

## Un caso di melanoma vulvare: strategia chirurgica e follow-up a 5 anni

E. MIGLIANO, C. MONARCA<sup>1</sup>, M. TEDESCO, M.I. RIZZO<sup>1</sup>, S. BUCHER

**RIASSUNTO: Un caso di melanoma vulvare: strategia chirurgica e follow-up a 5 anni.**

E. MIGLIANO, C. MONARCA, M. TEDESCO, M.I. RIZZO, S. BUCHER

*Riportiamo il caso di una donna con melanoma vulvare, insorto su una lesione pigmentaria piana, esteso dal clitoride al piccolo labbro di sinistra. A seguito di biopsia diagnostica, veniva eseguita una linfoscintigrafia preoperatoria con <sup>99m</sup>Tc nanocolloide. L'intervento chirurgico ha previsto l'escissione radicale della lesione con linfadenectomia selettiva radio-guidata e la ricostruzione vulvare mediante due lembi fascio-cutanei sottoglutei, anastomizzando l'uretra ed il moncone vaginale.*

*Il follow-up a 5 anni non ha evidenziato recidiva di malattia.*

**SUMMARY: A case of vulvar melanoma: surgical strategy and five years follow-up.**

E. MIGLIANO, C. MONARCA, M. TEDESCO, M.I. RIZZO, S. BUCHER

*We report a case of a woman with vulvar melanoma, arisen from a plane melanocytic lesion, extended from clitoris to left little labium. After diagnostic biopsy, a preoperative lymphoscintigraphy with <sup>99m</sup>Tc nanocolloid was performed. Surgery consisted in a radical vulvectomy, radio-controlled lymphadenectomy and vulvar reconstruction by two bilateral subgluteus soft-tissue flaps, anastomosing the urethral and vaginal stumps.*

*Five years follow-up was negative for neoplastic recurrence.*

KEY WORDS: Melanoma vulvare - Linfonodo sentinella - Linfadenectomia selettiva - Ricostruzione vulvare.  
Vulvar melanoma - Sentinel lymph node - Selective lymphadenectomy - Vulvar reconstruction.

### Introduzione

Il melanoma vulvare (MV) è una rara neoplasia genitale a prognosi generalmente infausta (1). In passato la terapia prevedeva la vulvectomy radicale con linfadenectomia inguinale bilaterale, ma nonostante l'aggressività chirurgica, la sopravvivenza rimaneva bassa (2). Pertanto, negli ultimi anni, la terapia chirurgica del MV si è orientata verso criteri meno aggressivi, con una vulvectomy meno estesa e una linfadenectomia selettiva (3).

La mappatura linfatica e la tecnica del linfonodo sentinella (LS) rappresentano un approccio chirurgico rivoluzionario nel trattamento delle neoplasie gi-

necologiche. Il LS appare, infatti, uno specifico e sensibile indice preclinico dello status linfonodale locoregionale (4). È oramai accettata l'indicazione alla linfadenectomia nei pazienti con evidenza clinica di malattia locoregionale; mentre esistono controversie in merito al vantaggio terapeutico di tale approccio in pazienti in cui il coinvolgimento dei linfonodi inguinali non sia clinicamente evidente. A nostro avviso, il LS offre una ottimale strategia terapeutica miniminvasiva per pazienti affette da MV senza metastasi linfonodali locoregionali clinicamente palpabili.

Riportiamo il caso di una donna affetta da MV, la procedura chirurgica cui è stata sottoposta e il follow-up a 5 anni.

### Case report

Nel 2002 si presenta alla nostra attenzione, presso il Dipartimento di Chirurgia Plastica Ricostruttiva dell'IRCCS San Gallicano-Istituto IFO, una donna di 54 anni con una lesione nodulare pigmentaria in corrispondenza della regione vulvare (Fig. 1). Tale lesione, insorta su una neof ormazione piana melanocitaria, si estende-

IRCCS San Gallicano - Istituto IFO, Roma  
Dipartimento di Chirurgia Plastica Ricostruttiva  
(Direttore: Prof. S. Bucher)

<sup>1</sup> Università degli Studi di Roma "La Sapienza", Policlinico Umberto I  
Dipartimento di Chirurgia Plastica Ricostruttiva  
(Direttore: Prof. N. Scuderi)

© Copyright 2008, CIC Edizioni Internazionali, Roma



Fig. 1 - Melanoma vulvare.



