

Olbrzymi czerniak sromu u 89-letniej chorej – opis przypadku i przegląd piśmiennictwa

Giant vulvar melanoma in an 89-year-old woman – case report and review of the literature

Leszek Gottwald¹, Jerzy Korczyński¹, Katarzyna Wójcik-Krowiranda¹, Jarosław Jakubik², Ewa Góra¹, Andrzej Bieńkiewicz¹

¹Klinika Ginekologii Onkologicznej, Uniwersytet Medyczny w Łodzi; kierownik Kliniki: prof. dr hab. med. Andrzej Bieńkiewicz

²Klinika Chirurgii Onkologicznej, Uniwersytet Medyczny w Łodzi; kierownik Kliniki: prof. dr hab. med. Arkadiusz Jezierski

Katedra Onkologii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi; kierownik Katedry: prof. dr hab. med. Radziław Kordek

Przeegląd Menopauzalny 2008; 6: 338–340

Streszczenie

Czerniak sromu stanowi ok. 5% nowotworów złośliwych zlokalizowanych w tym miejscu. W większości przypadków towarzyszy mu złe rokowanie co do wyleczenia chorych. Wśród czynników rokowniczych podstawowe znaczenie mają wielkość guza pierwotnego, głębokość jego naciekania i stan regionalnych węzłów chłonnych. W pracy przedstawiono przypadek 89-letniej chorej z olbrzymim, rosnącym egzofitycznie czerniakiem sromu, rozpoznanym przed 2 laty i z powodu zaniedbania przez chorą nieleczonym. Dokonano przeglądu piśmiennictwa dotyczącego tego rzadkiego nowotworu sromu.

Słowa kluczowe: czerniak sromu, czynniki rokownicze, zaawansowanie kliniczne

Summary

Non-squamous malignant tumours of the vulva encompass an exciting and broad group, including Bartholin's gland carcinoma, malignant melanoma, Paget's disease, sarcomas and lymphoma. Vulvar melanoma is the second most common vulvar malignancy and represents an important women's health issue. Overall, melanomas of the vulva account for 2-10% of all malignancies of the female external genitalia. Due to the rarity of this disease, the mode of treatment recommendations are not established as yet. We report a case of an 89-year-old woman with giant melanoma of the vulva. A review of the literature connected to vulvar melanoma is presented as well.

Key words: vulvar melanoma, prognostic factors, staging

Wstęp

Nowotwory złośliwe sromu inne niż rak płaskonabłonkowy stanowią niejednorodną i dość rzadką grupę guzów. Spotyka się wśród nich głównie czerniaki, raki gruczołu Bartholina, raka Pageta, mięsaki i nowotwory układu krwiotwórczego [1]. Zwraca się uwagę na trudności w rozpoznawaniu i różnicowaniu tych guzów [2]. Ze względu na to, iż występują bardzo rzadko, rejestry nowotworów dysponują niewielką bazą danych o nich, dodatkowo nie zostały dotychczas opracowane standardy dotyczące ich leczenia [3, 4].

Czerniak jest drugim co do częstości występowania złośliwym guzem sromu po raku płaskonabłonkowym, stanowiąc 2–10% (średnio ok. 5%) nowotworów złośli-

wych w tej lokalizacji [1–3]. Według Raber i wsp. w drogach rodnych, głównie na sromie, lokalizuje się ok. 3% wszystkich czerniaków rozpoznawanych u kobiet [3]. Należy więc przyjąć, że w sytuacji, gdy w Polsce w 2004 r. rozpoznano łącznie u kobiet 904 przypadki czerniaka skóry (współczynnik standaryzowany zachorowalności 3,4/100 000), u 20–30 kobiet rozpoznano w tym czasie czerniak sromu [5]. W badaniach na populacji Amerykanek z lat 1973–1987 stwierdzono współczynnik standaryzowany zachorowalności na czerniaka sromu 0,1/100 000, natomiast w Szwecji w roku 1984 było to 0,14/100 000 [6].

