

Melanoma en niños: reporte de caso

Melanoma in Children: Case Report

Mariam Rolón¹, Natalia Estrada², Marcela Rodríguez³.

1. Médica dermatopatóloga, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, Colombia.
2. Médica interna, Universidad de La Sabana, Bogotá, Colombia.
3. Médica residente de II año de Dermatología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

Resumen

Aunque el melanoma cutáneo es una neoplasia infrecuente entre la población pediátrica, están definidos los factores de riesgo para su desarrollo. El clínico debe pensar en esta entidad al evaluar una lesión pigmentada en niños. Se presenta el caso de un paciente de 14 años y la correspondiente revisión de la literatura.

PALABRAS CLAVE: melanoma, niños, piel.

Summary

Cutaneous melanoma is a rare neoplasm in the pediatric population; there are defined risk factors for developing it. The clinician should consider this entity when he evaluates a pigmented lesion in children. We report the case of a 14 years old patient a review of the literature.

KEY WORDS: melanoma, children, skin.

Correspondencia:

Mariam Rolón

Email: mariam-rolon@hotmail.com

Recibido: 15 de junio de 2011.

Aceptado: 20 de septiembre de 2011.

No se reportan conflictos de intereses.

Caso clínico

Paciente masculino de 14 años de edad, natural de Paujil, Caquetá, sin antecedentes personales ni familiares de importancia, con cuadro clínico de 2 años de evolución consistente en aparición de masa de crecimiento progresivo en el talón izquierdo, asociada a limitación para la marcha (FIGURA 1). Inicialmente manejado en hospital local como úlcera de origen varicoso, ante la falta de mejoría se toma biopsia de piel, que reporta melanoma.

El paciente es remitido a clínica privada de Neiva, para valoración por el servicio de oncología pediátrica, donde se le reconocen al ingreso adenopatías inguinales no dolorosas, y se le realizan estudios de extensión con tomografía de tórax y ecografía abdominal total, los cuales se reportan como normales, y fosfatasa alcalina y deshidrogenasa láctica ligeramente elevadas. Se decide realizar nueva biopsia de la lesión, la cual informa melanoma maligno con espesor de 11 mm.

A la misma institución en Neiva se remiten el bloque de parafina y las láminas histológicas, para revisión y ampliación del estudio de inmunohistoquímica. La revisión de hematoxilina eosina evidencia un melanoma maligno

extensamente ulcerado, nivel Breslow (profundidad) 1,2 mm, Nivel de Clark IV, índice mitótico $1 \times \text{mm}$. (FIGURA 2), con positividad para Melan-A, S-100, HMB-45, negatividad AE1/AE3 (FIGURA 3).

El paciente es valorado por cirugía plástica, cirugía de tejidos blandos y oncología pediátrica. Se acuerda tratamiento quirúrgico con amputación del pie.

Discusión

El melanoma cutáneo en la infancia es raro; en especial, antes de la pubertad. Los niños y adolescentes (0-17 años de edad) han representado solo el 1,3% de los casos de melanoma cutáneo en los Estados Unidos durante las últimas dos décadas, el 79% se produce en adolescentes y únicamente del 0,3% -0,4% lo hace durante la primera década de vida. La incidencia de la enfermedad en niños menores de 15 años es, aproximadamente, de 1 por cada millón de habitantes. En pacientes entre los 15 y los 19 años el melanoma cuenta para un 7% de todos los cánceres, pero solo un 1,2% ocurre en menores de 15 años¹.

Este tipo de neoplasia puede ser subdividido en varios grupos de edad: congénito (*in útero*, al nacimiento), neo-



FIGURA 1. En talón izquierdo, masa tumoral de 5 x 4 cm eritematosa, cubierta por tejido fibrinoide, que sale por ojal queratósico.

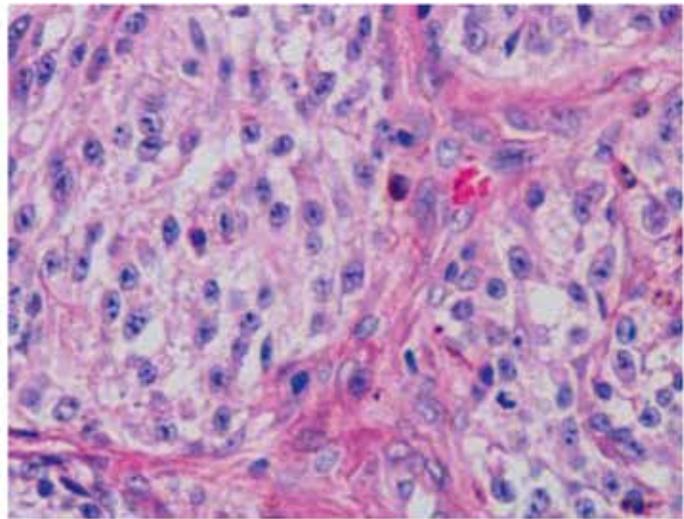


FIGURA 2. Nidos de melanocitos tumorales atípicos con abundantes mitosis, sin pigmento melánico (tinción de hematoxilina y eosina; magnificación original: 5X).

natal o infantil (nacimiento al año de edad) y de la niñez (de 1 año a la pubertad)^{2,3}.

