ISSN:1578-7516
NUEVO HOSP. (Versión digital)

Melanoma vulvar: el desafío diagnóstico de una neoplasia infrecuente

María Calvo Albarrán*, Blanca Grande Rubio*, Teresa Muñoz Virues*, María José Fernández Galguera**

** MIR. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).*
***LES. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).*

Correspondencia: María Calvo Albarrán. mcalvoal@saludcastillayleon.es

RESUMEN

Introducción y objetivos: El melanoma vulvar es una neoplasia poco frecuente que representa entre el 2 y el 10% de los tumores malignos de la vulva y alrededor del 1-2% de todos los melanomas. Se caracteriza por un comportamiento agresivo y un pronóstico desfavorable. El objetivo es presentar un caso clínico y revisar los principales aspectos diagnósticos y terapéuticos de esta entidad.

Exposición del caso: Mujer de 84 años que consulta por lesión vulvar sangrante de tres semanas de evolución. A la exploración se objetiva una lesión exofítica pigmentada, friable y vascularizada en región paraclitorídea derecha. La biopsia confirma melanoma vulvar con índice de Breslow de 3 mm y sin ulceración ni afectación linfovascular. El estudio de extensión fue negativo. Se realizó vulvectomía parcial con márgenes libres; la paciente rechazó la valoración ganglionar. Evolución postoperatoria favorable, en seguimiento ambulatorio.

Diagnóstico y discusión: El diagnóstico del melanoma vulvar requiere un elevado índice de sospecha clínica ante cualquier lesión vulvar nueva, especialmente en mujeres de edad avanzada, debido a su baja incidencia y presentación variable. El estudio histopatológico es fundamental para la confirmación diagnóstica y la estadificación. Actualmente, el tratamiento se basa en la resección quirúrgica con márgenes adecuados y la valoración ganglionar cuando está indicada. La afectación ganglionar y el espesor tumoral constituyen los principales factores pronósticos.

PALABRAS CLAVE

Melanoma vulvar. Neoplasia vulvar. Oncología ginecológica. Melanoma mucoso.

CASO CLÍNICO

INTRODUCCIÓN

El melanoma vulvar (MV) es una entidad infrecuente dentro de la patología oncológica ginecológica, representando entre el 2-10% de los tumores primarios de la vulva y entre el 1-2% del total de melanomas [1,2]. A pesar de su baja incidencia, se caracteriza por un comportamiento biológico agresivo y un peor pronóstico en comparación con el melanoma cutáneo [1]. La evidencia disponible es limitada y procede fundamentalmente de estudios retrospectivos, lo que dificulta la estandarización de su manejo [2].

Este tipo de tumor afecta predominantemente a mujeres de edad avanzada, con un pico de incidencia en la sexta y séptima décadas de la vida [3,4]. Desde el punto de vista epidemiológico, aunque muchos casos se diagnostican en estadios localizados, una proporción significativa presenta enfermedad regional o avanzada en el momento del diagnóstico [3]. El retraso diagnóstico es frecuente y se relaciona con la localización anatómica, la inespecificidad de los síntomas y la baja sospecha clínica [4].

El MV forma parte del grupo de melanomas mucosos, cuya etiopatogenia difiere del melanoma cutáneo al no estar relacionada con la exposición solar [5]. A nivel molecular, estos tumores presentan con mayor frecuencia mutaciones en KIT y NRAS y menor frecuencia en BRAF, lo que condiciona su

comportamiento biológico [6]. La caracterización molecular adquiere especial relevancia en enfermedad avanzada o recurrente, ya que la identificación de alteraciones en KIT puede permitir el empleo de terapias dirigidas con inhibidores tirosina-cinasa en pacientes seleccionados [6].

Clínicamente, el MV puede presentarse como una lesión pigmentada irregular; sin embargo, un porcentaje significativo son amelanóticos, dificultando el diagnóstico precoz [4]. Los síntomas más habituales incluyen prurito, dolor o sangrado [1].

El tratamiento primario es quirúrgico, pero ha evolucionado desde procedimientos radicales hacia un enfoque conservador basado en la resección local amplia y la biopsia selectiva del ganglio centinela [7]. Este cambio ha permitido reducir la morbilidad quirúrgica sin comprometer el control oncológico [8].