Brak dokładnych danych dotyczących umieralności chorych na czerniaka sromu. Uważa się, że przebieg kliniczny czerniaka sromu i skóry jest podobny [4], należy

Adres do korespondencji:

prof. dr hab. med. **Andrzej Bieńkiewicz**, Klinika Ginekologii Onkologicznej, Katedra Onkologii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi, ul. Paderewskiego 4, 93-509 Łódź, tel. +48 42 689 54 42

więc przyjąć na podstawie danych z 2004 r. z *Krajowego Rejestru Nowotworów*, że co najmniej co druga kobieta, która choruje na czerniaka, umiera z jego powodu [5].

Chociaż od opublikowania pierwszego artykułu o pierwotnym czerniaku sromu w *The Lancet* (Hewett, 1861 r.) opisano już ponad 1800 przypadków tego nowotworu [6], prezentowany poniżej uznać można za niecodzienny. Niezwykle są przede wszystkim olbrzymie rozmiary opisywanego guza.

Opis przypadku

Chora, lat 89, wieloródka (P-5; A-0), zgłosiła się do poradni ginekologii onkologicznej przy Regionalnym Ośrodku Onkologicznym w Łodzi w styczniu 2007 r. z powodu nawracających krwawień z guza sromu. W wywiadzie podała, że przed 30 mies. była konsultowana w ośrodku onkologicznym z powodu bólu i świądu sromu. Stwierdzono wówczas 2-centymetrowy guzek w okolicy łechtaczki o charakterze owrzodzenia. Po histopatologicznym zbadaniu wycinka z guza rozpoznano czerniak sromu (*melanoma malignum*). Zaproponowano leczenie operacyjne, na które nie wyraziła zgody. Przez następne miesiące obserwowano powiększanie się guza sromu. Początkowo nie towarzyszyło mu narastanie dolegliwości. W ciągu ostatnich 3 mies. miały jednak miejsce 4 epizody krwotoków z guza, leczone ambulatoryjnie.

Podczas wizyty w poradni ginekologii onkologicznej w styczniu 2007 r., w badaniu fizykalnym stwierdzono egzofityczny, policykliczny guz sromu, o wymiarach 13 × 11 × 8 cm, w chwili badania bez cech krwawienia (ryc. 1.). Guz naciekał całą ścianę pochwy oraz lewe przymacicze i przypochwie, dochodząc do kości miednicy. Według relacji chorej nie utrudniał oddawania moczu. W badaniu fizykalnym wyczuwalne były pakiety węzłów chłonnych w lewej (o średnicy 3 cm) i w prawej pachwinie (o średnicy 2 cm). Nie stwierdzono innych patologii w narządzie rodnym.

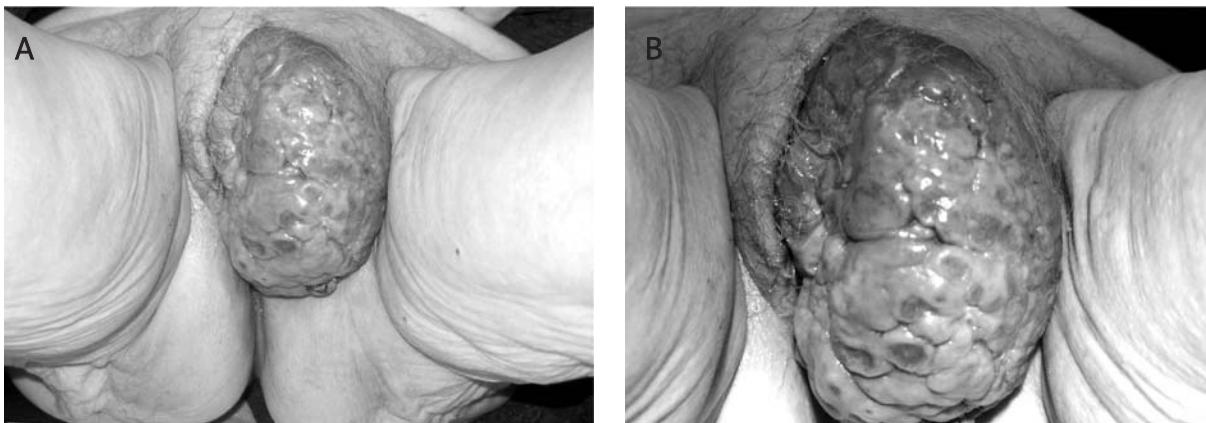
Ze względu na miejscowe zaawansowanie nowotworu, chorej nie zakwalifikowano do leczenia operacyjnego. Nie wykonywano dodatkowych badań obrazowych i po konsultacji w poradni leczenia bólu przy ośrodku onkologicznym, zakwalifikowano ją do leczenia paliatywnego w hospicjum.

