

Caso clínico

Nevo melanocítico congénito gigante y melanoma. Presentación de un caso clínico

Armando Quero-Hernández,¹ Luis M Sánchez-Navarro,² Soyla Socorro López,³ Ulises Reyes Gómez⁴

¹ Oncología Pediátrica.

² Dermatología.

³ Anatomía Patológica del Hospital General "Dr. Aurelio Valdivieso".

⁴ Clínica Diana de Especialidades. Oaxaca. México.

Introducción

Los nevos melanocíticos son neoplasias benignas compuestas por células melanocíticas, que producen pigmento y colonizan la epidermis y pueden ser divididos en congénitos y adquiridos. Son lesiones muy comunes que pueden encontrarse en la superficie cutánea de cualquier individuo. En algunos de ellos son escasos los nevos y en otros pueden llegar a ser cientos, sobre todo en los individuos de piel clara. Al parecer la latitud es también un factor que contribuye con su aparición y está relacionado con la intensidad de exposición solar.¹

Normalmente los melanocitos se ubican en la placa basal de la epidermis y típicamente están separados, mientras que los nevos forman nidos de melanocitos y entran en contacto unos con otros.

Se define como nevo melanocítico congénito, a las lesiones que están presentes desde el nacimiento o aparecen durante el primer año de vida y de acuerdo a su tamaño se dividen en: nevo congénito pequeño, cuyo diámetro es menor a 1.5 cm, mediano: 1.5 a 20 cm, y gigante aquéllos con un diámetro mayor de 20 cm. Los nevos melanocíticos congénitos ocurren en 1 a 2% de los recién nacidos y el riesgo de desarrollo de malignidad incrementa con su tamaño.^{2,3}

Los nevos melanocíticos congénitos pequeños y medianos, se caracterizan por ser máculas planas, de bordes bien definidos, de color café homogéneo y pueden tener o no vello. Hay controversia en cuanto a su riesgo de malignización.³ El nevo melanocítico congénito gigante (NMCG), mide más de 20 cm de diámetro, son lesiones pigmentadas, con una coloración variada, de café oscuro a negro, la mayoría de las lesiones presentan vellos gruesos, la superficie es rugosa o papilomatosa, con sus bordes irregulares. Estos nevos pueden cubrir áreas extensas de la superficie cutánea. Siempre presentan nevos satélites en su periferia. Los que se localizan en cabeza y cuello se asocian con melanosis leptomenígea y otras alteraciones neurológicas y si se localizan sobre la

columna vertebral se pueden asociar con espina bífida o mielomeningocele.⁴ Al parecer, el número de nevos satélites en pacientes con NMCG, es el factor de riesgo más importante para el desarrollo de melanosis leptomenígea, más que la localización de cabeza y cuello o en el dorso.⁵

Está bien documentado que los pacientes que presentan nevos congénitos gigantes, tienen un alto riesgo de desarrollar melanomas malignos, sobre todo aquellos nevos localizados en el eje corporal, y la incidencia estimada de malignización va del rango de 0 a 40%.⁶⁻¹⁰

Caso clínico

Escolar femenina, con 7 años de edad, procede del Estado de Oaxaca, México, de medio socioeconómico débil, sin contar con antecedentes heredofamiliares ni personales patológicos de importancia. Con 4 hermanos, todos ellos sanos. Inicia su problema desde el momento de nacer, con una lesión pigmentada que se extiende en circunferencia en hemitórax inferior, abdomen, pelvis y dos tercios superiores de ambos muslos, con el paso de los años el vello se torna más grueso y la superficie de la lesión intensifica su pigmentación, sobre todo en los últimos 6 meses, tendiendo a ser más oscura. Un mes previo a su ingreso al hospital, inicia con fiebre intermitente, dolor abdominal difuso, aumento del perímetro abdominal acompañado de disuria y estreñimiento. A la exploración física se encontró a paciente femenina en malas condiciones generales, febril, oligúrica, pálida de piel y mucosas, hidratada, polipneica, taquicárdica, el abdomen con una masa indurada, dolorosa, que se extiende del flanco izquierdo a la línea media y a cavidad pélvica, y ascitis. En ambas conglomerado ganglionar, indurados, indolores y fijos a tejidos blandos, algunos mayores de 3 cm. Nevo melanocítico gigante, con una textura de la piel gruesa, rugosa, que va de café oscuro a oscuro, cubiertas con un vello grueso, distribuido de manera irregular. En el resto de la superficie tegumentaria múltiples nevos satélites (figura 1). Edema de



Figura 1. Nevo melano-cítico gigante con melanoma maligno nodular y satelitosis.

