

Nevus de Spitz atípico

Atypical Spitz's nevus.

Natalia Vélez¹, Ana María Aristizábal², Ana Cristina Ruiz³, Guillermo Jiménez⁴.

1. Médica, residente de tercer año de Dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia.
2. Médica dermatóloga, docente, Universidad CES, Medellín, Colombia.
3. Médica patóloga, docente, Universidad CES, Medellín, Colombia.
4. Médico dermatólogo, oncólogo y cirujano, docente, Universidad CES y Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.

Correspondencia:

Natalia Velez

Email: nvelez78@yahoo.com

Recibido: 03 de diciembre de 2009.

Aceptado: 15 de junio de 2010.

No se reportan conflictos de intereses.

Resumen

El nevus de Spitz atípico es una lesión de frecuente aparición en niños, que se ha clasificado dentro del espectro de lesiones "spitzoides", las cuales se caracterizan por tener una desviación significativa en los hallazgos del nevus de Spitz convencional pero sin cumplir los criterios diagnósticos de melanoma maligno.

PALABRAS CLAVE: Spitz, atípico, tratamiento, pronóstico.

Summary

Atypical Spitz nevus is a lesion within the 'spitzoid' spectra of lesions. It is characterized by a significant deviation from the conventional Spitz nevus findings but lacking the diagnostic criteria of malignant melanoma. It predominantly appears in childhood.

KEY WORDS: Spitz, atypical, treatment, prognosis.

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente de 14 meses de edad, de sexo femenino, que fue llevada a consulta por presentar una lesión en el pabellón auricular izquierdo de un mes de evolución, asintomática y de crecimiento rápido. Los antecedentes personales y familiares eran negativos.

En el examen físico se observó una pápula única, eritemato-violácea, menor de 1 cm de diámetro, con costra central (**FIGURA 1**).

Se tomó biopsia por afeitado en la que se reportó una lesión con ulceración epidérmica y nidos de células melanocíticas de aspecto epiteliode, sin melanina, localizados en la unión dermo-epidérmica con algunos cuerpos de Kamino y un componente dérmico de hasta 3,32 mm de profundidad, conformado por capas de células de similares características (**FIGURA 2**), con identificación de algunas mitosis atípicas profundas y zonas con carencia de maduración (**FIGURA 3**). Con el marcador Ki-67 se obtuvo un índice de proliferación en la porción profunda de la biopsia de hasta 5% (**FIGURA 4**).

Con estos hallazgos histológicos y el aspecto clínico de la lesión se concluyó como diagnóstico definitivo el de nevus de Spitz atípico.

A la paciente se le practicó la resección quirúrgica de la lesión, con márgenes de 5 mm, y se hizo un colgajo en isla conservando el cartílago. El reporte de patología indicó márgenes libres de tumor.

Se decidió no realizar biopsia de ganglio centinela debido a la morbilidad del procedimiento, dada la localización de la lesión y la edad de la paciente. Se discutió, además, que no era útil para clasificar el estadio ni el pronóstico del caso.

Actualmente, después de 3 meses de seguimiento, se encuentra en excelentes condiciones con muy buena evolución, sin adenopatías ni compromiso cutáneo (**FIGURA 5**). Se continuará haciendo seguimiento periódico para detectar de manera temprana posibles recidivas.

Discusión

En 1910, Darier y Civate emplearon por primera vez



FIGURA 1. Pápula eritemato-violácea con costra central.

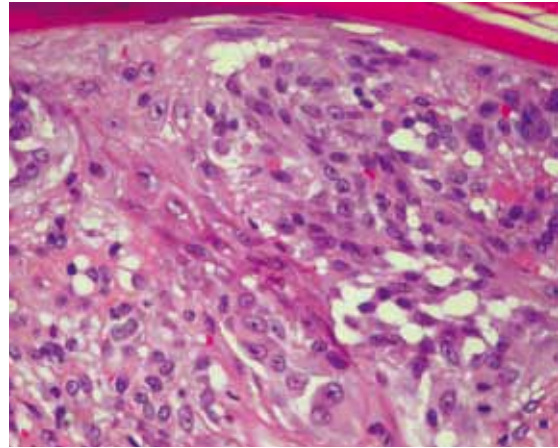


FIGURA 2. Componente de unión con nidos de células melanocíticas epiteloides sin pigmento. Hematoxilina-eosina, 20x.

