

TRABAJOS ORIGINALES

Melanoma en un paciente pediátrico

Melanoma in a pediatric patient

María Florencia Martínez¹, Paola Cecilia Stefano², Romina Lucrecia Telleria², Ana Rossa³,
María del Valle Centeno⁴ y Andrea Bettina Cervini⁵

RESUMEN

El melanoma cutáneo tiene una baja incidencia en la población pediátrica. A diferencia de lo que ocurre en los adultos, suele presentarse como una mácula, pápula, placa o nódulo normocoloreado, rojizo o rosado, sin cumplir con los criterios ABCDE habitualmente utilizados para diagnosticar esta entidad. Los diagnósticos diferenciales incluyen tanto patologías benignas como malignas. El diagnóstico debe confirmarse mediante el estudio histopatológico. El objetivo de

este trabajo es comunicar el caso de una paciente de edad pediátrica con diagnóstico de melanoma en la que inicialmente se sospechó un nevo de Spitz y comparar las características del melanoma en los pacientes pediátricos con las observadas en los adultos.

Palabras clave: melanoma, amelanótico, niños, pediatria.

Dermatol Argent. 2022; 28(2): 80-82

ABSTRACT

Cutaneous melanoma has a very low incidence in the pediatric population. It is usually present as a normocoloured, reddish, or pink macule, papule, plaque, or nodule that generally does not meet the "ABCDE" criteria for melanoma. The differential diagnoses include both benign and malignant pathologies. The diagnosis must be confirmed

by histopathological study. The aim of this study is to report a pediatric patient with a diagnosis of melanoma in who Spitz nevus was initially suspected and compare its features with adult melanoma.

Key words: melanoma, amelanotic, children, pediatrics.

Dermatol Argent. 2022; 28(2): 80-82

¹ Ex instructora de Residentes del Servicio de Dermatología, Hospital Nacional de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

² Médica de Planta del Servicio de Dermatología, Hospital Nacional de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

³ Médica de Planta del Servicio de Hematología Infantil, Hospital de Niños Dr. Orlando Alassia, Santa Fe, Argentina

⁴ Médica de Planta del Servicio de Anatomía patológica, Hospital Nacional de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

⁵ Jefa del Servicio de Dermatología, Hospital Nacional de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: María Florencia Martínez

E-mail: florenciadermato@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 1/9/2021

Fecha de trabajo aceptado: 10/5/2022

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Una paciente de 14 años consultó por la presencia de una lesión cutánea en el miembro superior izquierdo, de un año de evolución, la cual se inició como una pequeña mácula pruriginosa, con aumento de tamaño progresivo. En el examen físico se observó una pápula redondeada, de límites netos, regulares, eritematosa, de 0,5 cm de diámetro, localizada en la cara externa del brazo izquierdo (Foto 1), sin adenomegalias regio-

nales. El fototipo de piel de la paciente correspondía al tipo II de la escala de Fitzpatrick.

En el examen dermatoscópico se observó un patrón homogéneo eritemato-rosado, con red pigmentaria negativa, escasa cantidad de pigmento marrón claro en hora 5-6 y telangiectasias en la periferia (Foto 2).

Con el diagnóstico presuntivo de nevo de Spitz, se procedió a extirpar la lesión por losange, con 2 mm de

margen. En el estudio histopatológico, con técnica de hematoxilina-eosina (HE), se observó una proliferación de melanocitos con macrocariosis, hiperchromasia y aislados nucléolos prominentes, dispuestos en nidos de diferentes tamaños y formas, con células aisladas a lo largo de la unión dermoepidérmica, espesor de la epidermis (diseminación pagetoide) y focalmente en la dermis papilar. Dicha proliferación tenía un crecimiento radial predominante y una configuración asimétrica, con un espesor de Breslow de 0,3 mm. No presentaba ulceración epidérmica, microsateletosis, áreas de regresión, actividad mitótica, embolias vasculolinfáticas ni compromiso perineural (Fotos 3 y 4).

Se realizaron técnicas de inmunohistoquímica, incluidas HMB-45, positiva en células melanocíticas proliferadas, y Ki-67 que resultó mayor del 15%.

De acuerdo con estos hallazgos, se confirmó el diagnóstico de melanoma extensivo superficial en fase de crecimiento radial no ulcerado. Se realizó el estudio de la muestra con técnica de reacción en cadena de la polimerasa para la detección de la mutación V600E en el gen *BRAF*, con resultado negativo.