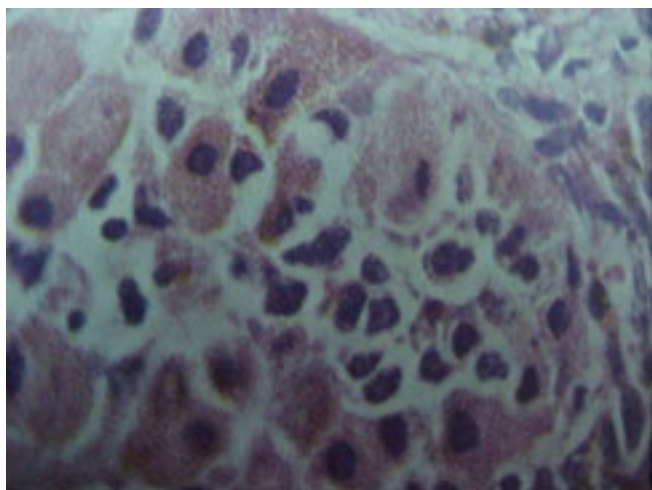


Figura 2. Melanoma con marcada pigmentación y pleomorfismo. HE100X.

genitales y de la extremidad pélvica izquierda. La evolución fue al deterioro progresivo por insuficiencia renal aguda, síndrome hemoragíparo y la propia actividad tumoral, falleciendo a las 72 horas de su ingreso. No se realizó autopsia.

Los estudios de laboratorio revelaron anemia normocítica normocrómica severa, deshidrogenasa láctica de 3,829 u/L e incremento de azoados.

La tomografía axial computarizada simple y contrastada de abdomen y pelvis mostró masa tumoral, que ocupa la casi totalidad de la cavidad pélvica, heterogénea, multilobulada, que desplaza y comprime recto y vejiga.

La biopsia de piel con presencia de melanocitos atípicos, dispuestos en pequeños nidos, con abundante pigmento melánico, con pleomorfismo moderado, las células muestran

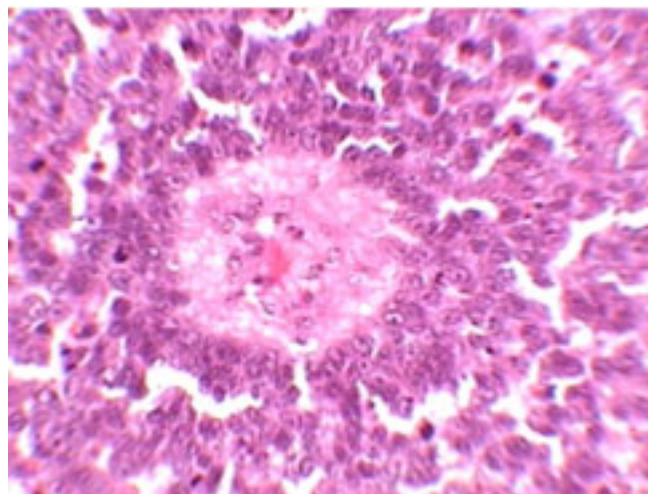


Figura 3. Ganglio inguinal. Con melanoma metastático de patrón pseudorroseoide (HE40X).

abundante citoplasma eosinófilo, presencia de nucléolos prominentes y ocasionales pseudoinclusiones (figura 2).

Biopsia ganglionar. La arquitectura reemplazada en un 90% por metástasis de melanoma, con un patrón predominantemente pseudorroseoide y perivascular, con mínima cantidad de pigmento melánico y con un pleomorfismo acentuado, nucléolos prominentes y abundantes pseudoinclusiones (figura 3).

Discusión

Las lesiones cutáneas pigmentadas son alteraciones que se observan inmediatamente en la exploración física, sin embargo, en ocasiones pueden dificultar la diferenciación diagnóstica entre una lesión benigna, de otra, que tendrá un curso biológico agresivo y en muchas ocasiones mortal, sobre todo cuando no se efectúa un diagnóstico temprano y la instalación de un tratamiento oportuno.^{11,12} En un estudio de una sola institución en nuestro país se reporta una frecuencia de 0.2% de todas las neoplasias en pediatría.¹³

No está claro si los mismos factores genéticos y ambientales que predisponen al melanoma en adultos, se apliquen en pediatría. Pero cuando se tiene el contexto clínico de una alteración de pigmentación de la piel, como es el caso de los nevos congénitos, el mayor riesgo será determinado por el tamaño de la lesión, y parece ser que también por la ubicación de la lesión névica, siendo los nevos del tronco los que presentan mayor riesgo de malignización y un bajo potencial maligno los de las extremidades.^{14,15}

Los factores pronósticos adversos en el melanoma son: melanomas de piel en tronco, cabeza y cuello, lesiones ulceradas, el patrón nodular y las etapas clínicas III y IV del siste-

ma de estadificación TNM/American Joint Committee on Cancer,¹⁶ tumores satelitales, infiltración a dermis reticular, tejido subcutáneo y la invasión linfática. Más del 90% de los melanomas en etapas tempranas son curables, y el pronóstico se ensombrece notablemente en las etapas avanzadas, con menos del 5% de sobrevida a 5 años en la etapa IV.

