

Pierwotny czerniak pochwy – opis przypadku i przegląd piśmiennictwa

Primary malignant melanoma of the vagina – case report and literature review

Anna Jałocha-Kaczka¹, Piotr Sęk²

¹Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. M. Kopernika w Łodzi, staż podyplomowy

²Klinika Chirurgii Onkologicznej, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. M. Kopernika w Łodzi

Streszczenie

Pierwotny czerniak pochwy występuje bardzo rzadko. W piśmiennictwie nie ma zgodności co do optymalnego sposobu jego leczenia. W pracy opisano przypadek 65-letniej chorej z czerniakiem pochwy. Guz pierwotny zlokalizowany był w 1/3 górnej pochwy. Dokonano resekcji guza pierwotnego. Późniejsze leczenie związane było z kolejnymi nawrotami choroby. Pomimo zastosowanej terapii, doszło do rozsiewu nowotworu i wystąpienia przerzutów do płuc, narządów jamy brzusznej i miednicy. Obecnie chora jest leczona paliatywnie. Przedstawiony przypadek ilustruje szybki i agresywny przebieg czerniaka pochwy, który pomimo wczesnego rozpoznania i agresywnego leczenia rokuje źle. Ze względu na bardzo rzadkie występowanie tego nowotworu istnieje potrzeba dokumentowania każdego takiego przypadku w celu opracowania bardziej korzystnego schematu leczenia i kontroli chorych.

Słowa kluczowe: czerniak, pochwa, leczenie, rokowanie.

Abstract

Primary vaginal melanoma is a very rare disease. In the literature, there is no consensus on how the best to treat it. A 65-year-old woman case with melanoma of the vagina was described. The primary tumor was located in the third upper part of vagina. Primary lesion was removed. Further treatment was associated with following relapses. In spite of treatment, dissemination of the neoplasm occurred, which was manifested by the appearance of metastases to the lungs, abdomen and pelvis. Currently, the patient is treated by palliative care. The presented case shows rapid and aggressive course of melanoma of the vagina, which, despite early diagnosis and aggressive treatment, has a poor prognosis in this location. Due to the very rare occurrence, there is a need to describe each case of melanoma in the vagina to elaborate the most optimal way of treatment and follow-up of these patients.

Key words: malignant melanoma, vagina, therapy, prognosis.

Adres do korespondencji:

dr n. med. Piotr Sęk, ul. Paderewskiego 4, 93-509 Łódź, tel. +48 42 689 54 41,
faks +48 42 689 54 22, e-mail: piotrs78@tlen.pl

WSTĘP

Czerniak jest nowotworem złośliwym wywodzącym się z neuroektodermalnych komórek melanocytarnych [1]. Pierwotny czerniak pochwy (PCP) występuje bardzo rzadko. Stanowi mniej niż 3% złośliwych nowotworów w tej lokalizacji i mniej niż 1% wszystkich czerniaków u kobiet [2, 3]. Nowotwór ten może być zlokalizowany w każdej części pochwy, najczęściej jednak (58%) występuje w 1/3

dolnej, zwykle (45%) na jej przedniej ścianie. Może być różnej wielkości, kształtu oraz koloru [4]. Pierwotny czerniak pochwy rozpoznawany jest najczęściej u kobiet w okresie okołomenopauzalnym, a średni wiek zachorowania wynosi ok. 55 lat [2, 5]. W przeciwieństwie do czerniaka skóry ekspozycja na promieniowanie jonizujące nie zwiększa ryzyka zachorowania [6].

Pierwsze objawy czerniaka pochwy to najczęściej obecność guza i świąd. Do późnych objawów należą

krwawienie i ból. W rozpoznaniu tego nowotworu pomocna jest diagnostyka immunohistochemiczna, tj. oznaczenie markera HMB-45 i S-100. Według dostępnych badań PCP najczęściej manifestuje się obecnością guza oraz krwawieniem z pochwy [7]. Lokalizacja czerniaka w pochwie predysponuje do naciekania okolicznych tkanek oraz przerzutów do węzłów chłonnych pachwinowych i układu chłonnego miednicy. Powoduje to, że PCP ma bardziej agresywny przebieg niż czerniak skóry [8].

W piśmiennictwie nie ma zgody co do optymalnego sposobu leczenia chorych z czerniakiem pochwy. Według większości autorów podstawową metodę terapii stanowi zabieg chirurgiczny. Ponadto niektórzy autorzy proponują uzupełniającą radioterapię w celu zapobieżenia wystąpieniu wznowy miejscowej. W leczeniu stosuje się także chemioterapię, szczególnie wg schematu DTIC [9–14].

Rokowanie w czerniaku pochwy jest niepomyślne – odsetek 5-letnich przeżyć wynosi 0–19% [3, 14, 15]. W związku z małą liczbą opisanych chorych trudno jest ocenić wartość typowych dla czerniaka skóry czynników rokowniczych, takich jak: stopień zaawansowania, głębokość naciekania oraz średnica guza.

