

Melanoma vulvar en pediatría. Reporte de caso

Jennifer A. Obregón-García^{1*}, Ángel C. Corzo-Centeno² y Carolina E. Sánchez-López¹

¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Oncología Pediátrica. Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional, Unidad de Medicina de Alta Especialidad No. 25, Monterrey, Nuevo León, México

Resumen

Introducción: Los melanomas constituyen un pequeño porcentaje de la patología maligna en la piel, pero representan la mayoría de las muertes por cáncer cutáneo. La etiología parece no ser similar a la de otros melanomas donde el factor de riesgo más importante es la exposición a luz ultravioleta. En comparación con los adultos, los melanomas en pediatría tienen una presentación clínica atípica que, aunada a un bajo índice de sospecha, conllevan un retraso en el diagnóstico y un aumento de la mortalidad en esta población. **Caso clínico:** Paciente de sexo femenino de 10 años que presenta una lesión hiperpigmentada en la región vulvar izquierda, dolorosa, sin otro síntoma agregado. Es valorada por dermatología, donde describen una neoformación palpable de 5 × 6 mm de diámetro, de color negro y bordes irregulares. A la dermatoscopia se observan asimetría, glóbulos en la periferia, proyecciones irregulares y velo blanco-azul. Posteriormente se realiza biopsia escisional de la lesión, con reporte histopatológico de melanoma HMB45 positivo focal, p53 positivo y Ki-67 focal, con márgenes negativos. Los estudios de extensión sin evidencia de actividad metastásica, por lo que se decide continuar con vigilancia médica por el servicio de oncología pediátrica. **Conclusiones:** El melanoma vulvar es una afección maligna de muy baja incidencia en todo el mundo. En México no existen reportes de casos en edad pediátrica. Por su alta mortalidad, la detección temprana y el tratamiento oportuno favorecerán la esperanza de vida de los pacientes.

Palabras clave: Melanoma. Melanoma vulvar. Cáncer. Pediatría.

Pediatric vulvar melanoma. Case report

Abstract

Background: Melanomas represent a small percentage of skin malignancies, but they represent the majority of deaths from skin cancer. The etiology of vulvar melanomas may differ from other melanomas, where the most important risk factor is exposure to ultraviolet light. Compared to adults, pediatric melanomas have an atypical clinical presentation, posing as low-suspicion lesions, thus leading to a diagnostic delay and increased mortality in this patient population. **Clinical case:** A 10-year-old female with a painful hyperpigmented lesion localized in the left vulvar region, with no other associated symptoms. Dermatology assessment described a palpable neoformation of 5 × 6 mm, black color, with irregular borders. Dermoscopy shown asymmetrical pattern, peripheral globules, irregular projections, and blue-white veil. Subsequently, an excisional biopsy of the lesion was performed, with a histopathological report of melanoma HMB45 positive, p-53 positive and focal Ki-67, negative margins. Further studies revealed no evidence of metastatic activity; therefore, it was decided to continue medical surveillance by the pediatric oncology service.

*Correspondencia:

Jennifer A. Obregón-García

E-mail: jenobrg@gmail.com

1665-1146/© 2024 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 27-09-2023

Fecha de aceptación: 10-06-2024

DOI: 10.24875/BMHIM.23000142

Disponible en internet: 23-06-2025

Bol Med Hosp Infant Mex. 2025;82(3):191-194

www.bmhim.com

Conclusions: *Vulvar melanoma is a malignant entity with a low incidence rate. There are no case reports published in Mexico that describe its location in the pediatric population. Given the high mortality, early diagnosis and treatment would improve life expectancy in our patients.*

Keywords: *Melanoma. Vulvar melanoma. Cancer. Pediatrics.*

Introducción

En el cáncer de piel, aproximadamente el 98% de los casos son carcinomas basocelulares y carcinomas de células escamosas. Los melanomas corresponden a menos del 5% de la patología maligna en piel, pero representan la mayoría de las muertes por cáncer cutáneo^{1,2}.

Su etiología parece no ser similar a la de otros melanomas cutáneos, donde el factor de riesgo más importante es la exposición a luz ultravioleta. Secundario a esto, se categoriza al melanoma maligno vulvar como una afección distinta del melanoma mucoso².

La localización principal del melanoma maligno vulvar son los labios mayores; solo un 26.7% de ellos tienen presentación multifocal².

Para el diagnóstico, las lesiones sospechosas suelen ser hiperpigmentadas, asimétricas, con bordes irregulares y sobreelevados, y con heterogeneidad en el color. Hoy en día, los principales melanomas tienen un diámetro menor de 5 mm³.

Los melanomas en población pediátrica tienen una presentación clínica diferente: amelanóticos, de mayor espesor, sobreelevados y ulcerados. Estas características atípicas, aunadas a un bajo índice de sospecha en niños y adolescentes, tienen como consecuencia un retraso en el diagnóstico⁴.