Habitualmente el patrón de las metástasis a distancia de los melanomas malignos se localizan en piel, tejidos subcutáneos y cadenas ganglionares regionales en 69% de los pacientes, el siguiente sitio en frecuencia son los pulmones en 35% de los casos. El número de localizaciones metastásicas fue el factor determinante para el pronóstico adverso en este caso, además de la imposibilidad de manejo quirúrgico alguno, dada la extensión del primario.

Los melanomas malignos en niños son raros. Aunque controvertidas y en qué momento realizarlas, son las resecciones quirúrgicas profilácticas en etapas tempranas de la vida. La reconstrucción plástica posterior, puede ser la única medida útil.

Referencias

1. Kelly JW, Rivers JK, MacLennan R, Harrison S, Lewis AE, Tate BJ. Sunlight: a major factor associated with the development of melanocytic nevi in Australian schoolchildren. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30(1): 40-48.
2. Herron MD, Vanderhooft SL, Smock K, Zhou H, Leachman SA, Coffin C. Proliferative nodules in congenital melanocytic nevi: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis. *Am J Surg Pathol* 2004; 28(8): 1017-1025.
3. Betti R, Inselvini E, Vergani R, Crosti C. Small congenital nevi associated with melanoma: case reports and considerations. *J Dermatol* 2000; 27(9): 583-590.
4. Egan CL, Oliveira SA, Elenitsas R, Hanson J, Halpern AC. Cutaneous melanoma risk and phenotypic changes in large congenital nevi: a follow-up study of 46 patients. *Am Acad Dermatol* 1998; 39(6): 923-932.
5. Marghoob AA, Dudsza S, Oliveira S, Halpern AC. Number of satellite nevi a correlate for neurocutaneous melanocytosis in patients with large congenital melanocytic nevi. *Arch Dermatol* 2004; 140(2): 171-175.
6. Dedavid M, Orlow SJ, Provost N, Marghoob AA, Rao BK, Huang CL et al. A study of large congenital melanocytic nevi and associated malignant melanomas: review of cases in the New York University Registry and the world literature. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36(3): 409-416.
7. Watt AJ, Kotsis SV, Cheng KC. Risk of melanoma arising in large congenital melanocytic nevi: a systematic review. *Plast Reconstr Surg* 2004; 113(7): 1968-1974.
8. Berg P, Lindelof B. Congenital melanocytic naevi and cutaneous melanoma. *Melanoma Res* 2003; 13(5): 441-445.
9. Skender-Kalnenas TM, English DR, Heenan PJ. Benign melanocytic lesions: risk markers or precursor of cutaneous melanoma? *J Am Acad Dermatol* 1995; 33(6): 1000-1007.
10. Marghoob AA, Schoenbach SP, Kopf AW, Orlow SJ, Nossa R, Bart RS. Large congenital melanocytic nevi and the risk for the development of malignant melanoma. A prospective study. *Arch Dermatol* 1996; 132(2): 170-175.
11. Hohenleutner U, Landthaler M, Braun-Falco O. Malignant melanoma in childhood and adolescence. *Huatarzt*. 1991; 42(9): 545-50. (Abstracts)
12. Pappo AS. Melanoma en niños y adolescentes. *Eur J cancer*. 2003; 39(18): 2651-2661.
13. Juárez-Ocaña S, González-Miranda G, Mejía-Aranguré J, Rendón-Macias M, Martínez-García MC, Fajardo-Gutierrez A. Frequency of cancer in children residing in Mexico city and treated in the hospitals of the Instituto Mexicano del Seguro Social (1996-2001). *BMC Cancer* 2004; 4: 50.
14. Edwin-C, Douglas, Charles-BP. Management of infrequent cancers of childhood. In *Principles and practice of pediatric oncology*. Pizzo-AP, Poplack-DG. Third Ed. Lippincott-Raven, Philadelphia. 1997: 977-1003.
15. Rhodes AR. Melanocytic precursors of cutaneous melanoma. Estimated risks and guidelines for management. *Med Clin North Am* 1986; 70(1): 3-37.
16. Balch CM, Reintgen DS, Kirwood JM, et al. Cutaneous melanoma. In: Devita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA, eds. *Cancer: principles and practice of oncology*. 5th ed. Philadelphia. Lippincott-Raven. 1997: 1947-1994.