Dyskusja

Zaprezentowany przypadek kliniczny zmusza do refleksji. Uderzająca jest niska świadomość społeczną dotycząca choroby nowotworowej i jej konsekwencji, a w efekcie zbagatelizowanie guza przez pacjentkę. Prawdopodobnie jednym z czynników, który miał tu podstawowe znaczenie, był zaawansowany wiek chorej. Z danych z piśmiennictwa wynika jednak, że w przypadku czerniaka sromu jest to sytuacja częsta, wyjątkowo rzadko spotyka się ten nowotwór przed 50. rokiem życia [6]. Jednocześnie ze względu na niepodjęcie leczenia w momencie rozpoznania choroby, można na podstawie tego przypadku przeanalizować przebieg kliniczny nieleczzonego czerniaka sromu.

Podobnie jak w przypadkach innych nowotworów złośliwych, podstawowe znaczenie dla rokowania u chorych na czerniaka sromu ma wczesne rozpoznanie choroby [7]. Pomocne są tu objawy kliniczne nowotworu, z których oprócz obecności guza najczęściej wymieniane są ból okolicy sromu, krwawienia i świąd sromu [6, 8]. W analizowanym przypadku rozpoznanie ustalono, co wynika z dokumentacji medycznej, na tyle wcześnie, że stwarzało to możliwość radykalnego leczenia operacyjnego.

Wśród innych czynników rokowniczych wymienia się głębokość naciekania podścieliska przez nowotwór ocenianą w skalach Clarka i Breslowa, stan regionalnych węzłów chłonnych, zaawansowanie kliniczne oceniane po zbadaniu histopatologicznym materiału tkankowego usuniętego podczas operacji, lokalizację w obrębie sromu oraz wiek chorych [3, 6, 9]. Szczególnie niekorzystna



Ryc. 1. Zaawansowany klinicznie czerniak sromu u 89-letniej chorej

jest lokalizacja wielogniskowa, opisywana w badaniu Verschraegen aż w 20% przypadków [8].

Podstawową metodą leczenia czerniaka sromu jest zabieg operacyjny [3, 6]. Obowiązują tu zasady przyjęte w odniesieniu do operowania czerniaka skóry [3]. W przypadkach naciekania podścieliska <1 mm wycięcie guza z marginesem 1 cm uważane jest za wystarczające. Dla nowotworu ze średnim naciekaniami, tj. 1–4 mm, margines powinien wynosić minimum 2 cm. W każdym przypadku konieczny jest co najmniej 1-centymetrowy margines sięgający w głąb tkanek, zaleca się wycięcie do powięzi [10]. Niestety, w omawianym powyżej przypadku, z uwagi na miejscowe zaawansowanie choroby nowotworowej, nie było już możliwości leczenia operacyjnego.