EXPOSICIÓN DEL CASO

Mujer de 84 años, con antecedentes obstétricos de dos gestaciones culminadas en dos partos eutócicos, sin abortos ni antecedentes ginecológicos de interés. Entre sus antecedentes personales destaca deterioro cognitivo leve tipo enfermedad de Alzheimer. Como antecedentes quirúrgicos y oncológicos presenta carcinoma basocelular en nariz y espalda.

Acude a consulta por una lesión con sangrado intermitente de tres semanas de evolución, localizada entre labio mayor y menor derechos. La paciente niega episodios previos similares y episodios de sangrados.

A la exploración ginecológica se observan genitales y vagina atróficos. Se objetiva, en la región vulvar derecha paraclitorídea y lateral a labio menor derecho, una lesión exofítica de aproximadamente 0,5 cm de diámetro, de coloración marrón-negruzca, de aspecto vascularizado y friable al tacto. Tras infiltración de anestésico local se realiza biopsia de la lesión.

El estudio anatomopatológico del material remitido informa de melanoma vulvar, con las siguientes características:

- Índice de Breslow: 3 mm.
- No identifica ulceración evidente en la mucosa de revestimiento.
- Nivel anatómico de Clark: IV.
- Índice mitótico: 1 mitosis/mm^2.
- Ausencia microsatélites.
- Ausencia invasión linfovascular.
- Ausencia neurotropismo.
- Presencia de infiltrado linfocitario tumoral (TILs), escaso y de forma local.
- Ausencia de regresión tumoral.

Se completa el estudio de extensión mediante TAC abdominotoracopélvico, sin evidencia de imágenes sugestivas de metástasis a distancia ni adenopatías retroperitoneales, mesentéricas ni en cadenas ilíacas.

El caso se presenta en el comité oncológico, donde se decide tratamiento quirúrgico: resección local amplia (vulvectomía parcial) con márgenes de seguridad y biopsia selectiva de ganglio centinela (BSGC).

Dado el espesor de 3 mm y la ausencia de ulceración, el caso corresponde a la categoría pT3a según la clasificación AJCC para melanoma (*Tabla 1*) y, por tanto, la paciente presentaba un riesgo significativo de afectación ganglionar regional por lo que la estadificación ganglionar habría aportado información pronóstica relevante [9]. No obstante, tras explicar los riesgos y beneficios, la paciente rechaza BSGC y la linfadenectomía inguinal por temor al linfedema.

Finalmente, la pieza quirúrgica definitiva confirma márgenes libres de enfermedad. La evolución postoperatoria es favorable y se establece seguimiento ambulatorio estrecho.

Hay que señalar que se aplica la clasificación AJCC de melanoma cutáneo al melanoma vulvar porque no existe un sistema específico para éste [10].

DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN

El caso que se expone muestra las dificultades diagnósticas que el MV puede plantear dificultades derivadas de su presentación clínica variable y de su localización anatómica, lo que contribuye a un retraso diagnóstico significativo [4,7]. Por ello, es fundamental mantener un alto índice de sospecha ante cualquier lesión vulvar atípica, pigmentada o no, especialmente en mujeres de edad avanzada [4,7]. El diagnóstico diferencial incluye lesiones benignas y malignas pigmentadas de la vulva, entre ellas melanosis vulvar, nevus melanocítico, angioqueratoma, queratosis seborreica, enfermedad de Paget extramamaria y carcinoma escamoso pigmentado. Asimismo, los melanomas amelanóticos pueden presentarse como lesiones eritematosas o ulceradas, dificultando aún más el reconocimiento clínico precoz [4]. Aunque los criterios ABCDE pueden ser útiles como orientación inicial, su aplicabilidad en mucosas es limitada y debe complementarse con una evaluación clínica exhaustiva [1].

