

MELANOMA MALIGNO PRIMARIO DE URETRA FEMENINA. A PROPOSITO DE UN CASO

J. ÁLVAREZ KINDELÁN, J.A. MERCCHÁN GARCÍA, I. OLMO CEREZO,
M.M. MORENO RODRÍGUEZ*, M.M. GONZÁLEZ ARLANZÓN**

*Servicio de Anatomía Patológica. **Servicio de Ginecología. Hospital Comarcal "Valle de los Pedroches".
Pozoblanco. Córdoba.

PALABRAS CLAVE:

Melanoma maligno. Tumor de uretra. Uretrrectomía. Alfa-Interferón.

KEY WORDS:

Malignant melanoma. Urethral tumour. Urethrectomy. Alpha-Interferon.

Actas Urol Esp. 24 (6): 488-490, 2000

RESUMEN

El melanoma maligno primario de uretra femenina es un raro tumor de gran agresividad y pobre pronóstico, que gracias a un diagnóstico temprano puede beneficiarse de la cirugía radical e inmunoterapia adyuvante con efectos curativos.

Presentamos a una mujer de 65 años con un melanoma maligno primario en la uretra y con un implante secundario en la vulva, sometida a uretrrectomía y vulvectomía radical, linfadenectomía inguinal bilateral, así como inmunoterapia con alfa-interferón, con una supervivencia libre de enfermedad de 1 año.

ABSTRACT

Primary malignant melanoma of the female urethra is a rare tumour with great aggressivity and poor prognosis. An early diagnosis may benefit of radical surgery and adyuvant immunotherapy with curative effect.

We present a sixty five years old female with a malignant melanoma of urethra and a secondary additional melanoma in vulva, that was treated with both radical urethrectomy and vulvectomy. A bilateral inguinal lymphadenectomy and immunotherapy with alpha-interferon were added. The patient is free of disease one year postoperatively.

Los carcinomas de uretra son tumores raros, más frecuentes en mujeres que en hombres (4-5/1), siendo la mayoría de los casos carcinomas escamosos, y con menor frecuencia adenocarcinomas y carcinomas de células transicionales. Aún más raros son los melanomas malignos de uretra, que suelen ser primarios y se deben distinguir de las infiltraciones pagetoides de los carcinomas uroteliales¹. El melanoma maligno primario de uretra femenina es un tumor muy raro y

de pobre pronóstico, aunque su supervivencia puede ser controlada mediante uretrrectomía total y linfadenectomía inguinal bilateral en ausencia de metástasis, con preservación vesical².

CASO CLINICO

Paciente de 65 años que consulta por sangrado de origen genital de escasa cuantía, de 6 meses de evolución, sin clínica miccional asociada ni dolor. No presenta hematuria.

En la exploración física se aprecia una masa polipoide de aspecto negro-rojizo, de unos 3 centímetros de diámetro, friable con sangrado fácil al roce (Fig. 1), y que sobresale desde el labio inferior de la uretra, de la que parece depender. Así mismo, a 2 cm de la masa uretral presenta un pequeño nódulo en la parte interna del labio menor izquierdo, no pigmentado, que impresiona de verruga vulgar.

Se procede a la resección de la masa uretral y del pequeño nódulo vulvar, con biopsia intraoperatoria positiva para malignidad y con bordes quirúrgicos libres de tumor. El informe anatopatológico es de neoformación epitelioide, con destrucción y ulceración del mismo, que infiltra el corion hasta un espesor máximo de 4 mm (estadio de Breslow). Está constituido por células de tamaño grande, fusiformes, con núcleo de comatina tosca y nucléolo evidente. Presenta pigmento melánico muy abundante en los citoplasmas (Masson-Fontana positivo) de la masa uretral y muy escaso pigmento en los citoplasmas del nódulo vulvar. Patrón de crecimiento sólido y marcada actividad mitótica (Fig. 2).

Se realiza estudio de extensión con radiografía de tórax, TAC abdominopélvico y gammagrafía ósea que resulta negativo para enfermedad a distancia. Dada la malignidad del melanoma y tras consentimiento informado a la paciente, se le practica junto con el Servicio de Ginecología, vulvectomía radical y urectomía total por vía combinada, con linfadenectomía inguinal bilateral superficial, dejando sonda suprapública permanente. Durante el post-operatorio presenta como



FIGURA 1. Masa polipoide de color negro y unos 3 cm de diámetro que depende del labio inferior de la uretra.

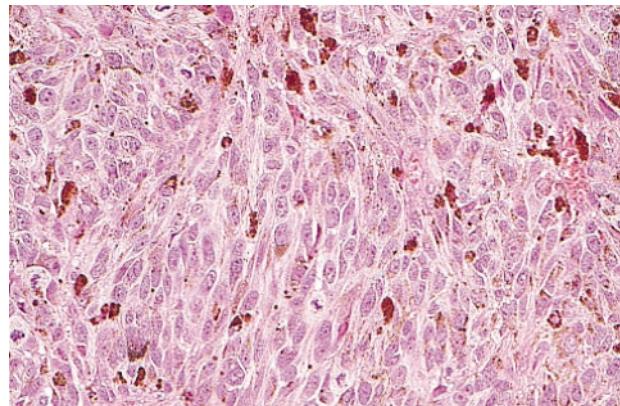


FIGURA 2. Neoformación epitelioide que infiltra el corion constituida por grandes células fusiformes, con abundante pigmento melánico en los citoplasmas (Hematoxilina-Eosina).

única complicación un linfocele inguinal izquierdo a tensión a las tres semanas de la intervención que precisa su drenaje quirúrgico.