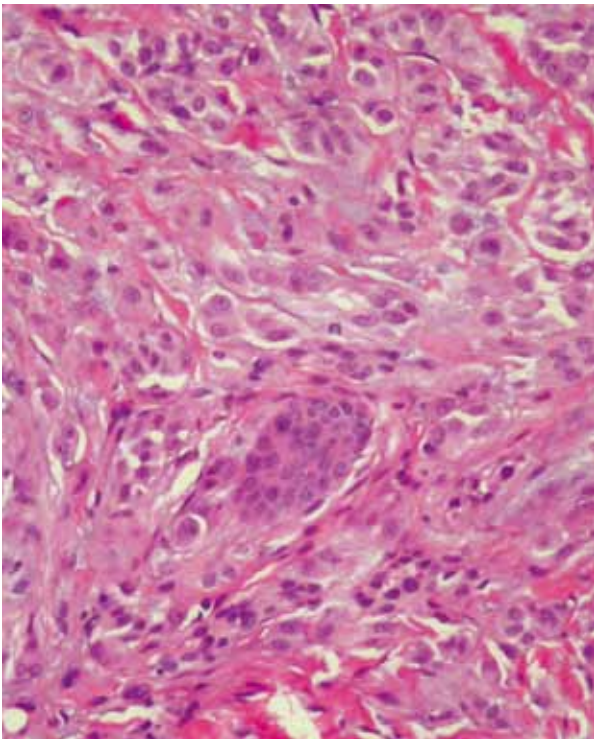


FIGURA 3. Nidos dérmicos con pérdida de la maduración y presencia de mitosis en la porción profunda. Hematoxilina-eosina, 10x.

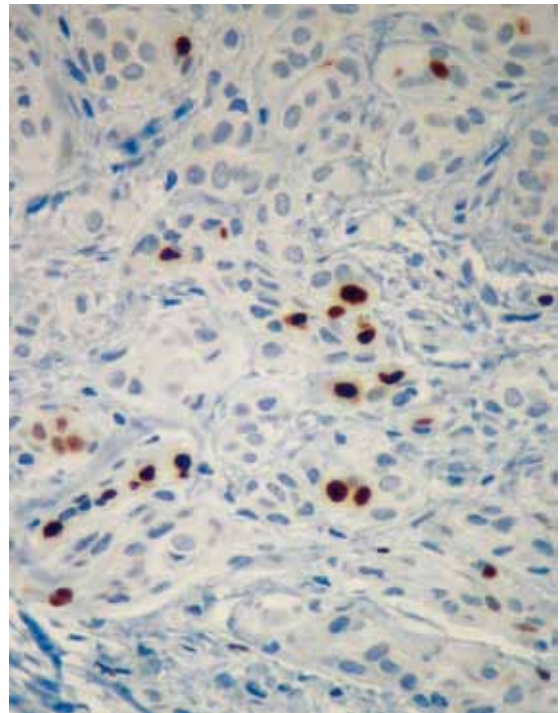


FIGURA 4. Índice de proliferación con el marcador Ki-67 del 5% en el tercio inferior de la lesión. Inmunohistoquímica, 10x.

el término “spitzoide” para describir una lesión de crecimiento rápido en un niño. Posteriormente, en 1948, Sophie Spitz hizo referencia a estas lesiones como “melanomas de la infancia”, indicando que no las consideraba como inequívocamente benignas pero tampoco como los melanomas del adulto¹. En 1969, el término “atípico” fue aplicado por primera vez al nevus de Spitz por Huarte en un artículo que tituló “Nevus atípico de Spitz (melanoma juvenil)”; en 1975 Reed consideró la posibilidad de que fuera una variante maligna del nevus de Spitz, pero sólo hasta 1989 empezó a ser ampliamente utilizado en la

literatura el concepto de “nevus de Spitz atípico”².

El nevus de Spitz atípico se puede definir como una desviación significativa de las características convencionales de las lesiones de Spitz pero sin tener hallazgos diagnósticos de melanoma maligno^{2,3}. Por esta razón, esta lesión se puede ubicar dentro del espectro de lesiones denominadas “spitzoides”, en el que en un extremo se encuentra el nevus de Spitz sin atipias (convencional) en el otro, el melanoma maligno (“spitzoide”), y en el medio se encuentra el nevus de Spitz atípico¹.

Clínicamente, los nevus de Spitz, tanto los convencio-

nales como los atípicos, se presentan como una pápula, nódulo o placa, de superficie lisa y color que varía desde el rojo hasta el rosado. Generalmente, aparecen en niños y adolescentes aunque se puede ver a cualquier edad. Su localización usual es en cara y extremidades, pudiéndose encontrar en cualquier otra área; generalmente, es solitaria, asintomática y de crecimiento rápido¹.

