

MeB – Pagine Elettroniche

Volume II

Ottobre 1999

numero 8

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Melanoma "gigante" del cuoio capelluto

V. De Francesco¹, ME. Parlangeli¹, R. Grattoni¹, M. Osti²,
P. Longhi²

¹Clinica Dermatologica, ²Clinica di Chirurgia Plastica,
Università degli Studi di Udine

"Giant" scalp melanoma

(Speciale dal III Convegno di Dermatologia per il Pediatra, Rimini, 28-29 maggio 1999):

The Case

A female patient aged 15 was referred to us because of the presence on her pate of a large, elastic, malodorous, blackish mass (about 5 cm of diameter) with brown and red-blue areas, a wavy surface rising out of about 4 cm, scarcely moving on its deep planes, completely covered with hair. The patient reported a sense of disturbance, but not pain.

The patient told us that a scarcely prominent, pigmented formation had appeared during her first year of life, but only during the previous month she had observed a rapid increase in volume. She underwent surgery to remove the mass, whose histologic examination confirmed the diagnosis of melanoma (Breslow: thickness exceeding 4 mm.; Clark: V degree). The check of remote localisations showed the presence of metastases to both lungs (III degree). Therefore, the patient was referred to the oncologist, who suggested a treatment based on high doses of interferon-alfa

Comment

Malignant melanoma is very rare in children. Only 0.4% of melanomas appear during pre-adolescence. It is reported that the annual incidence of malignant melanoma is 0.8 cases/million during the first decade of life and 6 cases/million during the second decade of life. They mainly appear on congenital nevi, which therefore require a reasonable surveillance.

INTRODUZIONE

Il melanoma maligno (M.M.) è una neoplasia che origina dal sistema melanocitario cutaneo e, molto più raramente, da melanociti posti in sedi extracutanee (prevalentemente mucose ed occhio).

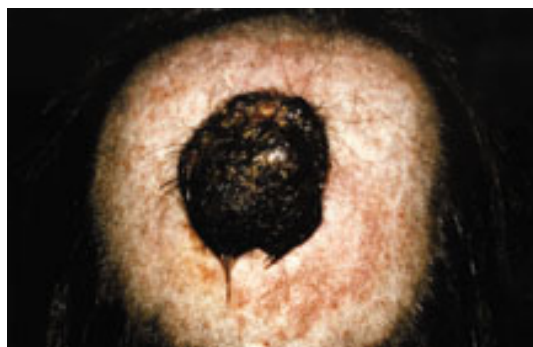
Lo xeroderma pigmentoso, le sindromi da immunodeficienza congenite ed acquisite, il morbo di Hodgkin e le terapie immunosoppressive rappresentano fattori di rischio per lo sviluppo della neoplasia in età pediatrica.

EPIDEMIOLOGIA

Il M.M. nell'infanzia origina più spesso su nevi melanocitari congeniti, soprattutto giganti e pelosi; solo raramente, a differenza dell'adulto, compare su cute sana. Nei bambini può verificarsi ad ogni età; esso può essere presente anche alla nascita in forma primaria indipendentemente da analoga neoplasia materna preesistente. L'incidenza globale è di 5,2 nuovi casi/100.000 abitanti/anno con picchi in alcune regioni italiane, come il Friuli Venezia-Giulia, di 9.9 nuovi casi/100.000 abitanti/anno; di questi circa il 2% ha un'età pari o inferiore ai 20 anni e lo 0.4% dei casi si verifica in pazienti pre-adolescenti. Si stima che l'incidenza annuale del M.M. sia di 0.8 casi/milioni nella prima decade di vita e di 6 casi/milione nella seconda decade.

IL CASO

Paziente di 15 anni, di sesso femminile, giunta alla nostra osservazione per la presenza al vertice di una grossa massa maleodorante del diametro di circa 5 cm, di consistenza elastica, colore nerastro, con aree di colorito marrone e rosso bluastrò, a superficie mammellonata, rilevata di circa 4 cm, poco mobile sui piani profondi, completamente ricoperta di capelli. Soggettivamente veniva riferita sensazione di fastidio ma non dolore.





All'anamnesi la paziente riferiva la comparsa di neoformazione pigmentata lievemente rilevata già nel primo anno di vita; solo nell'ultimo mese notava un rapido aumento di volume. Veniva quindi sottoposta ad esportazione chirurgica il cui esame istologico confermava la diagnosi di melanoma (Breslow: spessore superiore ai 4 mm.; Clark: V livello). La ricerca di localizzazioni a distanza evidenziava la presenza di metastasi ad entrambi i campi polmonari (stadio III). La paziente veniva pertanto inviata all'oncologo che consigliava terapia con interferon-alfa ad alte dosi.

DISCUSSIONE

La terapia chirurgica è il trattamento di scelta nel melanoma cutaneo in stadio I e II. In presenza di metastasi a distanza (stadio III) il trattamento è sistemico mediante chemioterapia (dacarbazina) e/o immunoterapia (interferon-alfa).

La radioterapia e la chirurgia su metastasi aggredibili hanno solo significato palliativo. La prognosi è legata allo spessore del tumore con percentuali di sopravvivenza a 5 anni del 93% per i M.M. di spessore inferiore a 1.5 mm, del 67% per quelli compresi tra 1.5 e 3.5 mm. e del 37% per quelli più spessi. Altri fattori prognostici che influenzano la sopravvivenza sono: sede, attività micotica e volume tumorale. Si sottolinea l'importanza della diagnosi precoce al fine dell'identificazione di M.M. "sottili" a prognosi notevolmente più favorevole.

STADIAZIONE

Stadio I: tumore primitivo

Stadio II:

Ia: presenza di noduli satelliti nelle vicinanze del tumore o della cicatrice dell'intervento di exeresi

Ib: presenza di metastasi nei linfonodi regionali

Stadio III: presenza di metastasi a distanza

LIVELLI DI CLARCK

Livello I: epidermide

Livello II: derma papillare

Livello III: limite tra derma papillare e reticolare

Livello IV: derma reticolare

Livello V: ipoderma

INDICE DI BRESLOW

I: spessore < 0,75

II: spessore tra 0,76 e 1,49 mm

III: spessore tra 1,50 e 2,99 mm

IV: spessore > 3 mm

Bibliografia

BIBLIOGRAFIA

Caputo R, Gelmetti C, Annessi G: "Malignant Melanoma", *Pediatric Dermatology and Dermatopathology*, vol III, 307, Williams & Wilkins, Baltimora, 1985

De Francesco V, Stinco G, Campanella M: "Campagna di educazione sanitaria per la diagnosi precoce del melanoma nella regione Friuli Venezia-Giulia" in *Attualità in tema di dermatologia oncologica*, 181, Massa Editore, 1998