La confirmación diagnóstica se basa en el estudio histopatológico mediante biopsia [1,5]. El espesor tumoral medido por el índice de Breslow constituye el

principal factor pronóstico en melanoma, incluyendo el vulvar [1,11]. Este parámetro mide la profundidad de invasión en milímetros y presenta una correlación directa con el riesgo de diseminación metastásica y la supervivencia [1,4,12]. Por otro lado, el nivel de invasión de Clark (*Tabla 2*), que describe la afectación de las distintas capas cutáneas, ha sido tradicionalmente utilizado como marcador pronóstico [1]. Aunque actualmente ha sido parcialmente desplazado por el índice de Breslow, sigue teniendo utilidad en ciertos contextos, especialmente en tumores de bajo espesor [1,11]. En la actualidad, la estadificación del melanoma se basa fundamentalmente en el espesor tumoral, la ulceración y el estado ganglionar. Aunque la clasificación AJCC fue desarrollada para melanoma cutáneo, continúa utilizándose de forma extrapolada en el MV debido a la ausencia de un sistema específico ampliamente validado [1,4,9].

En casos de morfología dudosa o lesiones amelanóticas, la inmunohistoquímica puede contribuir al diagnóstico mediante la expresión de marcadores melanocíticos como S100, SOX10, Melan-A y HMB-45, los cuales presentan una elevada sensibilidad diagnóstica en melanoma mucoso [13].

Además del índice de Breslow, otros factores histológicos asociados a peor pronóstico incluyen la ulceración, el índice mitótico y la invasión linfovascular [11]. Asimismo, la afectación ganglionar regional continúa siendo uno de los determinantes más importantes de supervivencia [3,12]. La correcta estadificación inicial incluye pruebas de imagen, como TAC o PET-TAC, para valorar diseminación de la enfermedad [2].

Desde el punto de vista terapéutico, la cirugía constituye el pilar fundamental del tratamiento [2,14]. Históricamente, el abordaje consistía en vulvectomías radicales con linfadenectomía inguinal bilateral, lo que se asociaba a una elevada morbilidad [9]. En la actualidad, se ha demostrado que la resección local amplia con márgenes adecuados ofrece resultados oncológicos comparables, pero con menor impacto funcional y mejor calidad de vida [14]. Los márgenes quirúrgicos recomendados suelen situarse entre 1 y 2 cm en función del espesor tumoral [14].

La introducción de la BSGC ha supuesto un avance significativo en el manejo del MV. La BSGC se recomienda habitualmente en pacientes sin adenopatías clínicamente evidentes y con melanomas de espesor superior a 1 mm, o en lesiones más delgadas asociadas a factores de riesgo histológicos [11]. Esta técnica permite una estadificación precisa con menor morbilidad que la linfadenectomía completa [7,14]. Se ha demostrado que un ganglio centinela negativo se asocia con bajo riesgo de recurrencia regional, evitando procedimientos más agresivos [14]. Por el contrario, la afectación ganglionar se relaciona con un peor pronóstico y puede condicionar la necesidad de tratamientos adyuvantes [11]. En nuestro caso, pese a estar indicada la valoración ganglionar por el espesor tumoral, la paciente rechazó tanto la biopsia selectiva del ganglio centinela como la linfadenectomía inguinal, por lo que se optó por seguimiento estrecho.

Respecto al tratamiento sistémico, los melanomas mucosos presentan tasas de respuesta inferiores con inmunoterapia que las observadas en los melanomas [15]. No obstante, los inhibidores de puntos de control inmunitario, como pembrolizumab y nivolumab, constituyen una opción terapéutica en enfermedad avanzada [16].

El pronóstico global del MV sigue siendo desfavorable [1]. El espesor tumoral, la ulceración, el estadío y la afectación ganglionar influyen de forma significativa en la supervivencia [12, 16]. Las series publicadas muestran una supervivencia global a cinco años que oscila entre el 25 y el 50%, claramente inferior a la observada en el melanoma cutáneo [1,13]. La recurrencia, tanto local como a distancia, es frecuente, especialmente durante los primeros años tras el diagnóstico, lo que justifica la necesidad de un seguimiento estrecho [4].

Por último, es importante considerar el impacto de esta patología en la calidad de vida, ya que incluso con técnicas quirúrgicas conservadoras pueden existir secuelas funcionales y psicológicas relevantes que afectan a la esfera sexual y a la imagen corporal [8].

BIBLIOGRAFÍA

1.Falcicchio G, Vinci L, Cicinelli E, Loizzi V, Arezzo F, Silvestris E, et al. Vulvar malignant melanoma: a narrative review. Cancers (Basel). 2022;14(21):5217.

