



我应该知道什么？ 外阴和阴道黑色素瘤



肿瘤/癌症类型描述

外阴和阴道黑色素瘤很罕见，占外阴恶性肿瘤的 5%，占有阴道恶性肿瘤的 2.4%~2.8%。它们是由在胚胎早期发育中形成的黑色素细胞恶性转化而形成的。外阴和阴道黑色素瘤被认为是粘膜黑色素瘤，与皮肤黑色素瘤相比，更有可能出现复发和积极的临床过程。预后因素包括年龄、肿瘤大小、肿瘤的厚度和淋巴结受累。

体征和症状

外阴和阴道黑色素瘤可表现为外阴病变、外阴出血、刺激性或疼痛。大多数外阴和阴道黑色素瘤是有色素的，但也可能是无色的或有其他外观的。黑色素瘤边缘不规则，或尺寸增大。

筛查

目前没有关于外阴或阴道黑色素瘤的筛查指南，但任何病变，特别是绝经后的病人，如果体积增大、有色素沉着、边缘不规则，都应该考虑进行活检或切除。

治疗和复查

手术的作用：手术一直是治疗外阴和阴道黑色素瘤的标准。对于皮肤黑色素瘤，推荐 1-2 厘米的边缘，但最近的数据表明，根据阴性边缘的程度，外阴和阴道黑色素瘤的生存率没有改善。通过前哨淋巴结评估对腹股沟淋巴结进行评估通常是针对皮肤黑色素瘤，但由于外阴和阴道黑色素瘤的罕见性，有关前哨淋巴结评估的具体数据有限。

放疗的作用：放射治疗已被用于外阴和阴道黑色素瘤患者的淋巴结。复发风险高的受累部位，以及复发或无法切除的疾病，用于缓解症状或不适合手术的患者。

化疗的作用：靶向治疗或免疫治疗是首选，但对于不适合靶向治疗或免疫治疗的患者来说，化疗也是一种选择。

靶向治疗方案：对于肿瘤中存在 BRAFV600 突变的患者，可选择用达拉非尼/曲美替尼联合治疗和维莫非尼/科比米尼联合治疗，以及恩科拉非尼/比尼米尼联合治疗。KIT 活化突变的肿瘤可以用伊马替尼治疗。NTRK 基因融合阳性肿瘤可以用拉罗替尼或恩曲替尼治疗。

NRAS 突变的肿瘤，如果免疫治疗出现进展可以用比尼米尼免疫治疗。

免疫治疗方案：如果要进行全身性治疗，免疫疗法是首选方案，包括派姆单抗或纳武单抗，或者纳武单抗/伊匹单抗。如果抗 PD-1 治疗后出现进展，可使用派姆单抗/小剂量伊匹单抗。其他选择包括伊匹单抗或大剂量 IL-2 疗法。

向您的医护团队提出的问题

如果适用的话，询问是否有资格参加临床试验。

临床和家族史可以确定哪些患者有患其他黑色素瘤或恶性肿瘤的风险，哪些患者可以从基因检测中获益。如果您还没有接受妇科肿瘤医生的治疗，考虑征求其他医生的意见。

征求其他意见时要考虑的事情包括让妇科或皮肤病理学家进行病理审查，以及在肿瘤委员会进行陈述。