OPIS PRZYPADKU

U 65-letniej chorej bez dolegliwości klinicznych, regularnie kontrolowanej ginekologicznie, podczas badania *per vaginam* rozpoznano guz zlokalizowany w 1/3 górnej pochwy. Wśród krewnych pierwszego i drugiego stopnia chorej nie odnotowywano uprzednio zachorowań na czerniaka. We wrześniu 2008 r. zmianę usunięto w granicach zdrowych tkanek. Histopatologicznie rozpoznano: *melanoma malignum*, co potwierdziło badanie immunohistochemiczne (dodatni wynik oznaczenia markera HMB-45 i S-100).

W grudniu 2008 r. u chorej wykonano reoperację z powodu wznowy miejscowej (płaska zmiana o średnicy 1 cm w górnym sklepieniu pochwy). W badaniach obrazowych nie stwierdzono przerzutów do narządów klatki piersiowej, jamy brzusznej i miednicy. Po zabiegu operacyjnym chorą zakwalifikowano do chemioterapii uzupełniającej. W okresie od stycznia do kwietnia 2009 r. chora otrzymała cztery cykle DTIC. Leczenie przebiegło bez powikłań. Podczas kontrolnego badania ginekologicznego chorej w maju 2009 r. na ścianach pochwy stwierdzono obecność licznych drobnych guzków o średnicy ok. 2–3 mm, w okolicy sklepienia pochwy kilka zmian o średnicy ok. 10 mm, a w lewej pachwinie wyczuwalny pakiet węzłów chłonnych. Wykonano tomografię komputerową jamy brzusznej i miednicy mniejszej oraz biopsję aspiracyjną cien-

koigłową węzłów chłonnych pachwiny lewej. Wynik badania cytologicznego potwierdził obecność komórek nowotworowych w węzłach chłonnych pachwinowych. W czerwcu 2009 r. pacjentka przeżyła kolejny zabieg operacyjny, podczas którego usunięto macicę wraz z przydatkami oraz węzły chłonne pachwiny lewej. Trzy miesiące po operacji rozpoznano wznowę nowotworu na ścianach pochwy. Chorą zakwalifikowano do paliatywnej brachyterapii. Leczenie przebiegało bez powikłań. Po okresie remisji choroby, trwającym do października 2010 r., w kontrolnym badaniu ultrasonograficznym rozpoznano wznowę nowotworu w okolicy szczytu pochwy. Pacjentkę zakwalifikowano do leczenia tamoksyfenem. W tomografii komputerowej stwierdzono rozsiew nowotworu w jamie brzusznej, miednicy oraz płucach. Jako kolejny rzut chemioterapii zastosowano paklitaksel i karboplatynę. Obecnie chora znajduje się pod opieką hospicjum domowego.

DYSKUSJA

Pierwotny czerniak pochwy jest nowotworem o niepomyślnym rokowaniu, co potwierdza zaprezentowany przypadek. W zbiorczej metaanalizie publikacji anglojęzycznych obejmujących lata 1952–2001 odnotowano zaledwie 22 opisy ponad 5-letniego przeżycia chorych [14]. Rokowanie w czerniaku pochwy jest gorsze niż w czerniaku zlokalizowanym na skórze. Znaczne zaawansowanie większości przypadków w momencie rozpoznania wiąże się z wysokim prawdopodobieństwem wystąpienia wznowy miejscowej oraz tendencją do szerzenia się drogą limfatyczną [15]. Ubogi materiał kliniczny utrudnia ocenę przydatności podstawowych czynników prognostycznych, takich jak: stopień zaawansowania, głębokość naciekania oraz średnica guza. Wszystkie dostępne dane wskazują jednak, że praktycznie każdy poziom inwazji czerniaka pochwy jest związany z niepomyślnym rokowaniem [16].

Przedmiotem wielu kontrowersji jest także ustalenie optymalnego schematu leczenia czerniaków pochwy. Wielu autorów uważa, że podstawę leczenia stanowi radykalne usunięcie zmiany [8, 9, 15, 17]. Inni badacze proponują poszerzenie zabiegu o usunięcie regionalnych węzłów chłonnych [4]. Niektórzy autorzy zalecają usunięcie macicy (histerektomia) z jednoczesnym usunięciem pochwy (waginektomia) oraz usunięcie pachwinowych węzłów chłonnych (limfadenektomia) [18]. Podobne kontrowersje występowały podczas leczenia opisywanej w pracy pacjentki. U chorej pierwotnie wykonano miejscowe wycięcie zmiany. Ze względu na szybką progresję choroby oraz obecność przerzu-

tów w węzłach chłonnych pachwinowych zdecydowano o wykonaniu histerektomii z limfadenektomią pachwinową.

