

## CASO CLÍNICO

# Melanoma acral amelanótico desmoplásico

## *Acral amelanotic desmoplastic melanoma*

Mayra Ponce<sup>1</sup>, Silvia Paucar<sup>1</sup>, Rossana Mendoza<sup>2</sup>, Carlos Rivera<sup>3</sup>

### RESUMEN

Se reporta el caso de un paciente varón de 68 años de edad que presentó tumoración exofítica en planta de pie derecho que al estudio histopatológico fue compatible con melanoma acral amelanótico desmoplásico. El melanoma desmoplásico es una variante histológica de presentación poco frecuente, más aún el tipo amelanótico, y de localización acral, por lo que requiere de un diagnóstico precoz para el tratamiento oportuno, mejorando así el pronóstico del paciente.

**Palabras clave:** Melanoma desmoplásico, Melanoma acral, Melanoma amelanótico.

### SUMMARY

We report the case of a male patient aged 68, who presented an exophytic tumor in his right foot plant that, by histopathological study, was compatible with acral amelanotic desmoplastic melanoma. Desmoplastic melanoma is a subtype of rare presentation, and even more the amelanotic type of acral location, therefore it requires early diagnosis for prompt treatment and thereby improving patient prognosis.

**Key Words:** Desmoplastic melanoma, Acral melanoma, Amelanotic melanoma.

## INTRODUCCIÓN

La incidencia mundial del melanoma está aumentando más rápidamente que cualquier otra neoplasia. La tasa mundial de incidencia del melanoma maligno (MM) fue de 2.5 por 100 mil habitantes en hombres y 2.6 por 100 mil en mujeres. En Nueva Zelanda, Australia y Estados Unidos alcanzan niveles alarmantes, llegando a los 56.2, 40 y 18 caso por 100 mil habitantes respectivamente<sup>1</sup>.

En un estudio realizado en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas (INEN) se encontró que el MM cutáneo tiene igual distribución en ambos sexos, fue más usual en el grupo etario de 50 a 59 años y con mayor frecuencia en el área acral de miembros inferiores<sup>2</sup>.

Más del 95% de los melanomas primarios pertenecen a cuatro tipos clínico-patológicos: el melanoma de extensión superficial, melanoma lentigo maligno, melanoma nodular y melanoma maligno lentiginoso acral. Dentro del 5% restante se incluyen a los melanomas de las mucosas, genitales, lecho ungueal y párpado, al desmoplásico, al polipoide y al amelanótico<sup>3</sup>.

El melanoma maligno acral (MMA) es una variante localizada en palmas, plantas y regiones subungueales que progresa rápidamente y cuyo diagnóstico es tardío, lo que influye en su pronóstico<sup>1</sup>. En este aspecto es importante tener en cuenta los criterios de clasificación de Clark de acuerdo al nivel de invasión histológica y los criterios de Breslow de acuerdo a la profundidad de invasión<sup>4</sup>.

<sup>1</sup> Médico residente de Dermatología. Hospital Nacional PNP "LNS". Lima-Perú.

<sup>2</sup> Médico asistente Departamento de Dermatología. Hospital Nacional PNP "LNS". Lima-Perú.

<sup>3</sup> Médico jefe del Departamento de Dermatología. Hospital Nacional PNP "LNS". Lima-Perú.

Correspondencia: Mayra Ponce a mayrashirley@hotmail.com



## CASO CLINICO

Paciente varón de 68 años de edad, natural y procedente de Lima, oficial PNP en retiro, con un tiempo de enfermedad de un año, de inicio insidioso y curso progresivo, presentando una lesión tumoral, exofítica de 2.5x3.5cm del mismo color de la piel, ulcerada, sangrante y no dolorosa en región plantar derecha (**Fotografía 1**). El resto del examen clínico no presentaba alteraciones. Como antecedentes de importancia tenía diagnóstico de psoriasis desde hacia diez años.

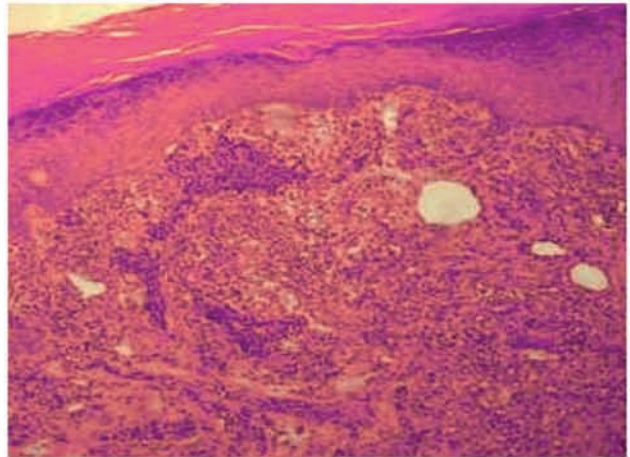


Fotografía 1. Lesión tumoral en región plantar a nivel de último espacio interdigital.