2.Leitao MM Jr. Management of vulvar and vaginal melanomas: current and future strategies. Am Soc Clin Oncol Educ Book. 2014;(34):e277-84.

3.Erickson MK, Pontes D, Memon R, Schlosser BJ, West DP, Nardone B. A US population-based epidemiologic study of vulvar melanoma from the SEER database. J Am Acad Dermatol. 2020;83(4):1175-8.

4.Wohlmuth C, Wohlmuth-Wieser I. Vulvar melanoma: molecular characteristics, diagnosis, surgical management, and medical treatment. Am J Clin Dermatol. 2021;22(5):639–651.

5.Spencer KR, Mehnert JM. Mucosal melanoma: epidemiology, biology and treatment. Cancer Treat Res. 2016;167:295-320.

6.Wróblewska JP, Dias-Santagata D, Ustaszewski A, Wu CL, Fujimoto M, Selim MA, et al. Prognostic roles of BRAF, KIT, NRAS and other mutations in mucosal melanomas. Cells. 2021;10(9):2216.

7.Bainvoll L, Brunette LL, Muderspach LI, Roman LD, Klar M, Matsuo K. Sentinel lymph node biopsy for vulvar melanoma: trends in tumor stage-specific utilization. Am J Obstet Gynecol. 2022;226(3):438-440.

8.Mansini A, Aarohi S, Della Mura M, et al. Sentinel lymph node biopsy in melanoma: overview and updates. Int J Mol Sci. 2025;26(19):9469.

9.Giannini A, D'Oria O, Chiofalo B, et al. The giant steps in surgical downsizing toward a personalized treatment of vulvar cancer. J Obstet Gynaecol Res. 2022;48(3):533-40.

10.Teo AYT, Yau CE, Low CE, Pereira JV, Ng JYX, Soong TK, Lo JYT, Yang VS. Effectiveness of immune checkpoint inhibitors and other treatment modalities in patients with advanced mucosal melanomas: a systematic review and individual patient data meta-analysis. EClinicalMedicine. 2024 Oct 4;77:102870.

11.Gershenwald JE, Scolyer RA, Hess KR, Sondak VK, Long GV, Ross MI, et al. Melanoma staging: Evidence-based changes in the American Joint Committee on Cancer eighth edition cancer staging manual. CA Cancer J Clin. 2017;67(6):472–492.

12.Capria A, Tahir N, Fatehi M. Vulvar Cancer. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2026. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK567798/

13.Zapardiel I, Gracia M, Diez J, Buda A, Noya MC, Iaco P, et al. Prognostic factors for recurrence and survival in uncommon variants of vulvar cancer. Arch Gynecol Obstet. 2021;303(3):759-66.

14.Albert AA, Allbright RM, Vijayakumar S. Vulvar melanoma: prognostic factors and treatment patterns. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2019;105(1 Suppl):E358.

15.Robert C, Long GV, Brady B, Dutriaux C, Maio M, Mortier L, et al. Nivolumab in previously untreated melanoma without BRAF mutation. N Engl J Med. 2015;372(4):320-30.

16.Ohsie SJ, Sarantopoulos GP, Cochran AJ, Binder SW. Immunohistochemical characteristics of melanoma. J Cutan Pathol. 2008;35(5):433-444.

TABLAS Y FIGURAS

T		Espesor	Ulceración
TX: No es posible evaluar el espesor del tumor primario		No aplicable	No aplicable
T0: No existe evidencia de tumor primario		No aplicable	No aplicable
Tis (melanoma in situ)		No aplicable	No aplicable
T1 (≤1.0 mm)	T1a	<0,8 mm	No
	T1b	<0,8 mm	Si
		0.8-1.0 mm	Si o no
T2 (<1-2mm)	T2a	(<1-2mm)	No
	T2b	(<1-2mm)	Si
T3 (>2-4mm)	T3a	(>2-4mm)	No
	T3b	(>2-4mm)	Si
T4 (>4mm)	T4a	(>4mm)	No
	T4b	(>4mm)	Si

Tabla 1. Definición de tumor primario (T) según la AJCC [9].