Wysokie ryzyko niepowodzeń w leczeniu czerniaków pochwy motywuje do poszukiwania terapii uzupełniającej po leczeniu operacyjnym. Zdaniem niektórych autorów miejscową kontrolę choroby poprawia zastosowanie uzupełniającej radioterapii [19]. Inni autorzy w celu poprawy rokowania proponują uzupełniającą chemioterapię [8]. Podejmowano także próby leczenia uzupełniającego interferonem α [20]. Opisany przypadek chorej leczonej od kilku lat z powodu częstych wznów i przerzutów potwierdza jednak, jak trudny w leczeniu jest ten nowotwór.

Podsumowując, należy stwierdzić, że ubogi materiał kliniczny oraz ograniczone doświadczenie w leczeniu chorych z czerniakiem pochwy utrudnia ustalenie najbardziej skutecznego schematu postępowania. W świetle powyższych danych każdy przypadek zachorowania na ten nowotwór powinien zostać udokumentowany w celu opracowania optymalnych metod leczenia, poprawy rokowania oraz zwiększenia komfortu życia chorych.

12. Li Y., Li M., Wu Q. Clinical analysis of 25 cases of primary vaginal malignant melanoma. *Zhonghua Fu Chan Ke Za Zhi* 1999; 34: 162-164.
13. Panek G., Bidzinski M., Nasierowska-Guttmeier A. Primary vaginal and uterine melanoma-a case of long term survival after local excision and vaginal brachytherapy. *Ginekol Pol* 2001; 72, 12A: 1501-1506.
14. Levitan Z., Gordon A.N., Kaplan A.L. i wsp. Primary malignant melanoma of the vagina: report of four cases and review of literature. *Gynecol Oncol* 1989; 33: 85-90.
15. Buchanan D.J., Schlaerth J., Kurosaki T. Primary vaginal melanoma: thirteen year disease-free survival after wide local excision and review of recent literature. *Am J Obstet Gynecol* 1996; 178: 1177-1184.
16. Skowronek J., Roszak A. A case of metastatic malignant melanoma of the vagina with a background of primary malignant melanoma. *Ginekol Pol* 1997; 68: 390-393.
17. An J.S., Wu L.Y., Li B. i wsp. Clinical analysis of 42 cases of primary malignant melanoma in female genital track. *Zhonghua Fu Chan Ke Za Zhi* 2007; 42: 320-324.
18. Frumovitz M., Etchepareborda M., Sun C.C. i wsp. Primary malignant melanoma of the vagina. *Obstet Gynecol* 2010; 116: 1358-1365.
19. Gungor T., Altinkaya S.O., Ozat M. i wsp. Primary malignant melanoma of the female genital track. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2009; 48: 169-175.
20. Baloglu A., Bezircioglu I., Cetinkaya B. i wsp. Primary malignant melanoma of the vagina. *Arch Gynecol Obstet* 2009; 280: 819-822.

PIŚMIENICTWO

1. Irvine W.P., Bliss S.A., Rice L.W. i wsp. Malignant melanoma of the vagina and locoregional control: radical surgery revisited. *Gynecol Oncol* 1998; 71: 476-480.
2. Moros M.L., Ferrer F.P., Mitchell M.J. i wsp. Primary malignant melanoma of the vulva and vagina in the United States: patterns of incidence and population-based estimates of survival. *Am J Obstet Gynecol* 1994; 171: 1225-1230.
3. Nigogosyan G., DeLaPava S., Pickren J.W. Melanoblasts in vaginal mucosa. Origin for Primary Malignant Melanoma. *Cancer* 1964; 17: 1912-1913.
4. Ariel I.M. Malignant melanoma of the genital system: a report of 48 patients and review of the literature. *J Surg Oncol* 1981; 16: 371-383.
5. Gupta D., Malpica A., Deavers M.T. i wsp. Vaginal melanoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 26 cases. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 1450-1457.
6. Raber G., Mempel V., Jackisch C. i wsp. Clinical aspects of primary malignant melanoma of the vagina. *Zentralbi Gynakol* 1993; 115: 416-422.
7. Ragnarsson-Olding B.K. Primary malignant melanoma of the vulva-an aggressive tumor for modeling the genesis of non-UV light-associated melanomas. *Acta Oncol* 2004; 43: 421-435.
8. Kostadoulakis M.M., Ricaniadis N., Driscoll D.L. i wsp. Malignant melanoma of the female genital system. *Eur J Surg Oncol* 1994; 20: 141-145.
9. Geisler J.P., Look K.Y., Moore D.A. i wsp. Pelvic exenteration for malignant melanomas of the vagina or urethra with over 3 mm of invasion. *Gynecol Oncol* 1995; 59: 338-341.
10. Cobellis L., Calabrese E., Stefanon B. i wsp. Malignant melanoma of the vagina: a report of 15 cases. *Eur J Gynaecol Oncol* 2000; 21: 295-297.
11. Miner T.J., Delgado R., Zeisler J. i wsp. Primary vaginal melanoma: a critical analysis of therapy. *Ann Surg Oncol* 2004; 11: 34-39.