

Nem minden periurethralis képlet jóindulatú: egy vulvamelanoma tanulságai

Molnár Lili Gabriella dr.¹, Bartek Virág dr.¹, Berta Tibor Benjámin dr.²,
Badényi Gábor dr.³, Seres Botond dr.³, Beöthe Tamás dr.²

¹Nógrád Vármegyei Szent Lázár Kórház, Urológiai Osztály, Salgótarján

²Dél-Pesti Centrumkórház, Budapesti Péterfy Sándor Utcai Kórház-Rendelőintézet, Urológiai Osztály, Budapest

³Dél-Pesti Centrumkórház, Budapesti Péterfy Sándor Utcai Kórház-Rendelőintézet, Szülészeti-Nőgyógyászati Osztály, Budapest



Levelező szerző: Dr. Molnár Lili Gabriella, Nógrád Vármegyei Szent Lázár Kórház, Urológiai Osztály, 3100 Salgótarján, Füleki út 54-56., e-mail: Molnar.lili@peterfykh.hu

ÖSSZEFOGLALÁS

Bevezetés: A vulva primer malignus melanómája a vulva második leggyakoribb rosszindulatú daganata. A betegséget gyakran előrehaladott stádiumban fedezik fel, és magas mortalitással jár. A kezelést a daganat kiterjedése határozza meg; egyes előrehaladott esetekben csak palliációra van lehetőség (sztómaképzés, vizeletdeviálás), más esetekben lehet első választás a műtét, majd utána adjuváns kezelés. Esetünkben egy differenciáldiagnosztikai problémát okozó periurethralis vulvamelanoma ellátását mutatjuk be.

Esetismertetés: Egy 65 éves nőbeteg hüvelyi vérzés és a húgycsövet teljesen eltakaró, tömött tapintatú terime miatt jelentkezett ambulanciánkon. Az elvégzett fizikális vizsgálat során vérékeny, a korábban más intézetben leírt mérethez képest növekvő képlet igazolódott. Képalkotó vizsgálatok malignus folyamat lehetőségét vetették fel. A szövettani mintavétel a húgycső környezetéből lentiginosus típusú, periurethralis vulvamelanómát igazolt. Onkoteam véleményezése után adjuváns immunterápia kezdődött, valamint szoros követés tervezett.

KULCSSZAVAK

VULVAMELANOMA, PERIURETHRALIS TUMOR, UROONKOLÓGIA, UROGENITÁLIS RENDSZER, HÚGYCSŐDAGANAT

Not every periurethral lesion is benign: lessons from a vulvar melanoma

Introduction: Primary malignant melanoma of the vulva is the second most common malignant tumor of the female external genitalia. The disease is often detected at an advanced stage and is associated with high mortality. Treatment is determined by the extent of the tumor; in some advanced cases, only palliative management is possible (stoma formation, urinary diversion), while in other cases, surgery may be the first-line treatment followed by adjuvant therapy. In our case, we present the management of a periurethral vulvar melanoma that posed a differential diagnostic challenge.

Case report: A 65-year-old female patient presented to our outpatient clinic with vaginal bleeding and a firm mass completely covering the urethra. Physical examination confirmed a friable lesion that had enlarged compared to the size previously documented at another institution. Imaging studies raised the possibility of a malignant process. Histopathological sampling from the periurethral region confirmed a lentiginous type periurethral vulvar melanoma. Following multidisciplinary tumor board evaluation, adjuvant immunotherapy was initiated, and close follow-up was planned.

KEYWORDS

VULVAR MELANOMA, PERIURETHRAL TUMOR, URO-ONCOLOGY, UROGENITAL SYSTEM, URETHRAL TUMOR

Bevezetés

A vulvamelanoma ritka és rossz prognózisú betegség (1). Az összes melanóma kevesebb mint 1%-a fordul elő ezen a terü-

leten, és a vulva malignus elváltozásainak 5,3%-a melanóma (2). A betegek átlagos életkora a diagnóziskor 68 év (3). A 3 leggyakoribb szövettani altípus: a felszínesen terjedő melanóma (48%), a noduláris (35%) és a lentiginosus típus (7%) (2).

A medián teljes túlélés 53 hónap, az 5 éves teljes túlélés csupán 47%, amely jelentősen alacsonyabb a bőr melanómájához képest (92%) (2, 4). A betegséget gyakran előrehaladott stádiumban ismerik fel; ekkor a lézió átlagos mérete 3 cm (2). Leggyakoribb tünetei a tapintható vulvatóji terime, a fájdalom, a vérzés, a viszketés, ritkább esetben a vizeleti nehezítettség (5). A lokális terjedés megítélésében elsősorban az MRI-vizsgálat nyújt segítséget; a regionális és távoli áttétek diagnózisához kontrasztanyag (mellkasi-hasi-kismedencei) CT javasolt (6). Az elsődleges kezelés a daganat sebészi kimetszése, amelyet invazív melanóma esetén legalább 1 cm-es ép széllal szükséges végezni, emellett megfontolandó a sentinel nyirokcsomóból biopszia vétele (7–9).