Fig. 1 - Ricostruzione vulvare.

va dal clitoride al piccolo labbro di sinistra. Non si evidenziava coinvolgimento clinico delle stazioni linfonodali inguinali bilaterali.

La paziente veniva sottoposta a due biopsie diagnostiche e l'esame istologico repertava un melanoma ulcerante invasivo su melanosi piana con spessore di 4 mm secondo Breslow e V livello di Clark. Si procedeva dunque a stadiazione tumorale mediante esame TC ed ecocolor-Doppler che non evidenziavano metastasi. La paziente veniva sottoposta a linfoscintigrafia preoperatoria con  $^{99m}\text{Tc}$  nanocolloide. L'esame evidenziava due linfonodi inguinali captanti, uno a destra ed uno a sinistra.

Dieci minuti prima dell'intervento venivano iniettati nel derma superficiale perilesionle 3,5 cc di colorante Patent Bleu V. Come primo tempo dell'intervento chirurgico, la tecnica del LS con Scintoprobe MR100 Pol-Hi-Tech® evidenziava 2 linfonodi altamente captanti (uno a sinistra ed uno a destra) e 5 linfonodi (3 a destra e 2 a sinistra) tributari della vena safena non altamente captanti. Venivano, quindi, eseguiti la vulvectomy, con 2 cm di margine libero, la linfektomia radicale radioguidata e l'esame estemporaneo di sezioni dell'uretra e dei margini perineali che risultava negativo per melanoma. Per ricostruire il difetto residuo, venivano scolpiti due lembi fascio-adiposi dalla regione sottoglutea, anastomizzando i monconi uretrale e vaginale (Fig. 2).

La paziente non ha presentato complicanze post-operatorie.

Attualmente, con follow-up a 5 anni, la paziente rimane libera da malattia, la sua qualità di vita è soddisfacente e la funzionalità urologica è conservata.

## Discussione

Il MV è stato descritto per la prima volta da Hewitt nel 1861 (5). Si tratta di una rara neoplasia genitale (meno dell'1% di tutti i melanomi) che colpisce con maggiore frequenza pazienti anziane di razza bianca (6), caratterizzata da un ritardo di diagnosi rispetto al melanoma cutaneo e da una prognosi infausta (1, 2, 7). Il MV presenta infatti una notevole propensione a recidivare localmente e a sviluppare metastasi a distanza attraverso il sistema linfatico ed il torrente circolatorio (3).

Il coinvolgimento linfonodale sembra rappresentare il fattore prognostico più importante per la sopravvivenza. Il 10-26% delle neoplasie clinicamente limitate alla vulva si presentano con linfadenopatia inguinale non evidenziabile (né clinicamente né con esami strumentali) (4, 8).

In passato la vulvectomy radicale associata alla linfadenectomia inguinale bilaterale era il trattamento di scelta (9-11). La notevole incidenza di deiscenza della ferita, l'alta morbilità legata a questa tecnica chirurgica, la sopravvivenza globale di questi pazienti comunque bassa hanno suggerito una chirurgia più conservativa.

L'applicazione della tecnica del LS alle neoplasie solide vulvari ha evidenziato che il coinvolgimento del LS è un accurato indice di stadiazione della malattia; infatti, il suo esame istologico con immunoistochimica e PCR (*polymerase chain reaction*) può identificare micrometastasi che rimarrebbero misconosciute con le metodiche tradizionali. Basti pensare che è possibile identificare micrometastasi < 2 mm (4). De Hullu et

al. (1) e Gershenwald et al. (12) sostengono che la tecnica del LS non appare affidabile per ottenere un controllo locale sulla malattia nei melanomi vulvari con spessore > 4 mm.

Nel nostro caso (Breslow 4 mm), invece, il LS ha comunque portato all'identificazione dei linfonodi drenanti la neoplasia ed alla linfadenectomia selettiva, evitando una chirurgia estremamente aggressiva.

Purtroppo la conoscenza e l'utilizzo della tecnica del LS non sono ancora significative per tale patologia poiché il MV è una neoplasia rara (13). Inoltre il suo corretto management non è ancora codificato.