El informe anatopatológico de la cirugía radical es negativo para tumor y sin afectación linfática regional.

La paciente ha recibido de forma adicional inmunoterapia con alfa-interferón por el Servicio de Oncología. El seguimiento de la paciente es de 1 año sin evidencia hasta la fecha de recurrencia o metástasis de la enfermedad.

DISCUSIÓN

El melanoma maligno de uretra femenina es un raro tumor en la práctica clínica urológica. De hecho, solamente los melanomas malignos de vulva y vagina representan menos del 2% de los melanomas en la mujer, siendo su comportamiento biológico similar al de los melanomas cutáneos³. En la vulva representan el 10% de todos los tumores malignos, siendo su principal clínica el sangrado, prúrito y masa en el introito, localizándose sobretodo en los labios menores⁴. Debe hacerse diagnóstico diferencial con otras lesiones pigmentadas tales como queratosis seborreica, nevus nevocelular, lénigo o hiperpigmentación de distintas etiologías.

Se cuestiona en la literatura el tratamiento de elección para los melanomas vulvares. Para algunos autores la escisión completa de la lesión con 1 cm de margen libre de tumor es suficiente⁴, mientras que otros autores sugieren la vulvectomía o hemivulvectomía radical con linfadenectomía

inguinal bilateral en caso de pacientes con riesgo incrementado de metástasis linfáticas^{3,5}. En el caso de nuestra paciente se decidió por la radicalidad dado el tamaño de la lesión y la afectación tanto de la uretra como de la vulva. El tratamiento con alfa-interferón confiere cierto beneficio a la supervivencia en pacientes con afectación linfática³. La supervivencia depende del espesor tumoral y/o del nivel de infiltración del tumor⁴.

En el caso de los melanomas de uretra, éstos aun son mas raros, suelen ser primarios y deben de ser distinguidos de las infiltraciones pagetoides de los carcinomas uroteliales¹. Debe haber ausencia de un melanoma primario cutáneo-mucoso, un patrón metastásico compatible con melanoma primario uretral y presencia de melanocitos atípicos en la periferia¹.

El melanoma maligno es un tumor raro de la uretra femenina cuyo pronóstico es bastante pobre. Suele afectar a la porción distal de la uretra en forma de masa polipoide de fácil sangrado, cuyo diagnóstico definitivo es el estudio anatomo-patológico de la lesión. Son considerados factores pronósticos adversos la edad avanzada al diagnóstico, la localización central del tumor, la afectación linfática, la ulceración, una alta tasa de mitosis y la aneuploidía³.

También lo son la angioinvasión y la multifocalidad tumoral⁶.

El tratamiento de elección en el melanoma de uretra femenina es la urectomía total con linfadenectomía inguinal superficial bilateral. La derivación urinaria tipo vesicostomía manteniendo la continencia completa con autocateterismos cada 3-5 horas ha sido descrita por algunos autores^{2,7}. En otros casos la colocación de un drenaje suprapúbico permanente es la elección. En el caso de la paciente tratada en nuestro Servicio, se colocó una talla suprapública con recambio de la misma cada 2 meses, usando una sonda de silicona de calibre 16Ch, dada la edad de la paciente y su falta de destreza manual para los autocateterismos.

El tratamiento adyuvante con alfa-interferón también se describe para los melanomas de uretra,

en ocasiones en combinación con tratamiento quimioterápico², para pacientes con o sin metástasis linfáticas, mejorando la supervivencia de los mismos. La dosis y duración del tratamiento es de 10 millones de UI/m² subcutánea 3 veces en semana durante 48 semanas.

Hay pocos casos descritos de melanoma maligno primario de uretra femenina con una supervivencia mayor de 5 años debido al pobre pronóstico de esta enfermedad. La paciente intervenida en nuestro Servicio presenta una supervivencia de 1 año libre de enfermedad hasta el momento actual.

El melanoma maligno primario de uretra femenina es un raro tumor de gran agresividad y pobre pronóstico cuyo diagnóstico en fase temprana, y en ausencia de metástasis linfáticas, puede beneficiarse de la cirugía radical e inmunoterapia adyuvante con intención curativa sobre esta enfermedad.

REFERENCIAS

1. ALGABA F, MORENO A, TRIAS I: Tumores de las vías urinarias. En *Uropatología Tumoral. Correlación morfológica, molecular y clínica*, F. Algaba (ed.). *Pulso Ediciones* 1996: 176.
2. KIM CJ, PAK K, HAMAGUCHI A et al: Primary malignant melanoma of the female urethra. *Cancer* 1993; **71**: 448-451.
3. TRIMBLE EL: Melanomas of the vulva and vagina. *Oncology-Huntingt* 1996; **10**: 1.017-1.023.
4. PANIZZON RG: Vulvar melanoma. *Semin Dermatol* 1996; **15**: 67-70.
5. ROSZAK A, SKOWRONEK J, WLODARCZYK H: Malignant vulvar melanoma. *Ginekol Pol* 1997; **68**: 380-383.
6. SCHEISTROEN M, TROPE C, KOERN J et al: Malignant melanoma of the vulva. Evaluation of prognostic factors with emphasis on DNA ploidy in 75 patients. *Cancer* 1995; **75**: 72-80.
7. DESGRANDCHAMPS F, SERGENT B, ALAMANIS C et al: Total extended urethrectomy and transureteral continent cystostomy in the treatment of urethral melanoma in women. Report of a case. *Prog Urol* 1995; **5**: 720-723.

Dr. J. Álvarez Kindelán
C/ Dr. Blanco Soler, 2 - 7º D
14004 Córdoba

(Trabajo recibido el 17 Mayo de 1999)