Hematol Oncol. 1985; 7: 341-45.
- Ráber G, Mempel V, Jackisch C, Hundeiker M, Heinecke A, Kürzl R, et al. Malignant melanoma of the vulva: Report of 89 patients. Cancer. 1996; 78: 2353-8
- Fu Y and Reagan J. Pathology of the uterine cervix, vagina and vulva. W.B. Sander Company, 1989.
- Melnick M, Urdaneta L, Al-Jurf A, et al. Malignant melanoma of the vulva in children and adolescence. Am Surg. 1986; 52:142-47.
- Kurman R, Norris H and Wilkinson E. Tumors of cervix, vagina and vulva. AFIP. 1990
- Morrow C, Rutledge F. Melanoma of the vulva. Obstet Gynecol. 1972; 39: 745.
- Benda J, Platz C, Anderson B. Malignant melanoma of the vulva: a clinical-pathologic review of 16 cases. Int J Gynecol Pathol. 1986; 5:202-16.
- Johnson T, Kumar N, White C. Prognostic features of vulvar melanoma: a clinicopathologic analysis. Int J Gynecol Pathol. 1986; 5:110-8.
- Conlath E, Bradley R, Logsdon V, Bradley S, Hunter G and Vanderhooff S. Vulvar melanoma in childhood. Arch Dermatol. 1997; 133:345-48.
- Mulvany N and Sykes P. Desmoplastic melanoma of the vulva. Pathology. 1997;29:24-45.

Imágenes



Figura 1 Lesión tumoral donde se observa hacia el extremo superficial (flecha a la derecha), la presencia de piel en continuidad con áreas de aspecto tumoral hacia la profundidad.



Figuras 2 y 3 Observarse la presencia de epidermis (e) y unión dermo-epidérmica, esta última ocupada por células tumorales que se extienden en profundidad (hematoxilina y eosina, 50X)

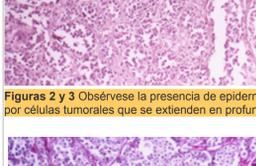


Figura 4 Células tumorales agrupadas en nidos o lóbulos, separados por tractos de tejido conectivo (PAS, 50X)

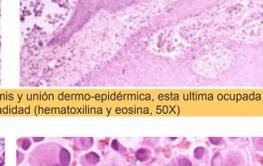


Figura 5 Aspecto citológico por frotis en fresco de la lesión. Observarse el citoplasma abundante, eosinofílico, núcleos grandes, pleomórficos, algunas binucleadas y la presencia de nucléolos evidentes (hematoxilina y eosina, 500X)

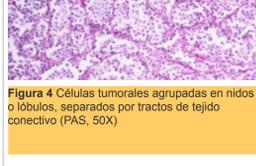


Figura 6 Aspecto citológico de la lesión en corte histológico, donde se observan células tumorales de mediano tamaño con abundante citoplasma, núcleos pleomórficos y nucléolos evidentes, así como algunas mitosis atípicas.

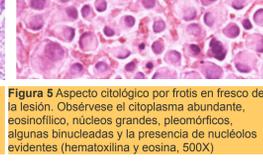


Figura 7 Algunas células tumorales mostrando pigmento melánico en el citoplasma (hematoxilina y eosina, 200X)



Figura 8 Positividad en el citoplasma para vimentina, en las células tumorales (inmunoperoxidasa, 500X)

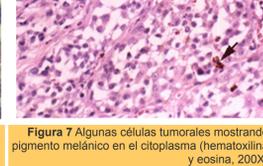


Figura 9 Positividad citoplasmática de las células tumorales para la proteína S-100 (inmunoperoxidasa, 250X)

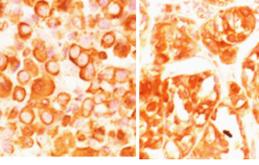


Figura 10 Positividad citoplasmática en células tumorales para HMB-45 (inmunoperoxidasa, 500X)

NOTA: Toda la información que se brinda en este artículo es de carácter investigativo y con fines académicos y de actualización para estudiantes y profesionales de la salud. En ningún caso es de carácter general ni sustituye el asesoramiento de un médico. Ante cualquier duda que pueda tener sobre su estado de salud, consulte con su médico o especialista.