La dermatoscopia es un estudio no invasivo y aceptado en la población pediátrica, y en manos de personal capacitado es considerada una herramienta diagnóstica¹⁻³. No obstante, el diagnóstico definitivo se realiza por medio de una biopsia escisional. La histología reportada debe ser de acuerdo con la segunda edición de la Sociedad Europea de Medicina Oncológica incluyendo características como el espesor de Breslow, la presencia de ulceración y la negatividad de los márgenes quirúrgicos³.

La inmunohistoquímica es una técnica fundamental en dermatopatología, ayudando a diferenciar neoplasias y definir pronósticos, así como para distinguir procesos benignos de malignos. Los marcadores inmunohistoquímicos usados con más frecuencia en el diagnóstico de lesiones melanocíticas es la proteína S-100, con una sensibilidad del 97-100%, pero una especificidad del 75-87%. Otro marcador es la proteína HMB-45, más

específica que S-100 (77-100%)⁵. El uso del marcador de proliferación celular Ki67 (MIB-1) como indicador de evolución clínica se ha probado en diversos tipos de tumores; en el caso del melanoma, se ha considerado un factor pronóstico independiente⁶.

Por años, la vulvotomía radical, definida como la remoción de la vulva en su totalidad, el periestio del pubis y la fascia inferior del diafragma urogenital, fue el tratamiento estándar para el melanoma maligno vulvar. La extensión de la cirugía está asociada con morbilidad a largo plazo, disfunción sexual y trastornos psicológicos. En consecuencia, la disección local, definida como la escisión de todo el espesor tumoral con márgenes libres, se ha propuesto como alternativa al demostrar unos índices de supervivencia similares a los de la vulvotomía radical².

La evaluación del ganglio centinela puede ofrecer información sobre involucro metastásico locorregional². Su estadiaje se establecerá según la clasificación TNM (Tumor, Nódulos, Metástasis)².

El tratamiento del melanoma maligno localizado consiste en la escisión del tumor primario con unos márgenes de seguridad mayores de 0.5 cm para melanomas *in situ*, 1 cm para tumores con espesor mayor de 2 cm, y 2 cm para tumores de mayor grosor. Para estadios más avanzados se ofrecen quimioterapia, radioterapia y terapia blanco³.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 10 años, con antecedentes heredofamiliares de abuela materna con cáncer de piel no especificado. Inició 3 años previos a su valoración, al notar una lesión hiperpigmentada posterior a un traumatismo con un objeto romo en la región genital, acompañada de dolor leve que cedió con analgésico, manteniéndose asintomática hasta 1 año después, cuando recibe nuevamente un traumatismo en la región genital, observando en la porción superior y anterior del labio mayor izquierdo una neoformación exofítica hiperpigmentada, de bordes irregulares, de 0.5 cm de diámetro y dolorosa a la palpación, motivo por el cual acuden a valoración. Niega otros síntomas acompañantes.

Es referida al servicio de dermatología para seguimiento por las características mencionadas. A la dermatoscopia se observan asimetría, glóbulos en la periferia, proyecciones irregulares y velo blanco-azul.

Por parte de cirugía pediátrica se decide realizar biopsia escisional, con reporte histopatológico de lesión melanocítica pigmentada en la dermis y la epidermis reseca por completo, nevo melanocítico compuesto de sitio especial (vulva), totalmente reseca. Impresión diagnóstica: melanoma HMB45 positivo focal, p53 positivo y Ki-67 focal positivo (Figs. 1 y 2).

Se realiza una nueva intervención quirúrgica por el servicio de oncología ginecológica para biopsia de ganglio centinela inguinal izquierdo, con reporte de estudio histopatológico sin lesión residual. Linfadenectomía inguinal izquierda: tres ganglios linfáticos libres de metástasis.

La tomografía computarizada simple y contrastada de cráneo, anillo de Waldeyer a hueso pélvico, así como ventana pulmonar, sin datos de actividad locoregional ni metastásica. Candidata a vigilancia por el servicio de oncología pediátrica, con seguimiento por consulta externa desde hace 8 meses, se encuentra libre de enfermedad.

Discusión

El melanoma vulvar es una enfermedad rara, que representa el 5% de la patología maligna en la región genital, y se caracteriza por una baja supervivencia y un gran número de recurrencias.

La incidencia en los Estados Unidos de América es de 0.13 casos por cada 100,000, principalmente en mayores de 30 años², mientras que en Europa se reporta una incidencia de 3 casos por 100,000³. Al no ser una patología frecuente en la edad pediátrica, su diagnóstico suele verse retrasado.

Como previamente se mencionó, suele ser asintomática en sus fases tempranas. En nuestra paciente se manifestó como una lesión exofítica hiperpigmentada acompañada únicamente de dolor, el cual fue el motivo de consulta.