A rosszindulatú szeméremtest-daganatok ritkán fordulnak elő. Azokban az esetekben, amikor az invázió mélysége nem haladja meg az 1 mm-t, széles kimetszés javasolt; negatív szélek esetén nem szükséges további kezelés, míg a pozitív határ ismételt reszekciót tesz szükségessé, ha kivitelezhető; egyébként sugárterápia szükséges. Ha a daganat 4 cm-nél kisebb és nem középvonalon helyezkedik el (1 cm-nél nagyobb távolság a középvonaltól), széles kimetszés és biopszia javasolt az azonos oldali sentinel nyirokcsomóból (sentinel lymph node biopsy, SLNB), míg a középvonalban elhelyezkedő daganatok esetén kétoldali SLNB javasolt. A 4 cm-nél nagyobb tumorok kezelésénél a középvonalhoz való viszony függvényében a lágyéki nyirokcsomók eltávolítása (inguinofemoral lymphnode dissection, IFLND) javasolt egyik, illetve mindkét oldalon. Az előrehaladott esetek megoldása radikális sebészeti beavatkozásokkal jár (anovulvectomia, totális infralevator exenteratio) a beteg állapotától függően (Bricker-hólyag képzése, definitív sztóma, vertikális rectus abdominis myocutan [VRAM] lebeny alkalmazása), a műtét kivitelezhetetlensége esetén definitív kemo- és sugárterápiát végeznek, majd komplett remisszió esetén további sebészeti beavatkozásra lehet szükség (10).

Az SLNB koncepcióját elsőként Ramón M. Cabanas írta le 1977-ben péniszkarinómás betegek limfangiográfiás vizsgálata alapján, felismerve, hogy a daganat nyirokvezetése meghatározott elsődleges nyirokcsomóba történik, amely megbízhatóan tükrözi a regionális nyirokcsomó-státuszt (11). A módszer valódi áttörését azonban az 1990-es évek elején a melanóma kezelésében érte el, amikor Donald L. Morton és munkatársai bevezették a festékes és később a radioizotópos nyiroktérképezést, amely lehetővé tette az őrszemnyirokcsomó intraoperatív azonosítását és célzott eltávolítását (12). A technika fejlődésébe a magyar sebészeti és nukleáris medicina is korán bekapcsolódott, és az SLNB napjainkra a hazai onkológiai gyakorlatban is rutinszerűen alkalmazott eljárássá vált a melanóma, illetve pénisz-, emlő- és nőgyógyászati daganatok esetében, jelentősen csökkentve a radikális nyirokcsomó-diszekciók morbiditását (9, 13, 14).

A vulvamelanoma szisztémás terápiája esetén a bőrmelanóma kezelésének irányelveit kell követni, amelyben kiemelt szerepe van a nivolumabnak, pembrolizumabnak, valamint az ipilimumab-nivolumab kombinációjának (15, 16).

Esetismertetés

A 65 éves nőbeteg anamnézisében appendectomia szerepel, egyebekben korábbi betegsége nem ismert. 2026 januárjában hónapok óta tartó hüvelyi vérzés és urológiai vizsgálatok során a húgycső carunculának véleményezett elváltozása miatt jelentkezett. A fizikális vizsgálat során a húgycsővet eltakaró, körülbelül 3 cm-es, tömött tapintatú, vérzékeny terime volt látható, a húgycsőnyílás biztonságga nem volt azonosítható (1. ábra). A három hónappal korábban végzett vizsgálat során a képlet 1,5–2 cm-es volt. A képlet már makroszkóposan malignus daganat lehetőségét vetette fel. A szövettani mintavétel és képalkotó vizsgálat elvégzésének tervezése mellett nőgyógyászati konzílium is történt.

A nőgyógyászati vizsgálat során a daganatról készült citológiai mintavételezés gyulladásra és regenerációra utaló jeleket, valamint atípusos mirigyhámsejteket írt le. A hüvelyi ultrahang 9 mm vastag, szabálytalan, felritkulásokat tartalmazó endometriumot igazolt, így a méhüregből történő szövettani mintavétel is felmerült. Az elvégzett sürgős kontrasztanyag kismedencei MRI-n a húgycsőnyílás körül fordított U-alakú, 19×17×17 mm-es, T2-sorozaton alacsony, T1-sorozaton magas jelmenetű terime látszott, diffúzióátlással, a kontraszt-



1. ÁBRA: PREOPERATÍV ÁLLAPOT

anyagot inhomogénen halmozva. A szövetszaporulat malignus elváltozásnak imponált. A kismedencében patológias nyirokcsomók nem voltak.