Se llevó a cabo una cirugía de ampliación de márgenes de 1 cm. Se solicitaron análisis de laboratorio incluida la medición de la LDH, ecografía de las partes blandas de las axilas y el cuello, tomografía computada de tórax, abdomen y pelvis con contraste y sin él, que resultaron normales.

Se concluyó que la paciente se encontraba en un estadio IA (T1a, N0, M0).

Actualmente, a los 5 años del diagnóstico, la paciente continúa en seguimiento, sin recidiva.



FOTO 1: Pápula de 0,5 cm de diámetro, de límites bien definidos, eritematoviolácea, localizada en la cara externa del brazo izquierdo.



FOTO 2: Dermatoscopia: coloración eritemato-rosada, más clara en su centro, red pigmentaria negativa y áreas de pigmentación reticular marrón claro, y telangiectasias en la periferia.

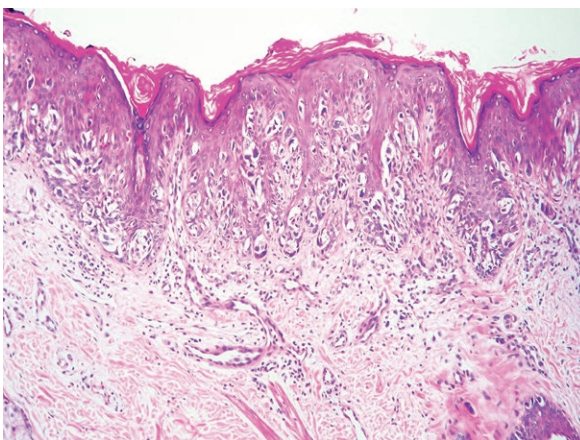


FOTO 3: Proliferación de melanocitos atípicos dispuestos en tecas de diferentes tamaños y como células aisladas en la unión dermoepidérmica y focalmente en la dermis papilar (HyE, 200X).

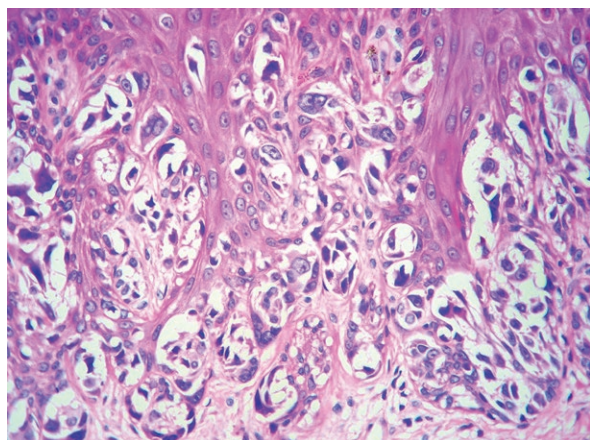


FOTO 4: Proliferación de melanocitos atípicos de núcleo irregular, pleomorfismo moderado, hiperchromasia, y presencia de binucleación y multinucleación (HyE, 400X).

COMENTARIOS

El melanoma tiene una baja incidencia en la población pediátrica. Representa del 1-4% de los melanomas y el 1-3% de las neoplasias malignas en esta etapa de la vida¹.

Los factores de riesgo para su aparición en la edad pediátrica son los mismos que en los adultos. La protección solar es la forma de prevención más importante^{1,2}. La paciente tenía un fototipo bajo, pero no presentaba ningún otro factor de riesgo.

A diferencia del melanoma en los adultos, en los niños la presentación clínica más frecuente es una mácula, pápula, placa o nódulo rojizo o normocoloreado, como se observó en este caso. Las lesiones que tienen escaso o ningún pigmento se denominan melanomas hipomelanóticos (MCH) o amelanóticos (MCA) respectivamente^{1,3-6}.

Cordoro *et al.* establecieron un ABCD modificado para la detección temprana del melanoma en pediatría: A: amelanosis, B: sangrado (*bleeding*) o lesiones nodulares (*bumps*), C: color uniforme (*uniformity color*), D: *de novo* o de cualquier diámetro (*any diameter*)⁶. McClain *et al.* proponen considerar la regla de las tres R para arribar al diagnóstico: lesión rojiza (*red*), sobre elevada (*raised lesion*) o con cambios recientes (*recent change*)⁵.

Debido a estas características clínicas, muchas veces se diagnostican de forma tardía por considerar otros posibles diagnósticos como nevo melanocítico intradérmico, dermatofibroma, botriomicoma, verruga vulgar, poroma ecino, carcinoma basocelular, espinocelular o nevo de Spitz, este último, nuestra sospecha diagnóstica inicial^{3,7,8}.

