



¿QUÉ DEBO SABER? Melanoma vulvar y vaginal



DESCRIPCIÓN DEL TIPO DE TUMOR/CÁNCER

Los melanomas vulvares y vaginales son poco frecuentes y representan el 5 % de las neoplasias vulvares y entre el 2.4 y el 2.8 % de todas las neoplasias vaginales. Se desarrollan por transformación maligna de las células melanocíticas que se originan durante el desarrollo temprano del embrión. Se consideran melanomas de mucosa y tienen más probabilidades de recidiva y un curso clínico agresivo que los melanomas cutáneos. Los factores pronósticos son la edad, el tamaño del tumor, el grosor del tumor y la afectación de los ganglios linfáticos.

SIGNOS Y SÍNTOMAS

Los melanomas vulvares y vaginales pueden manifestarse mediante la aparición de lesiones vulvares, sangrado vaginal, irritación o dolor. La mayoría de los melanomas vulvares y vaginales son pigmentados, pero pueden ser incoloros o tener otras apariencias. Pueden tener bordes irregulares o aumentar de tamaño.

EXÁMENES DE DETECCIÓN

No existen directrices de los exámenes de detección para el melanoma vulvar o vaginal, pero se debe considerar la posibilidad de realizar una biopsia o una escisión de cualquier lesión que aumente de tamaño, esté pigmentada o tenga un borde irregular, especialmente en una paciente posmenopáusicas.

TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

Función de la cirugía: lo habitual en el tratamiento del melanoma vulvar y vaginal ha sido la cirugía. Para los melanomas cutáneos se recomienda un margen de 1-2 cm, pero los datos recientes sugieren que no hay ninguna mejoría en la supervivencia del melanoma vulvar y vaginal en función de la extensión del margen negativo. La evaluación de los ganglios linfáticos inguinales mediante la evaluación de los ganglios linfáticos centinela se realiza por lo general para los melanomas cutáneos, pero debido a la rareza del melanoma vulvar y vaginal, los datos específicos sobre la evaluación de los ganglios linfáticos centinela son limitados.

Función de la radioterapia: se ha recurrido a la radioterapia para el melanoma vulvar y vaginal en las pacientes con afectación de los ganglios linfáticos con alto riesgo de recidiva, así como en el entorno de la recidiva o de la enfermedad irsecable para aliviar los síntomas o para las pacientes que no son candidatas a la cirugía.

Función de la quimioterapia: se prefieren las terapias dirigidas o la inmunoterapia, pero las quimioterapias seleccionadas son opciones para las pacientes que no son candidatas a las terapias dirigidas o a la inmunoterapia.

Opciones de terapia dirigida: len las pacientes con melanomas que presentan la mutación V600 del gen BRAF, la terapia combinada con dabrafenib/trametinib o vemurafenib/cobimetinib y encorafenib/binimetinib es una opción. Los tumores con mutaciones activadoras del gen KIT pueden tratarse con imatinib, mientras que se puede administrar larotrectinib o entrectinib para tumores con fusión positiva del gen NTRK. En el caso de los tumores con mutaciones NRAS, si ocurre un avance con la inmunoterapia, se puede administrar binimetinib.

Opciones de inmunoterapia: si se indica terapia sistémica las inmunoterapias son los tratamientos preferidos, incluidos el pembrolizumab o el nivolumab y el nivolumab/ipilimumab. Se puede administrar pembrolizumab/ipilimumab en dosis bajas si hay un avance después de la terapia anti-PD-1. Otras opciones son el ipilimumab o la terapia con IL-2 en dosis elevadas.

PREGUNTAS QUE DEBE HACER A SU EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

Pregunte sobre la posibilidad de participar en estudios clínicos, si corresponde. Los antecedentes clínicos y familiares pueden identificar a las pacientes con riesgo de padecer otros melanomas o tumores malignos y que pueden beneficiarse de las pruebas genéticas. Si aún no está recibiendo algún tipo de tratamiento por parte de un ginecólogo oncólogo, considere la posibilidad de buscar una segunda opinión. Entre los aspectos que debe tener en cuenta a la hora de obtener una segunda opinión se incluye la revisión de la patología por parte de un ginecólogo o un dermatopatólogo, así como la presentación ante un comité de tumores.