

Melanoma amelanótico

Amelanotic Melanoma

^aRaquel Kuznitzky, ^aIliana Garay, ^bM. Kurpis, ^aA. Ruiz Lascano

^aServicio de Dermatología. ^cServicio de Anatomía Patológica.
Hospital Privado de Córdoba. Argentina.

Correspondencia:

Iliana Garay

Servicio Dermatología Hospital Privado de Córdoba. 3^{er} piso.

Naciones Unidas 346. 5016 Córdoba Capital. Argentina.

Tel.: (+54) (0351) - 4688810 / 4688827 Fax: (+54) 4688865

e-mail: dermatologia@hospitalprivadosa.com.ar

Resumen

El melanoma amelanótico (MA) representa entre el 1,8 y el 8,1 de los melanomas, debido a la falta de pigmento suelen producirse errores diagnósticos que demoran el tratamiento y reducen la supervivencia de estos pacientes. Reportamos 2 casos de esta patología poco frecuente. El primer caso en un varón 51 años, sano con antecedente de un nevo congénito en dorso que había sangrado. Al examen presentaba una lesión tumoral rosada oscura. El caso 2 se presentó en una mujer de 19 años, sana que consultó por una placa en pierna color rosada, asintomática.

(Kuznitzky R, Garay I, Kurpis M, Ruiz Lascano A. Melanoma amelanótico. Med Cutan Iber Lat Am 2003; 31(3): 202-205)

Palabras claves: melanoma amelanótico, dificultad diagnóstica.

Summary

Amelanotic malignant melanoma represents 1.8% to 8.1% of all such tumors, due to the lack of pigment, those tumors are often difficult to diagnose and therefore they have a significantly worse prognosis than the pigmented variety. We report 2 cases with amelanotic melanoma.

Case 1: 51 years-old otherwise healthy man with a congenital nevocytic nevus on the back.

On physical examination he had an erythematous tumor.

Case 2: 19-years-old white healthy woman, presented an asymptomatic erythematous plaque on her left leg.

Key words: amelanotic melanoma, diagnosis difficulties.

Durante las décadas pasadas la incidencia de melanoma maligno (MM) se ha incrementado rápidamente. Se estima un incremento anual de 3 a 8% en los Estados Unidos. Las proyecciones son tan alarmantes como para prever que 1 de cada 84 americanos nacidos en 1997 tienen la posibilidad de desarrollar un melanoma en el curso de sus vidas[1].

Más del 95% de los melanomas primarios pertenecen a 4 tipos clinicopatológicos: melanoma extensivo superficial, melanoma lentigo maligno, melanoma nodular y melanoma maligno acrolentiginoso[2]. Dentro del 5% restante se incluyen los melanomas de las mucosas, genitales, del lecho ungueal, del párpado, desmoplásico, polipoide y el amelanótico[3]. Este último que entra dentro de las variantes inusuales por la falta de pigmento induce a demoras y errores diagnósticos que influyen en el pronóstico de la enfermedad.

Reportamos 2 casos de melanoma amelanótico (MA) variedad clínico patológica de baja frecuencia y difícil reconocimiento.

Casos clínicos

Caso 1

Varón de 51 años, sano sin antecedentes familiares de melanoma o cáncer de piel. Ojos y pelo claros, fototipo II, antecedentes de exposición solar recreativa y cama solar, quemaduras solares con ampollas antes de los 18 años en varias oportunidades. Derivado por una lesión névica congénita en dorso que había sangrado, de aproximadamente 2 meses de evolución. La biopsia insisional de la lesión, mostró un MA con márgenes comprometidos, Breslow de 3 mm, Clark IV, tipo celular predominantemente epiteloide (Figura 1a y 1b).

En el examen presentaba una lesión tumoral, de bordes irregulares, color rosado oscuro, de 2 cm de diámetro (Figura 2a y 2b), efélides y nevos melanocíticos congénitos y adquiridos múltiples en tronco y extremidades, algunos con características clínicas de atipia. No se palparon adenopatías ni visceromegalias, del laboratorio lo único a destacar fue elevación de LDH, la TAC de cerebro, tórax, y abdomen fueron normales.