Mientras las alteraciones genéticas que predisponen al desarrollo de melanoma están todavía bajo investigación, los factores que confieren un riesgo aumentado incluyen: historia familiar de melanoma, historia de quemaduras solares (más de tres antes de los 20 años de edad), presencia de pecas, piel rubia blanca, ojos verdes o azules, cabello rubio o rojo, xeroderma pigmentoso (los niños que tienen esta patología presentan 2.000 veces más probabilidad que los niños sanos de su misma edad), nevus melanocíticos congénitos (NMC) gigantes, síndrome de nevus displásico, nevus atípicos, muchos nevus melanocíticos adquiridos e inmunosupresión (este último caso aumenta de 3 a 6 veces el riesgo)².

Según su modo de ocurrencia, el melanoma en población pediátrica se clasifica de la siguiente manera¹⁻³:

1. Melanoma transplacentario: Transmitido de una madre con melanoma al feto *in útero*.
2. Transformación de un nevus melanocítico congénito.
3. En asociación a condiciones congénitas predisponentes: xeroderma pigmentoso, síndrome de nevus displásico y albinismo.
4. Desarrollo en un nevus preexistente.

Los melanomas congénitos e infantiles pueden desarrollarse *de novo* a partir de NMC, o como metástasis transplacentarias de una madre con melanoma^{3,4}. Solo 23 casos de melanoma congénito e infantil han sido reportados desde 1925^{3,5}; las metástasis maternas al feto son letales: 5 de los 6 casos reportados murieron de melanoma³.

Aproximadamente el 30% de los melanomas en la niñez

son asociados a nevus melanocíticos congénitos gigantes, y el 20%, a otras lesiones melanocíticas, tales como nevus melanocíticos congénitos pequeños y medianos, o nevus adquiridos. El riesgo de transformación maligna de un NMC depende de su tamaño: para un nevus melanocítico congénito gigante (>20 cm) el riesgo a lo largo de la vida es de un 2% a un 20%, con una distribución bimodal: el primer pico de riesgo es durante la primera década de la vida; especialmente, a lo largo de los primeros 5 años, con un 50% a un 70% (aparece antes de la pubertad); hay un segundo pico de riesgo en la vida adulta³⁻⁵; en estos casos la transformación maligna ocurre en el componente dérmico profundo¹.

En contraste con lo anterior, los melanomas asociados a NMC pequeños aparecen después de la pubertad^{3,4}. El riesgo para los pequeños (<1,5 cm) y medianos (1,5-20 cm) ha sido reportado como del 1% al 4,9 %^{1,3,6}. En estos el melanoma se desarrolla dentro de la unión dermoepidérmica, como un melanoma *in situ*¹.

En los niños de 1 a 4 años es más común la presentación en la cabeza y el cuello, mientras que al aumentar de edad se presentan en el tronco y las extremidades¹⁻³.

El diagnóstico es un reto por varias razones: por una parte, la mayoría de melanomas en la población pediátrica aparecen *de novo*, además del bajo índice de sospecha y la falta de conciencia sobre factores de riesgo en pacientes jóvenes. La presentación, además, puede ser poco específica: las lesiones pueden simular un nevus benigno, un nevus displásico, un hemangioma, un nevus de Spitz, un granuloma piógeno o una verruga viral². También pueden presentarse con aumento en el tamaño de un nevus preexistente, sangrado, cambio de color, prurito,

