

KONJENİTAL DEV MELANOSİTİK NEVÜS ZEMİNİNDE GELİŞEN BİR PEDIATRİK NODÜLER MALİGN MELANOM OLGUSU

Şebnem ÇALKAVUR¹, Şeref TARGAN¹, Ragıp ORTAÇ², Erkin SERDAROĞLU¹,
Canan VERGİN¹, Füsün ATLIHAN¹

ÖZET

Malign melanom, çocuklardaki deri kanserlerinin en sık saptananı olmasına karşın, çocukluk çağı solid tümörleri arasında oldukça nadirdir. Konjenital dev melanositik nevüslerin malign melanom için bir risk faktörü oluşturduğu ve bu zeminde ayrıca; nörojenik sarkomlar, liposarkomlar, rabdomyosarkomlar, andiferansiye küçük yuvarlak ve iğsi hücreli tümörler de gelişebildiği bilinmektedir.

Bu yayında, dev konjenital melanositik nevüs zemininde yuvarlak hücreli sarkom ve daha sonra da nodüler malign melanom tanısı almış üç yaşında bir olgu sunularak tartışılmıştır.

Anahtar sözcükler: Konjenital dev melanositik nevüs, malign melanom, konjenital nevüs

A Case Of Pediatric Nodular Malign Melanoma Developed On Basis Of The Congenital Giant Melanocytic Nevus

SUMMARY

Although malignant melanoma is the most frequently seen type of skin cancer in children, its frequency among solid tumours is quite rare. Congenital giant melanocytic nevus is a risk factor for malignant melanoma and it is well known that neurogenic sarcomas, liposarcomas, rhabdomyosarcomas, undifferentiated small round and pinnece cell tumours can also be formed on this nevus. In this report, a 3 year old patient with a primary diagnosis of round cell sarcoma who later diagnosed as malignant melanoma is presented.

Key words: Congenital giant melanocytic nevus, malignant melanoma, congenital nevi

Melanositik nevüslere çocukluk ve erişkin çağlarda oldukça sık rastlanır ve bunların büyük bir çoğunluğu benign natürdedir.¹ Bu nevüslerin çocukluk çağı için, çapı 20 cm. den büyük olanlarına veya bir diğer deyişle vücut yüzeyinin % 5'inden fazlasını kaplayanlarına dev konjenital melanositik nevüs denir.² Dev konjenital melanositik nevüsler, dev olmayanlara göre genellikle daha kompleks olup, yapılarında bir kaç değişik özelliği bir arada bulundurulabilirler.

Genel popülasyonda malign melanom gelişim riski yalnızca % 4 iken, bu oran dev olmayan konjenital melanositik nevüslerde % 1, dev olanlarda ise % 6.3-12 arasındadır.³ Ayrıca dev konjenital melanositik nevüsler üzerinde malign melanom dışında, değişik yönlerde malign transformasyon ile farklı tümörler de gelişebildiği gösterilmiştir. Başlangıçta nörofibrom tanısı alan olgumuz bu nedenle sunularak tartışılmıştır.

OLGU

Otuz sekiz aylık bir kız çocuğu (Resim 1), doğumundan itibaren saçlı deride ve tüm vücudunda çok sayıda ve değişik büyüklüklerde, bir kısmının üzerinde kıllı alanlar bulunan, koyu kahverengi, sayıları artmayan, ancak vücutla orantılı olarak

büyüyen lekeler nedeniyle başvurdukları hastanede, dev konjenital melanositik nevüs tanısı konularak izleme alınmış ve Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi tarafından üç kez opere edilmiş. Sağ gluteal bölge, mons pubis ve sağ inguinal bölgelerdeki kısmen eksize edilen kitlelerin patolojik inceleme sonucu dev konjenital melanositik nevüs+nörofibrom olarak yorumlanmış. Olgu izlemde 30 aylık iken, gluteal bölgedeki nevüs üzerinde yeni ortaya çıkan nekrotik kitleden alınan biyopsinin patolojik inceleme sonucu dev konjenital melanositik nevüs, sakrokoksigeal bölgede gelişen kitleden alınan biyopsinin sonucu ise küçük yuvarlak hücreli sarkoma malign transformasyon olarak düşünülüp, bu ikinci örneğin, immunohistokimyasal olarak S-100 (Dako, N1573) ve vimentin (Dako, N 1521) ile uyumlu boyanma göstermesi nedeniyle nöral ayrışma gösterdiği şeklinde yorumlanmıştır. Yaklaşık bir ay kadar sonra, inguinal bölgedeki nevüs üzerinde ortaya çıkan 10x10 cm. lik üzeri düzgün, parlak yeni kitleden alınan biyopsinin patolojik inceleme sonucu, desmin (Dako, N1538) ve aktin (Dako, N1584) negatif, LCA (Dako, M7150) ile hafif, S-100 ile pozitif boyanma saptanmış ve primitif nöroektodermal tümör (PNET) olarak yorumlanmıştır. Bu tanının ardından, olgu Onkoloji konseyi kararı sonucu pulse EVAC (etoposid+vinkristin+aktinomisin-D+siklofosamid) protokolü