A beteg észlelésétől számított 3. napon, elsőbbséggel végeztük műtéti ellátását. Narkózisban a húgycsövet eltakaró képletet élesen kipreparálva, makroszkóposan az ép szövetekben kimetszettük. Alapjából, a mély szövetekből külön mintát vettünk. Az így láthatóvá vált húgycsőnyílás nyálkahártyáját 2 és 10 óránál felszívódó, csomós öltésekkel szegtük ki, majd a húgycsőben 18 Ch-s Foley-katétert rögzítettünk (2. ábra). Az elváltozást makroszkóposan az éppen távolítottuk el, malignus melanóma sem pre-, sem intraoperatíván nem merült fel, emiatt a szakirodalom szerint a melanóma kezelésénél szükséges legalább 1 cm-es ép széllel való eltávolítást nem alkalmaztuk; a sentinel nyirokcsomóból biopszia vétele nem merült fel. A szövettani mintavételezés mellett méhüri mintavétel is történt. Zavartalan posztoperatív időszak után a katétert eltávolítottuk; a páciens panaszmentesen, jól ürülő, tiszta vizelettel otthonába távozott.

A szövettani vizsgálat lentiginosus típusú melanoma malignum periurethrale vulvae kórképet írt le. Az invázió szintje minimum Clark III, a tumorvastagság Breslow szerint legalább 13 mm. A patológiai stádium pT4b, pNx. A mély minta alapján a tumoralap bizonytalan volt, inkomplett reszekció gyanúja merült fel. A méhürből vett minta malignitást nem igazolt.

A műtét utáni 8. napon kontrasztanyagot has-kismedence CT-t végeztünk. A kismedence és a külső nemi szervek területén, amennyire CT-vizsgálattal megítélhető, kóros terime nem ábrázolódott. Mellékletként hepatomegaliát, enyhe steatosis hepatis, 26 mm-es májcsisztát és a vastagbél diverticulosisát írtak le. A staging mellkas-CT a mediastinumban retrocavalisan egy 6×13 mm-es nyirokcsomót írt le. A bal tüdő alsó lebenyében 13 mm-es, kontrasztthalmazó, éles kontúrú, kerek góc volt látható, amelynek szekunder eredete merült fel. További apró, legfeljebb 6×7 mm-es nodulusokat írtak le, amelyek méretük miatt biztonsággal nem voltak azonosíthatók.

A beteget további onkológiai kezelés céljából az Országos Onkológiai Intézetbe utaltuk. Bőrgyógyászati-onkológiai vizsgálat során a húgycsőnyílás felett egy 5 mm átmérőjű, kékesfekete, tömött csomót észleltek, amely a műtét során még nem volt látható. A szövettani lelettel összhangban felmerült az inkomplett reszekció lehetősége. Kóros regionális lágyéki nyirokcsomó nem volt tapintható. A primer tumoron kívül a bőrön malignitásra gyanús elváltozást nem írtak le. Az onkoteam radiológiai konzílium után a bal tüdőben észlelt gócból szövettani mintavételezés mérlegelését, majd kombinált ipilimumab-nivolumab immunterápia alkalmazását javasolta. A radiológiai konzílium metasztatikus eredet lehetősége mellett elvetette a primer tüdőtumor lehetőségét. Célzott biopszia végzését nem tartotta



2. ÁBRA: POSZTOPERATÍV ÁLLAPOT

szükségesnek; javasolta a terápia megkezdését, illetve a megfigyelést. 2026 márciusában az adjuváns terápia megkezdődött. Az első ciklus után nem szignifikáns grade 1 laboreltéréseket, vércukor- és lipázemelkedést, valamint a mellkason és háton grade 1 dermatitist észleltek. 2026 júniusában koponya-nyak-mellkas-has-kismedence CT-vizsgálata tervezett. A beteg nyomon követése zajlik.

Következtetések

Jelen eset figyelemfelhívó az urológus és nőgyógyász által végzett fizikális vizsgálat fontosságára. A vulva és a húgycső rosszindulatú elváltozásait gyakran előrehaladott állapotban ismerik fel a növekvő terime, vérzés vagy egyéb panasz miatt. Az eset rámutat a primer ellátás során elvégzendő szövettani mintavétel szükségességére. A mielőbbi szövettani eredmény elengedhetetlen az adekvát onkológiai kezelés megkezdéséhez.