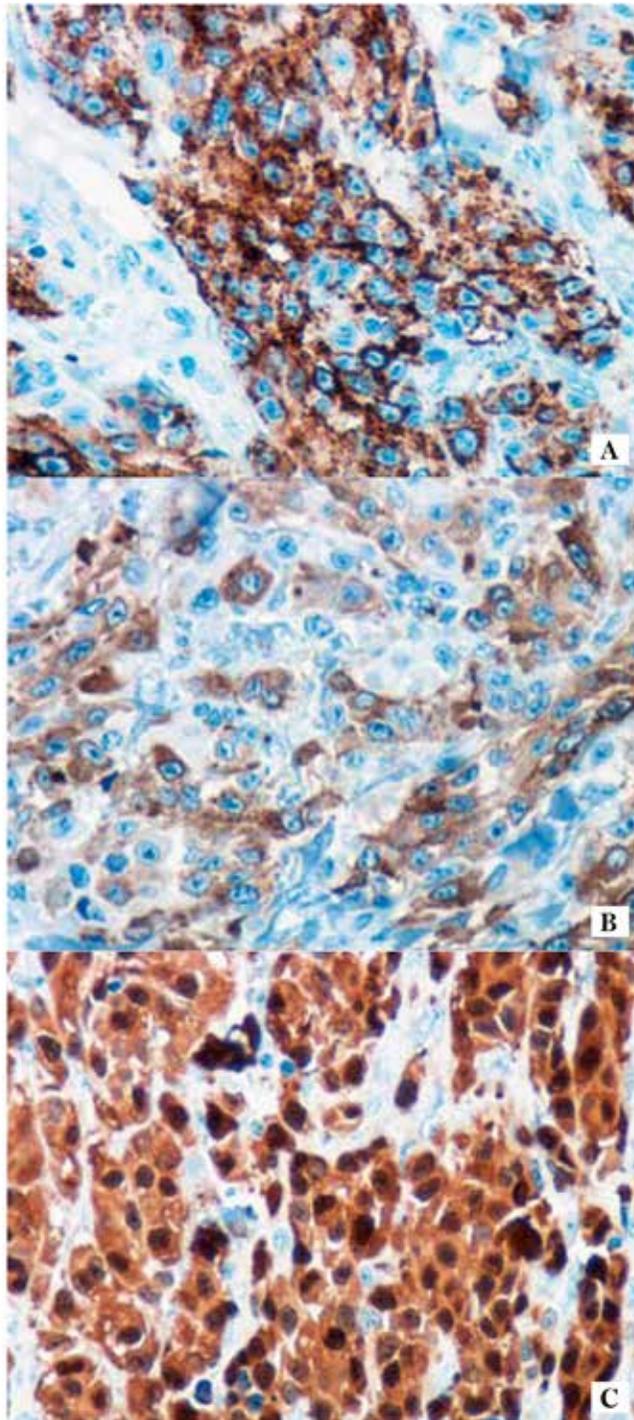


FIGURA 3. Las células melanocitarias tumorales son positivas para HMB-45, S-100 y Melan-A I (tinciones de inmunohistoquímica; magnificación original: 40X). A: HMB-45; B: S-100; C: MELAN-A.

adenopatía palpable o masa subcutánea. Comparado con el melanoma en adultos, una proporción significativa de melanomas son amelanóticos (50%) y tiene configuración nodular (30%).

Entre los factores pronósticos se encuentran: grosor del melanoma, ulceración y estadio al momento del diagnóstico³. Paradela *et al.*⁷ realizaron un estudio en población pediátrica para determinar factores pronósticos específicos en este grupo etario, entre los que se encuentran: edad postpuberal al momento del diagnóstico, Breslow >1,5 mm y presencia de metástasis. Aunque la información en la población pediátrica es limitada, pacientes con estadio I/II tienen un 94,5% de supervivencia a 10 años, mientras que los pacientes con estadio III tienen un 60,1% de supervivencia durante el mismo período⁷.

Conclusión

Debido a que esta es una neoplasia muy rara en niños, concierne al dermatólogo educar a otros profesionales de la salud en esta neoplasia cutánea y potencialmente fatal, con el fin de incrementar la conciencia sobre esta patología. Dicha concienciación acelera el diagnóstico y mejora el pronóstico.

Agradecimientos

A Mónica Ruiz, residente de Patología de la Fundación Universitaria San José, por la toma de fotografías histológicas.

Referencias

1. Paradela S, Fonseca E, Prieto VG. Melanoma in children. *Arch Pathol Lab Med.* 2011;135:907-16.
2. Mills O, Messina JL. Pediatric melanoma: a review. *Cancer Control.* 2009;16:225-33.
3. Jen M, Murphy M, Grant-Kels JM. Childhood melanoma. *Clin Dermatol.* 2009;27:529-36.
4. Fishman C, Mihm MJ, Sober AJ. Diagnosis and management of nevi and cutaneous melanoma in infants and children. *Clin Dermatol.* 2002;20:44-50.
5. Richardson SK, Tannous ZS, Mihm MJ. Congenital and infantile melanoma: review of the literature and report of an uncommon variant, pigment-synthesizing melanoma. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:77-90.
6. Tannous ZS, Mihm MJ, Sober AJ, Duncan LM. Congenital melanocytic nevi: clinical and histopathologic features, risk of melanoma, and clinical management. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:197-203.
7. Paradela S, Fonseca E, Pita-Fernández S, Kantrow SM, Diwan AH, Herzog C, *et al.* Prognostic factors for melanoma in children and adolescents: a clinicopathologic, single-center study of 137 patients. *Cancer.* 2010;116:4334-44.