Las características clínicas que ayudan a diferenciar una lesión convencional de una atípica son el tamaño (el nevus de Spitz atípico usualmente es mayor de un cm) y la ulceración, que es poco frecuente en el Spitz convencional¹.

Los hallazgos histológicos que orientan a una lesión atípica son la ulceración, la ausencia de maduración, la extensión al tejido celular subcutáneo, la presencia de mitosis profundas y un índice de proliferación entre 5% y 10% con el marcador de proliferación Ki-67⁴. En la literatura no existen criterios histológicos precisos de los dermatopatólogos para distinguir un nevus de Spitz atípico de un melanoma "spitzoide", y en algunos casos es imposible diferenciarlos con certeza. Los hallazgos histológicos que más orientan hacia el diagnóstico de melanoma con mayor riesgo de metástasis son: la presencia de asimetría, la atipia celular, la presencia de nódulos expansivos dérmicos y una actividad mitótica mayor de 6 figuras por mm² con un índice de proliferación con el marcador Ki-67 mayor del 10%, y entre los hallazgos clínicos, la edad mayor de 10 años, el tamaño de la lesión, la asimetría y la ulceración.

Dada esta dificultad diagnóstica por las razones ya anotadas, a lo largo de la historia ha habido pacientes con melanoma que erróneamente fueron diagnosticados como nevus de Spitz atípico con desenlaces fatales. Gracias a ello se han venido desarrollando técnicas moleculares que se cree son el futuro para el diagnóstico de estas lesiones⁵.

Debido al potencial maligno y al comportamiento biológico indeterminado del nevus de Spitz atípico, su tratamiento debe ser la resección quirúrgica con márgenes de 1 cm, ya que se ha visto que las lesiones parcialmente extirpadas pueden persistir, y pueden presentar posteriormente metástasis y muerte, o pueden recurrir con más atipias que la lesión original siendo difícil diferenciarlas de un melanoma maligno¹.

La obtención de la biopsia de ganglio centinela o el no hacerlo, ha sido tema de controversia y aunque la mayoría de autores recomiendan hacerla en lesiones con profundidad mayor de 1 mm, faltan más estudios que sustenten su verdadero beneficio⁶.

El pronóstico de las lesiones de Spitz atípicas es incierto debido a su comportamiento indeterminado pero, definitivamente, hace falta un mayor seguimiento de estas lesiones para tener mayor claridad a este respecto⁶.



FIGURA 5. Aspecto de la lesión tres meses después de la cirugía.

Conclusión

Se presenta el caso de un nevus de Spitz atípico –entidad presente en la mayoría de los casos en la población pediátrica– que, generalmente, se presenta como lesión única de crecimiento rápido y de comportamiento indeterminado a largo plazo, cuyo diagnóstico es básicamente histológico. Su manejo es exclusivamente quirúrgico con seguimiento clínico.

El pronóstico es incierto y solamente después del estudio y seguimiento de un número suficiente de pacientes, se podrá obtener información verdaderamente objetiva para su manejo.

Referencias

1. Barnhill R. The Spitzoid lesion: rethinking Spitz tumors, atypical variants, "Spitzoid melanoma" and risk assessment. *Mod Pathol*. 2006;19:S21-S33.
2. Mones JM, DO, Ackerman AB. "Atypical" Spitz's nevus, "malignant" Spitz's nevus, "metastasizing" Spitz's nevus: a critique in historical perspective of three concepts flawed fatally. *Am J Dermatopathol*. 2004;26:310-3.
3. De Giorgi V, Sestini S, Massi D, Papi F, Lotti T. Atypical Spitz tumour: a "chameleon" lesion. *Clin Exp Dermatol*. 2007;33:309-11.
4. Barnhill R. Pathology of melanocytic nevi and malignant melanoma. Second edition. United States. McGraw Hill; 2004. p. 162.
5. Magro CM, Yaniv S, Mihm MC. The superficial atypical Spitz tumor and malignant melanoma of superficial spreading type arising in association with the superficial atypical Spitz tumor: A distinct form of dysplastic Spitzoid nevocytic proliferation. *J Am Acad Dermatol*. 2009;60:814-23.
6. Ludgate MW, Fullen DR, Lee J, Lowe L, Bradford C, Geiger J, et al. The Atypical Spitz tumor of uncertain biologic potential. *Cancer*. 2009;115:631-41.