Ze względu na brak skutecznych metod leczenia uzupełniającego, wg Raspagliesi i wsp. przy ustalaniu zakresu leczenia operacyjnego chorych na czerniaka sromu należy brać pod uwagę resekcję regionalnych węzłów chłonnych [9]. Irwin i wsp. uważają natomiast, że elektywne usuwanie węzłów chłonnych pachwinowych w przypadku guzów naciekających w głąb tkanek poniżej 0,76 mm nie poprawia rokowania, a resekcja węzłów chłonnych pachwinowych, gdy czerniak sromu nacieka w głąb tkanki powyżej 0,76 mm jest dyskusyjna [10]. W ostatnim czasie wskazuje się na korzyści wynikające z zastosowania techniki biopsji węzłów chłonnych wartowniczych do oceny stanu układu chłonnego chorych na nowotwory złośliwe sromu, w tym również chorych na czerniaka [2].

Fakt, że w większości przypadków niezależnie od zastosowanego leczenia czerniakowi sromu towarzyszy złe rokowanie był już niejednokrotnie opisywany przez autorów anglosaskich [2, 8]. Przykładem może być badanie przeprowadzone przez Verschraegen i wsp., w którym mimo wykonania radykalnej operacji, uzyskano tylko 37% przeżyć bez nawrotu choroby, przy średnim czasie przeżycia sięgającym 41 mies. [8]. W innych opracowaniach odsetek 5-letnich przeżyć dla wszystkich stopni klinicznych czerniaka sromu wynosi 27–60% [8]. Podobne doniesienia można także znaleźć w polskim piśmiennictwie [7, 11]. Michalska i wsp. opisali 2 przypadki chorych na czerniaka sromu, które mimo zastosowania radykalnego leczenia zmarły [11]. Kolejne 16 kobiet z czerniakiem sromu opisali Bidziński i wsp. W grupie tej 5-letnie przeżycie uzyskano u 1 chorej [7]. Z przedstawionych faktów wynika jednoznacznie, że konieczne są dalsze próby zmierzające do opracowania bardziej skutecznych schematów leczenia chorych na ten nowotwór [6].

Piśmiennictwo

1. Finan MA, Barre G. Bartholin's gland carcinoma, malignant melanoma and other rare tumours of the vulva. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2003; 17: 609-33.
2. Wechter ME, Gruber SB, Haefner HK, et al. Vulvar melanoma: a report of 20 cases and review of the literature. *Am Acad Dermatol* 2004; 50: 554-62.

3. Räber G, Mempel V, Jackisch C, et al. Malignant melanoma of the vulva. Report of 89 patients. *Cancer* 1996; 78: 2353-8.
4. Stang A, Streller B, Eisinger B, Jöckel KH. Population-based incidence rates of malignant melanoma of the vulva in Germany. *Gynecol Oncol* 2005; 96: 216-21.
5. Centrum Onkologii – Instytut im. M. Skłodowskiej-Curie. Krajowy Rejestr Nowotworów. Warszawa 2006. Nowotwory złośliwe w Polsce w 2004 roku. <http://85.128.11.124/krn/>.
6. Ragnarsson-Olding BK. Primary malignant melanoma of the vulva. An aggressive tumor for modeling the genesis of non-UV light associated melanomas. *Acta Oncol* 2004; 43: 421-35.
7. Bidziński M, Zieliński J, Pietrzak K i wsp. Czerniak pochwy i sromu – analiza danych klinicznych i wyniki leczenia. *Doniesienie wstępne. Nowotwory* 1998; 48: 294-9.
8. Verschraegen CF, Benjapibal M, Supakarapongkul W, et al. Vulvar melanoma at the M. D. Anderson Cancer Center: 25 years later. *Int J Gynecol Cancer* 2001; 11: 359-64.
9. Raspagliesi F, Ditto A, Paladini D, et al. Prognostic indicators in melanoma of the vulva. *Ann Surg Oncol* 2000; 7: 738-42.
10. Irvin WP Jr, Legallo RL, Stoler MH, et al. Vulvar melanoma: a retrospective analysis and literature review. *Gynecol Oncol* 2001; 83: 457-65.
11. Michalska M, Sajdak S, Obrębowska A, Spaczyński M. Czerniak sromu. Opis 2 przypadków. *Gin Pol* 1998; 69: 344-8.