## Conclusioni

La tecnica del LS offre una strategia terapeutica mininvasiva per pazienti affette da MV, con un vantaggio terapeutico in particolare nei casi senza metastasi linfonodali locoregionali clinicamente evidenti. La nostra esperienza dimostra infatti che, nonostante la gravità del

tumore, non è sempre necessaria una chirurgia aggressiva con linfadenectomia bilaterale, come codificato nelle casistiche più ampie e meno recenti. La tecnica del LS si è mostrata utile nel nostro caso, consentendo un intervento chirurgico nettamente meno demolitivo rispetto alle tecniche tradizionali; inoltre, la chirurgia mininvasiva garantisce un maggiore trofismo tissutale, importante per la ricostruzione chirurgica del deficit tissutale. Nel nostro caso sia l'utilizzo preoperatorio del Patent Bleu V che la valutazione intraoperatoria con gamma-camera dei linfonodi locoregionali sono stati altamente predittivi e confermati all'esame istologico.

Con l'uso della tecnica del LS è stato possibile ottenere una chirurgia conservativa con un'ottimale radicalità oncologica. Il dato che la paziente non abbia evidenziato alcun problema postoperatorio, e che al follow-up a 5 anni risulti libera da malattia locale e a distanza, ci porta a concludere che la migliore strategia terapeutica nel MV, con caratteristiche analoghe a quelle del nostro caso, è la vulvectomia radicale con 2 cm di margine libero, con linfadenectomia selettiva radioguidata.

## Bibliografia

1. De Hullu JA, Hollema H, Hoekstra HJ, Piers do A, Mourits MJ, Aalders JG, van der Zee AG. Vulvar melanoma: is there a role for sentinel lymph node biopsy? *Cancer*. 2002;94(2):486-91.
2. Wechter ME, Gruber SB, Haefner HK, Lowe L, Schwartz JL, Reynolds KR, Johnston CM, Johnson TM. Vulvar melanoma: a report of 20 cases and review of literature. *J Am Acad Dermatol*. 2004;(4)50: 554-562.
3. Echt ML, Finan MA, Hoffman MS, Kline RC, Roberts WS, Fiorica JV. Detection of sentinel lymph nodes with lymphazurin in cervical, uterine, and vulvar malignancies. *South Med J*. 1999;92(2):204-8.
4. Torne A, Puig-Tintore LM. The use of sentinel lymph nodes in gynaecological malignancies. *Curr Opin Obstet Gynecol*. 2004;16(1):57-64.
5. Hewitt P. Sequel to a case of recurrent melanosis of both groin and back: the disease reappearing in the brain heart, pancreas, liver and other organs. *Lancet*. 1861: 263-4
6. Irvin WP Jr, Legallo RL, Stoler MH, Rice LW, Taylor PT Jr, Andersen WA. Vulvar melanoma: a retrospective analysis and literature review. *Gynecologic Oncology* 2001;(83)457-465.
7. Grimshaw RN, Murdoch JB, Monaghan JM. Radical vulvectomy and bilateral inguinal-femoral lymphadenectomy through separate incisions-experience with 100 cases. *Int J Gynecol Cancer*. 1993;3(1):18-23.
8. Koops HS, Doting MH, de Vries J, Tiebosch AT, Plukker JT, Hoekstra HJ, Piers DA. Sentinel node biopsy as a surgical staging method for solid cancers. *Radiother Oncol*. 1999;51(1):1-7.
9. Bassett A. Traitment chirurgical operatorie de l'epithelioma primitive du clitoris indications-technique-resultas. *Rev Chir*. 1912; 46:546.
10. Way S. The anatomy of the lymphatic drainage of the vulva and its influence on the radical operation for carcinoma. *Ann R Coll Surg Engl*. 1948; 3:187-209.
11. Taussig FJ. Cancer of the vulva. An analysis of 155 cases (1911-1940). *Am J Obstet Gynecol*. 1940; 40:764-79.
12. Gershenwald JE, Mansfield PF, Lee JE, Ross MI. Role for lymphatic mapping and sentinel lymph node biopsy in patients with thick (> or = 4 mm) primary melanoma. *Ann Surg Oncol*. 2000;7(2):160-5.
13. Ragnarsson-Olding BK, Nilsson BR, Kanter-Lewensohn LR, Lagerlof B, Ringborg UK. Malignant melanoma of the vulva in a nationwide, 25-year study of 219 Swedish females: predictors of survival. *Cancer*. 1999;86(7):1285-93.