Esetbemutatásunk tanulsága, hogy a vulván periurethralisan elhelyezkedő, megjelenése és klinikai viselkedése alapján malignusnak tűnő elváltozás esetén vulvamelanoma lehetőségére is gondolni kell. Ilyen esetben a műtét alatt végzett gyorsfagyasztásos patológiai vizsgálat segítheti a szükség esetén radikálisabb sebészi kezelést. Nem utolsósorban pedig fontos

hangsúlyozni a multidiszciplinaritást: jelen esetben urológus, nőgyógyász, bőrgyógyász és radiológus bevonásával megszületett döntések jelentik a beteg megfelelő kezelésének alapját a progresszív egészségügyi ellátás mellett. A bemutatott eset rámutat a centralizált betegellátás kiemelt szerepére.

Köszönetnyilvánítás:

A szerzők köszönetüket fejezik ki az Országos Onkológiai Intézet Onkológiai, Bőrgyógyászati és Radiológiai Osztály munkatársainak az esetbemutatásban szereplő beteg ellátásában nyújtott együttműködésükért.

Irodalom

1. Wohlmuth C, Wohlmuth-Wieser I. Vulvar Melanoma: Molecular Characteristics, Diagnosis, Surgical Management, and Medical Treatment. *American Journal of Clinical Dermatology* 2021; 22(5): 639–51.
2. Wohlmuth C, Wohlmuth-Wieser I, May T, Vicus D, Gien LT, Laframboise S. Malignant Melanoma of the Vulva and Vagina: A US Population-Based Study of 1863 Patients. *American Journal of Clinical Dermatology* 2020; 21(2): 285–95.
3. Ragnarsson-Olding B, Johansson H, Rutqvist L-E, Ringborg U. Malignant melanoma of the vulva and vagina. Trends in incidence, age distribution, and long-term survival among 245 consecutive cases in Sweden 1960–1984. *Cancer* 1993; 71(5): 1893–7.
4. Siegel RL, Miller KD, Jemal A. Cancer statistics, 2020. *CA: A Cancer Journal for Clinicians* 2020; 70(1): 7–30.
5. Verschraegen CF, Benjapibal M, Supakrapongkul W, Levy LB, Ross M, Atkinson EN, et al. Vulvar melanoma at the M. D. Anderson Cancer Center: 25 years later. *Int J Gynecol Cancer* 2001; 11(5): 359–64.
6. Wohlmuth C, Wohlmuth-Wieser I. Vulvar malignancies: an interdisciplinary perspective. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft* 2019; 17(12): 1257–76.
7. NCCN. NCCN clinical practice guidelines in oncology: vulvar cancer Version 2.2026 [cited 2026 Apr 26] Available from: https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/vulvar.pdf.
8. Michielin O, Van Akkooi ACJ, Ascierto PA, Dummer R, Keilholz U. Cutaneous melanoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of Oncology* 2019; 30(12): 1884–901.
9. Zámbo K, Schmidt E, Hartmann T, Kornya L, Dehghani B, Tinneberg HR, et al. Preliminary experiences with sentinel lymph node detection in cases of vulvar malignancy. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2002; 29(9): 1198–200.
10. Onk MHM, Planchamp F, Baldwin P, Mahner S, Mirza MR, Fischerová D, et al. European Society of Gynaecological Oncology Guidelines for the Management of Patients with Vulvar Cancer – Update 2023. *International Journal of Gynecological Cancer* 2023; 33(7): 1023–43.
11. Cabanas RM. An approach for the treatment of penile carcinoma. *Cancer* 1977; 39(2): 456–66.
12. Morton DL, Wen DR, Wong JH, Economou JS, Cagle LA, Storm FK, et al. Technical details of intraoperative lymphatic mapping for early stage melanoma. *Arch Surg* 1992; 127(4): 392–9.
13. Cserni G. Órszemnyirokcsomó-státus és hónalj blokdissectio az emlőrák sebészeti ellátásában. *Orv Hetil* 2014; 155(6): 203–15.
14. Jakub JW, Pendas S, Reintgen DS. Current Status of Sentinel Lymph Node Mapping and Biopsy: Facts and Controversies. *The Oncologist* 2003; 8(1): 59–68.
15. Seth R, Messersmith H, Kaur V, Kirkwood JM, Kudchadkar R, McQuade JL, et al. Systemic Therapy for Melanoma: ASCO Guideline. *Journal of Clinical Oncology* 2020; 38(33): 3947–70.
16. NCCN. NCCN clinical practice guidelines in oncology: melanoma: cutaneous Version 1.2026 [cited 2026 Apr 26] Available from: https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/cutaneous_melanoma.pdf.