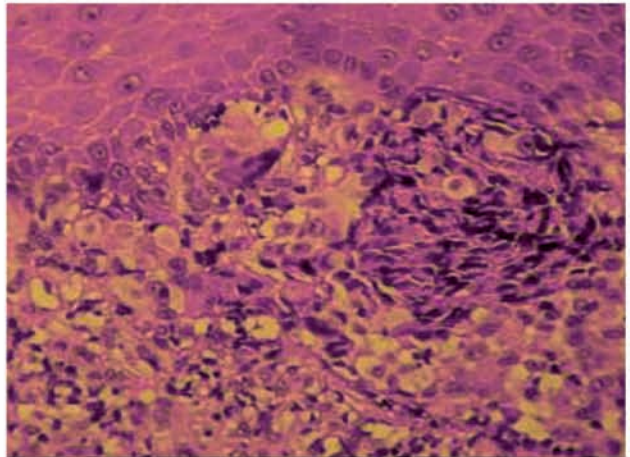
Se realizó una tomografía espiral multicorte de tórax donde se evidenció dos micronódulos en hemitórax derecho, el resto de los exámenes de laboratorio no fueron contributivos al cuadro. Se realizó biopsia insisional de la lesión, cuyo resultado fue informado como melanoma maligno con células de aspecto epitelioides dispuestas en nidos asimétricos a nivel de la unión dermoepidérmica e infiltrando el grosor de la dermis (**Fotografía 2**). Se observaron células que en algunas áreas adoptaban un aspecto fusiforme (**Fotografía 3**), además de mostrar marcada atipia y nucléolo prominente (**Fotografía 4**), con un estadio correspondiente a Clark IV. A la inmunohistoquímica se encontró S100 positivo. Con los hallazgos se concluyó en el diagnóstico de melanoma acral amelanótico desmoplásico. El paciente fue posteriormente sometido a tratamiento quirúrgico.

## DISCUSIÓN

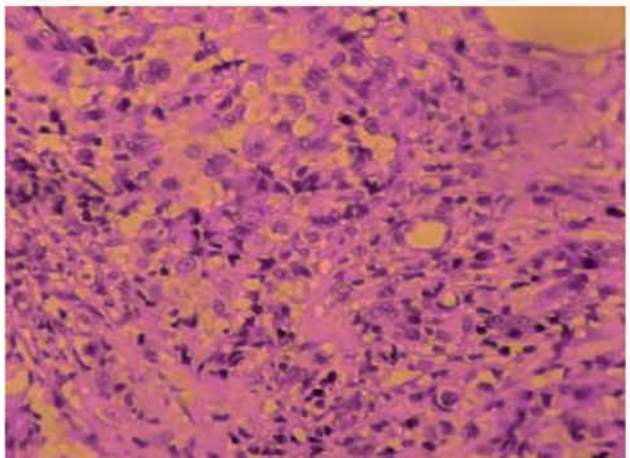
El melanoma es una neoplasia de origen melanocítico que afecta principalmente la piel. Constituye el 4% de las neoplasias malignas cutáneas pero es responsable del 74% de las muertes por cáncer de piel<sup>6</sup>.



Fotografía 2. Infiltrado difuso en dermis superficial y profunda. HE 10X.



Fotografía 3. Células fusiformes y epitelioides en dermis superficial. HE 40X.



Fotografía 4. Infiltrado de células epitelioides con características atípicas. HE 40X.



El melanoma acral (MA) indica sólo la localización anatómica e incluye a cualquier subtipo histológico. Kuchelmeister y col, en un estudio de 11 pacientes caucásicos con MA, encontraron que aunque el patrón lentiginoso fue el más frecuente (60%) no fue el único, otros patrones encontrados fueron el de extensión superficial (30%) y el nodular (10%); las localizaciones preferenciales fueron palmas, plantas y área subungueal en el lentiginoso; dorso de pies y manos, en el de extensión superficial, mientras que el nodular se presentó indistintamente en cualquier localización<sup>6</sup>.

El melanoma amelanótico es una variante rara de la neoplasia que no posee pigmento melánico y que clínicamente suele aparecer como una lesión nodular de color rosado<sup>5</sup>.

El melanoma amelanótico es difícil 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, ocho de los cuales fueron amelanóticos y en ninguno de ellos se había realizado diagnóstico clínico previo a la extirpación<sup>7</sup>.

El término desmoplásico indica presencia de células fusiformes de aspecto fibrosante, no es exclusivo del melanoma y es compartido por el dermatofibroma, dermatofibrosarcoma protuberante, fibrohistiocitoma maligno, carcinoma de células fusiformes y tumores neurales, entre otros<sup>8</sup>.

El aspecto clínico del melanoma desmoplásico (MD) es el de una neoformación de consistencia dura, del color de la piel y en ocasiones ulcerada, tal como apreciamos en el caso estudiado. Los sitios más afectados son la cabeza y el cuello, que alcanzan el 80% de los casos, siendo localizaciones menos frecuentes el tronco, extremidades y mucosas; nuestro paciente presentó localización acral, lo cual no es frecuente<sup>8</sup>.