Se realizó resección quirúrgica de la lesión con margen de 2cm y estudio de ganglio centinela. La histopatología mostró MA residual a la biopsia previa. Márgenes libres. Ganglio centinela en axila izquierda, libre de tumor.

A los 6 meses de seguimiento el paciente se encuentra libre de enfermedad.

Caso 2

Mujer de 19 años, sana previa, sin antecedentes familiares de melanoma o cáncer de piel, ojos y pelo claros, fototipo II, antecedentes de exposición solar recreativa y quemaduras leves y moderadas.

Consultó por una lesión en pierna izquierda de 3 a 4 meses de evolución, asintomática. Al examen la lesión era una placa de 6 por 5 mm, lisa, de bordes demarcados y regulares, color rosado (Figura 3). Presentaba también nevos melanocíticos adquiridos, en miembros y tronco sin cambios en el último tiempo. No había adenopatías ni visceromegalias. El laboratorio, la radiografía de tórax y ecografía abdomino pelviana fueron normales.

La biopsia mostró un MA. Breslow 0.75 mm, nivel II de Clark, tipo celular predominante nevoide. Fase de crecimiento predominantemente horizontal (Figura 4 a y b). Se realizó tratamiento quirúrgico con margen de 1cm

En el seguimiento a 2 años está libre de enfermedad.

Comentario

El MM cutáneo primario se diagnostica generalmente cuando en un paciente con factores de riesgo ocurre un cambio sobre un nevo conocido o por la aparición de una lesión pigmentada nueva, en cualquiera de los dos casos son de valor la asimetría, los bordes poco nítidos e irregulares, la policromía lesional y el diámetro de 5 o más mm que es lo que se conoce como ABCD y fue desarrollada por el New York University Melanoma Cooperative Group en 1984 para ayudar al reconocimiento temprano de esta patología[4]. Un pequeño subgrupo de MM producen poco o nada de pigmento, son los llamados Melanomas Amelanóticos y se encuadran dentro de las variantes clínicas inusuales[5].

La definición de MA es clínico patológica, se lo define como una lesión donde la melanina está ausente o es muy escasa[6] lo que implica que clínicamente el tumor carece de pigmento. La causa de la producción disminuida de melanina es poco clara, aunque se cree que se debe a un déficit de las enzimas necesarias para la producción de la misma[7,8].

El MA representa entre el 1,8 y el 8,1 de los MM[5], clínicamente se puede presentar como un nódulo ulcerado que carece de pigmento y que ha cambiado en el último tiempo o como una placa eritematosa de bordes definidos,

los síntomas más comunes son el prurito y el sangrado post traumatismo. Otra forma de presentación es el subungueal y la forma metastásica.

La mayoría aparece durante la vida adulta con una incidencia pico en la quinta década de la vida y sin predilección por sexo[8].

Son difíciles de distinguir de una gran variedad de condiciones, tanto benignas como malignas, esto se ve reflejado en el trabajo de Andersen y Silvers que estudiaron 178 casos de melanoma, 8 de los cuales fueron amelanóticos[9] y en ninguno de ellos se había realizado diagnóstico clínico previo a la extirpación. Dentro de los diagnósticos diferenciales de esta serie y de otras se incluye granulomas piógenos, hemangiomas, eccemas, enfermedades de Bowen, nevos, queratosis seborreicas, verrugas vulgares, carcinomas basocelulares o espinocelulares, poromas ecinos, infecciones, queratoacantomas.

El diagnóstico histopatológico como el clínico, también suele ser dificultoso sin encontrar melanina visible en la tinción estándar de Hematoxilina y Eosina la mayoría de las veces y si cordones o nidos de melanocitos atípicos en dermis. Dentro de las tinciones inmunohistoquímica necesarias para la tipificación de la lesión es fundamental realizar la proteína S 100 y HMB 45. La tinción de Fontana Masson para melanina puede mostrar pigmento que no se ve con Hematoxilina Eosina. Para el diagnóstico de casos difíciles la microscopia electrónica puede confirmar la presencia de melanosomas

De acuerdo a Huvos[10] y col la supervivencia a los 5 años de los pacientes con MM es de 50 a 60%, mientras que para el MA cae a 25%, esto podría explicarse por retraso en el diagnóstico que para los MA es de un promedio de 13 meses y en ocasiones por terapéuticas instituidas en base a diagnósticos clínicos erróneos. Al igual que en MM pigmentado el pronóstico del MA lo determina su localización, edad sexo y Breslow.