Por su abordaje oportuno se logró realizar una resección total de la lesión con bordes negativos para malignidad, sin ameritar tratamientos adyuvantes como quimioterapia o radioterapia, además de evitar las complicaciones que estas opciones terapéuticas conllevan.

Al ser diagnosticada en un estadio temprano, su esperanza de vida aumenta.

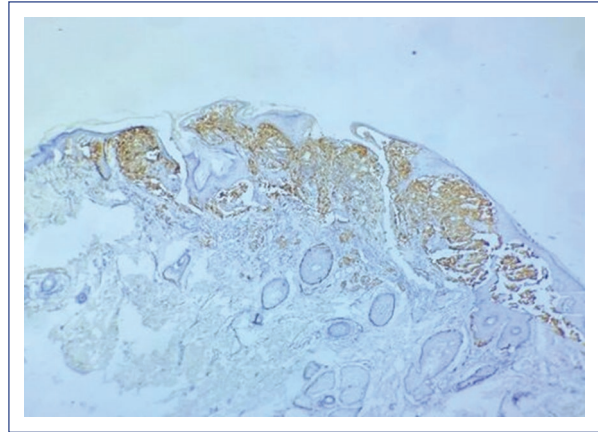


Figura 1. Microfotografía de piel de la región vulvar (4x). Inmunohistoquímica: HMB-45 positivo.

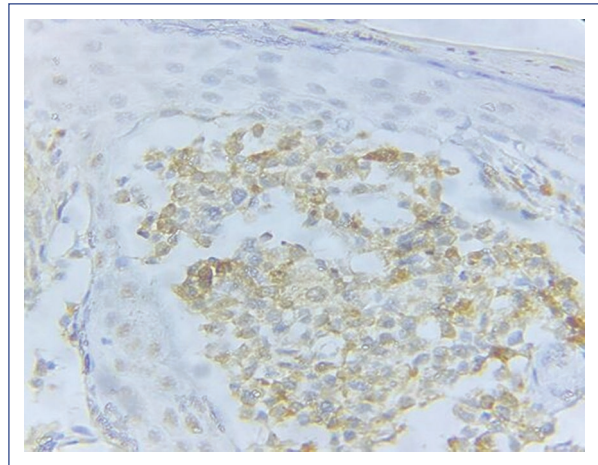


Figura 2. Microfotografía de piel de la región vulvar (10x). Inmunohistoquímica: ki67 positivo.

De acuerdo con la literatura, la supervivencia de los pacientes pediátricos con melanoma maligno ha mejorado en los últimos 30 años. Al igual que en los adultos, el mayor predictor pronóstico en el melanoma es el estadio al momento del diagnóstico; la supervivencia a 5 años en los estadios tempranos es de aproximadamente el 87-95%, con una tasa media de 1 año de supervivencia en estadio IV y menor del 12% a 5 años en estadios tardíos⁷.

Conclusiones

El melanoma vulvar es una afección maligna de muy baja incidencia en todo el mundo. En México no existen

reportes de casos en edad pediátrica. Por su alta mortalidad, la detección temprana y el tratamiento oportuno favorecerán la esperanza de vida de los pacientes.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han obtenido la aprobación del Comité de Ética para el análisis de datos clínicos obtenidos de forma rutinaria y anonimizados, por

lo que no fue necesario el consentimiento informado. Se han seguido las recomendaciones pertinentes.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Referencias

1. Rutkowski P. The greatest achievements in oncology in 2022 — melanoma and skin carcinomas. *Arch Med Sci.* 2022;18:1435-7.
2. Boer FL, Ten Eikelder MLG, Kapiteijn EH, Creutzberg CL, Galaal K, van Poelgeest MIE. Vulvar malignant melanoma: pathogenesis, clinical behaviour and management: review of the literature. *Cancer Treat Rev.* 2019;73:91-103.
3. Michielin O, van Akkooi ACJ, Ascierto PA, Dummer R, Keilholz U. Cutaneous melanoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2019;30:1884-901.
4. Lam PH, Obirieze AC, Ortega G, Li BS, Purnell SD, Weeks CB, et al. An age-based analysis of pediatric melanoma: staging, surgery, and mortality in the Surveillance, Epidemiology, and End Results database. *Am Surg.* 2018;84:739-45.
5. Quilaqueo N, Navarrete F, Sandoval C, Roa I, Pellón M, Paredes M. Immunohistochemical markers in the differential diagnosis of melanoma and nevus in humans. *Int J Morphol.* 2021;39:1509-15.
6. González-Ramírez RA, Barboza-Quintana O, Flores-Gutiérrez JP, de la Fuente-Villarreal D, Torres-López E, Ríos-Briones NI. Perfil de expresión de Ki67 en lesiones melanocíticas palmoplantares: estudio de casos y controles. *Cir Cir.* 2018;86:250-4.
7. Saiyed FK, Hamilton EC, Austin MT. Pediatric melanoma: incidence, treatment, and prognosis. *Pediatr Health Med Ther.* 2017;8:39-45.