La mayoría de MD deriva de un léntigo maligno y raramente de melanomas lentiginosos acrales, mucosos o de

novo<sup>8</sup>. El MD tiende a recidivar con mayor frecuencia y puede dar metástasis sin afectación de ganglio regional, de allí la importancia de su reconocimiento oportuno<sup>8</sup>.

La inmunohistoquímica nos ayuda en el diagnóstico diferencial: el S100 nos indica sólo el origen embriológico neuroectodérmico; el HMB-45 indica la presencia de melanosomas, por lo que suele ser negativo en melanomas amelanóticos, alcanzando sólo el 22% de casos positivos en los MD; el Melan-A (MART1) es más específico para el melanoma no desmoplásico y es negativo en tumores derivados de la vaina neural, en el MD suele ser negativo. La negatividad a las citoqueratinas indica que no se trata de un carcinoma cutáneo, un CD34 positivo y el factor XIIIa negativo confirmarían el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberante<sup>5,9</sup>. La tinción de Fontana Masson para melanina puede mostrar pigmento que no se ve con la de hematoxilina eosina<sup>6,9</sup>. En nuestro caso sólo se pudo realizar el marcador S100 por carecer de recursos.

La biopsia del ganglio centinela es una técnica bien establecida y útil en el estadiaje y manejo de pacientes con melanoma maligno cutáneo<sup>9-11</sup>.

La cirugía con márgenes amplios de 2-4cm, siempre que sea factible, es el tratamiento de elección. Algunos autores sugieren tratamiento coadyuvante con interferón en el caso de melanomas con alto riesgo de recidiva, como los que tienen un índice Breslow de 4mm o Clark V, melanoma primario en tránsito a metástasis y compromiso de ganglio regional. La radioterapia es propuesta por algunos autores en casos seleccionados<sup>6,11</sup>. La terapia adyuvante con interferón alfa-2b se reserva para los estadios IIB, IIC y III<sup>5,11</sup>.

En conclusión, el melanoma desmoplásico es una variante de presentación poco frecuente, y más aún el subtipo amelanótico y de localización acral. Se requiere de un diagnóstico precoz para iniciar tratamiento oportuno y así mejorar el pronóstico del paciente.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. COLMENARES L, VELASQUEZ M, VARGAS G. Melanoma lentiginoso acral: Una variante de melanoma de especial interés en Colombia. *IATREIA*, Dic 2008; 21 (4): 386-97.
2. CAJALEÓN H, CHUMPITAZ V, DÁVILA C, ESCALANTE G, HUACHACA C, GUTIERREZ C. Supervivencia en pacientes afectados por Melanoma Maligno en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. *Folia dermatol Peru*. 2005;16(1):9-14,
3. KUZNITZKY R, GARAY I, KURPIS M, RUIZ LASCANO A. Melanoma amelanotico. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2003 ;31(3):202-5.
4. ÉREZ DEL ARCA C. Melanoma Maligno Nodular Amelanótico asociado a Vitiligo. *Folia dermatol. Peru*. 1996;7(2):28-30.
5. RÍOS J, DUARTE L, SAIZ A, KOTLIAROVA S. Melanoma amelanótico con reacción de halo y lesiones vitiligoides. En: Libro de Resúmenes de la Reunión Anual de Dermatólogos Latino Americanos 2009. México.
6. KUCHELMEISTER C, SCHAUMBURG-LEVER G, GARBE C. Acral cutaneous melanoma in caucasians: clinical features, histopathology and prognosis in 112 patients. *Br J Dermatol*. 2000;143:275-80.
7. ANDERSON WK, SILVERS DN. "Melanoma? It can't be a melanoma!" A subset of Melanomas That defies Clinical recognition. *JAMA* 1991;266:3463-65.
8. ZAPATA CH, TINCOPA R, VALVERDE J, ROJAS P, VICUÑA D, TINCOPA O. Melanoma acral amelanótico desmoplásico ulcerado. *dermatol. Peru*. 2008;18(4):360-63.
9. JUNCO M, ARROYO C, CATAORA J, DELGADO V. Melanoma maligno acral en el Hospital Guillermo Almenara Irigoyen, un estudio clínicoepidemiológico, años 1995 a julio 2000. En: *Dermatología Peruana*. 2000. Edición Especial. Resumen del VIII Congreso Peruano de Dermatología.
10. MARTINEZ S. Melanoma maligno cutáneo. Estudio de características morfológicas e inmunohistoquímicas del tumor primario predictivas de metástasis en ganglio centinela. (Tesis Doctoral): Universidad Autónoma de Barcelona; 2007. 167p.
11. MOLGÓ M, JAQUE A, SMITH P, URIBE P. Actualización de los factores pronósticos del melanoma maligno. *Rev. Chil. dermatol*. 2008; 24(4):328-33.