En relación al varón la edad y forma de presentación están dentro de lo reportado en la literatura.

Solo a remarcar es que en el caso de nuestra paciente mujer la temprana edad de presentación y que se bien no se realizó diagnóstico clínico previo a la biopsia, la demora fue de solo 3 meses lo que puede haber influido en el pronóstico ya que a 2 años del diagnóstico la paciente se encuentra libre de enfermedad.

En conclusión el Melanoma Amelanótico es una variante clínica poco frecuente, su diagnóstico presenta dificultades que suelen generar demoras que influyen en el tratamiento y pronóstico, por lo que tanto los dermatólogos como los internistas deberán tener un alto índice de sospecha para realizar diagnóstico temprano o la derivación oportuna.

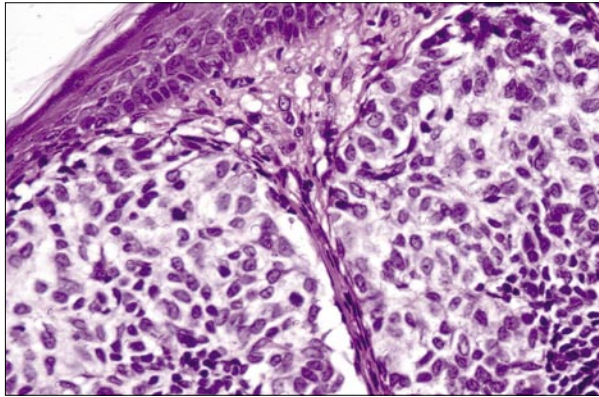


Figura 1a. Infiltración de la unión dermoepidérmica por células névicas atípicas.

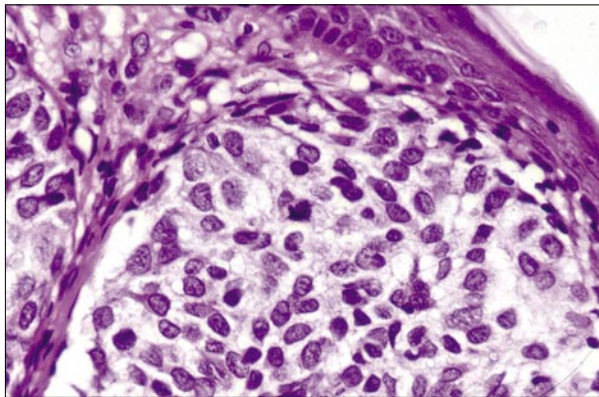


Figura 1b. A mayor aumento de células epitelioides malignas y figuras mitóticas atípicas.



Figura 3. Placa de 6 por 5 mm., lisa, de bordes demarcados y regulares, color rosado. En el centro de la lesión se observa cicatriz por punch.



Figura 2a. Lesión tumoral, de bordes irregulares, color rosado oscuro, de 2 cm. de diámetro, efélides y nevos melanocíticos múltiples en tronco.