La dermatoscopia es muy útil en los MCH y MCA, en los cuales se reconocen distintos patrones vasculares (áreas rojas lechosas, blancas brillantes, red de pigmento negativa, vasos puntiformes, en horquilla, patrón polimorfo, entre otros)^{3,7}. Cabe destacar que la paciente no presentó un patrón vascular característico, pero sí una red negativa central y escaso pigmento en la periferia.

El diagnóstico de melanoma debe confirmarse por el examen histopatológico de la lesión mediante una biopsia escisional^{2,9}. Si bien el estudio citoarquitectural con HE determina el diagnóstico, las tinciones de inmunohistoquímica (S-100, Melan A, HMB-45, tirosinasa, MITF, p16, entre otras) establecen la estirpe melanocítica y, según su patrón e intensidad de expresión, pueden orientar al diagnóstico de melanoma^{2,10}. Los marcadores de proliferación como Ki-67 resultan de utilidad para diferenciar las proliferaciones benignas de las malignas, y definen alta proliferación cuando este valor es mayor del 5%. Se puede recurrir a técnicas de biología molecular para la detección de la mutación de los genes *BRAF* o *C-KIT*, ya que los pacientes que la presentan podrían beneficiarse con tratamientos que actúen sobre estos blancos^{2,7,10}.

No hay guías específicas para el manejo del melanoma pediátrico, por lo que las conductas por seguir se adaptan de las guías de adultos. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica con márgenes adecuados. Hay múltiples estudios que evalúan el uso de distintos tratamientos sistémicos en la edad pediátrica^{1,2,4,8-9}.

Al igual que en los adultos, la ulceración, el índice de Breslow y el compromiso ganglionar son las principales variables que determinan el pronóstico. En los niños, sobre todo a edades tempranas, suelen verse lesiones con mayor índice de Breslow. Si bien existe controversia, la mayoría de los autores concuerdan en que, ante el mismo estadio de la enfermedad, el paciente pediátrico tiene mayor sobrevida que el adulto^{1,4}.

El melanoma tiene una baja incidencia en la población pediátrica. Su presentación clínica puede simular tanto lesiones benignas como malignas, por lo que conlleva una alta tasa de errores diagnósticos que retrasan el tratamiento adecuado. Creemos importante tener en cuenta tanto los criterios clínicos del ABCDE como los del ABCD modificado, y el uso de la dermatoscopia como herramientas útiles para un diagnóstico temprano.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stefanaki C, Chardalias L, Soura E, Katsarou A, *et al.* Paediatric melanoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017;31:1604-1615.
2. Consenso Nacional Inter-sociedades sobre melanoma cutáneo [Internet]. Sociedad Argentina de Dermatología 2011. Disponible en: <https://sad.org.ar/wp-content/uploads/2019/10/CONSENSO-MELANOMA.pdf>. [Consultado agosto 2020].
3. Benedito S, Mosquera T, Marini M, Saponaro A, *et al.* Melanoma amelanótico/hipomelanótico. *Dermatol Argent.* 2020;26:110-113.
4. Moustafa D, Neale H, Hawryluk EB. Trends in pediatric skin cancer. *Curr Opin Pediatr.* 2020;32:516-523.
5. McClain SE, Mayo KB, Shada AL, Smolkin ME, *et al.* Amelanotic melanomas presenting as red skin lesions: a diagnostic challenge with potentially lethal consequences. *Int J Dermatol.* 2012;51:420-426.
6. Cordoro KM, Gupta D, Frieden IJ, McCalmont T, *et al.* Pediatric melanoma: Results of a large cohort study and proposal for modified ABCD detection criteria for children. *J Am Acad Dermatol.* 2013;68:913-925.
7. Gong HZ, Zheng HY, Li J. Amelanotic melanoma. *Melanoma Res.* 2019;29:221-230.
8. Larrosa C, Torrelo A, Madero L, Lassaletta A, *et al.* Melanoma en niños prepuberales: dificultades diagnósticas y terapéuticas. *An Pediatr (Barc).* 2021 (en prensa).
9. Saiyed FK, Hamilton EC, Austin MT. Pediatric melanoma: incidence, treatment, and prognosis. *Pediatric Health Med Ther.* 2017;8:39-45.
10. Fuertes L, Santonja C, Kutzner H, Requena L. Inmunohistoquímica en dermatopatología: revisión de los anticuerpos utilizados con mayor frecuencia (parte II). *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:181-203.