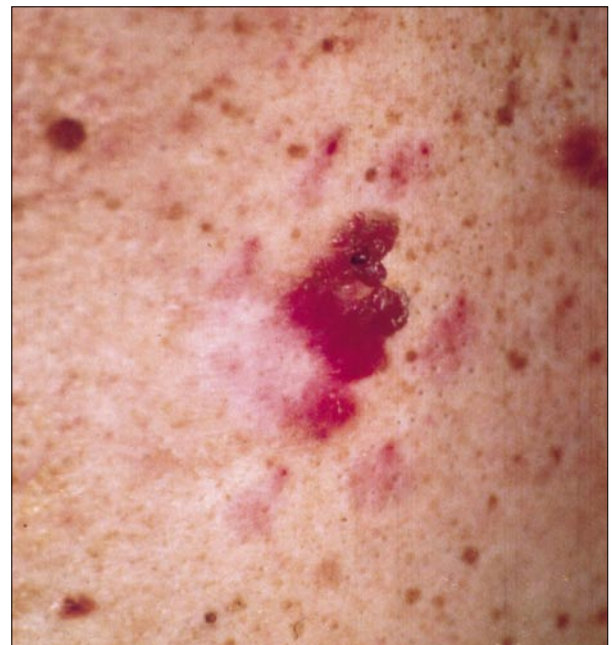


Figura 2b. Se observa en margen izquierdo cicatriz de biopsia.

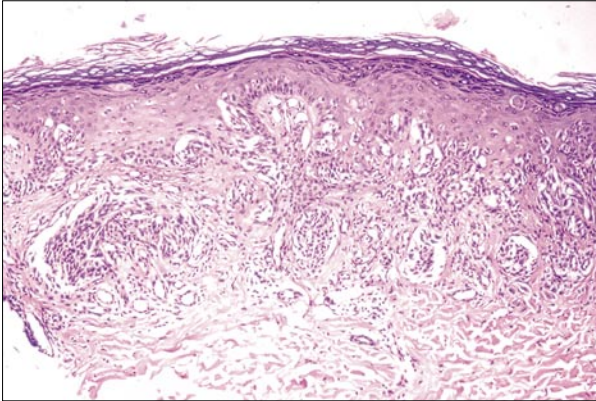


Figura 4a. Células atípicas dispuestas en nidos y cordones en la unión dermoepidérmica.

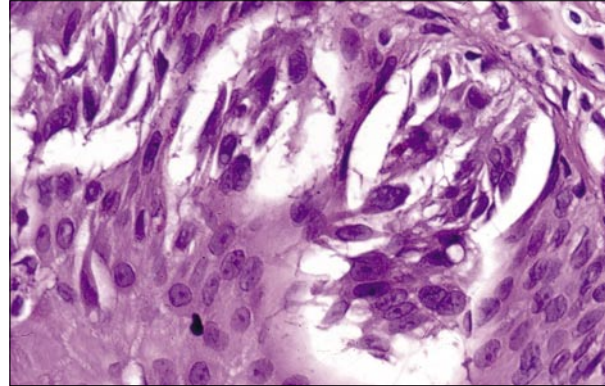


Figura 4b. A mayor aumento se observa en detalle el tumor, compuesto por células nevoides.

Bibliografía

1. Timothy J, Olivia D, Ted H et al Clinical and histologic trends of melanoma J Am Acad Dermatol 1998; 38:681-6.
2. Assmann, A; Farthmann, B, Burkhard O et al Cerebriform nodular amelanotic metastases of malignant melanoma: a challenge in differential diagnosis of a rare variant Br J Dermatol 2000; 142: 533-536.
3. Rogers III, R; Gibson L Mucosal, Genital, and Unusual Clinical Variants of Melanoma. Mayo Clin Proc 1997; 72: 362-366.
4. Rigel D, Malignant Melanoma: Incidence Issues and their Effect on Diagnosis and Treatment in the 1990. Mayo Clin Proc 1997; 72: 367-371.
5. Koch, S; Lange J; Amelanotic melanoma: The great masquerades. J Am Acad Dermatol 2000; 42: 731-4.
6. Perniciaro C, Dermatopathologic Variants of Malignant Melanoma. Mayo Clin Proc 1997; 72: 273-279.
7. Zellman G. Amelanotic melanoma in a black man. J Am Acad Dermatol 1997; 37: 665-667.
8. Amster M; Klaus M Amelanotic Melanoma. Arch. Dermatol 1995 Aug; 131(8) 951-2 954-5.
9. Anderson WK, Silvers DN. " Melanoma? It can't be a melanoma! " JAMA 1991; 266: 3463-3465.
10. Huvos AC; Shah JP; Goldsmith; A clinicopathologic study of amelanotic melanoma. Surg Gynecol Obstet. 1972; 135: 917-920.