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Araştırma ve Eğitim Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İZMİR

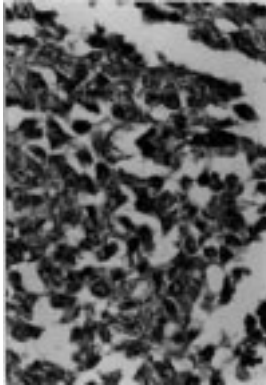
²Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Araştırma ve Eğitim Hastanesi Patoloji Kliniği, İZMİR

uygulanmak üzere hastanemize sevk edilmiştir.

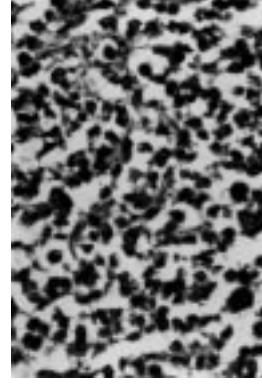


Resim 1: Malign melanomlu olgu

Hastanemize başvuran olgunun ilk fizik bakışında, sırtta alt torakal vertebralardan başlayarak, tüm lumbosakrogluteal ve perineal bölgeye dek uzanan, özellikle lumbosakral bölgede yoğun kıllar içeren, arkada her iki popliteal bölge, önde ise dizlerden her iki parakolik alan ve umblikusa dek devamlılık gösteren dev melanositik nevüsü mevcuttu. İnguinal ve perineal bölgelerde nevüs altında yaygın düzensiz kitleler ele gelmekteydi. Hastanemizde yapılan tetkiklerde kemik iliği ve beyin omurilik sıvısı sitolojisi olağan, toraks ve batin bilgisayarlı tomografilerinde patoloji saptanmayan olguya 3 hafta aralarla 13 kür kemoterapi uygulandı. Kürler sonrası özellikle sol inguinaldeki kitlede belirgin küçülme saptanan olgu, total eksizyon amacıyla Çocuk Cerrahisi kliniğine sevk edildi. İnguinal ve gluteal bölgelerden eksize edilen kitlelerin patolojik inceleme sonucu, compound nevüs+nodüler malign melanom olarak geldi. Çevre ve taban cerrahi sınırlarda devam etmekte olan tümör subkutan yağ dokusunu da infiltre etmiş olup (düzey V), bazı alanlarında PNET'e geçiş bölgeleri ve PNET histolojisi seçilmekteydi. İmmunohistokimyasal olarak PNET varlığı NSE (Dako, N1516) pozitifliği ile, malign melanom ise HMB 45 (Dako, N1545) ile saptandı (Resim 2,3). Malign melanom evre 3 ve düzey V olarak, Onkoloji konsey kararı sonucu 3'er hafta ara ile 450 mg/m² dakarbazin (DTIC) tedavisine alınan olgu, 3. kür tedavisi sonrası izlemiden çıkmıştır.



Resim 2: Anti HMB-45 ile pozitif boyanma gösteren malign melanom alanları (200DAB)



Resim 3: Tümörde PNET yönünde diferansiyasyon (200HE)

TARTIŞMA

Konjenital melanositik nevüsler, yenidoğanların yaklaşık %1 kadarında gözlenirler. Bunların vücut yüzeyinin %5'inden fazlasını kaplayanlarına dev konjenital melanositik nevüs denir.² Gerek dev konjenital melanositik nevüslerde, gerekse birçok satelit nevüslerin birinden malign melanom doğma insidansı genel popülasyona oranla fazladır. Dev konjenital melanositik nevüslerin yapıları oldukça kompleks olup, yapılarında üç farklı özelliği, değişik oranlarda bir arada taşıyabilirler. Bu üç özellik, intradermal nevüs, nöral nevüs ve mavi nevüstür. Nöral nevüs komponenti predominant olan olgularda, bu bölgeler nörofibroma büyük benzerlik gösterebilirler.⁴ Bizim olgumuz da başlangıçta alınan üç biopsi örneğinde dev konjenital melanositik nevüs+nörofibrom tanısı almış olup, nöral nevüs komponenti predominant dev konjenital melanositik nevüs olarak adlandırmak, histopatolojik açıdan daha doğru bir yaklaşımdır.

Dev konjenital melanositik nevüslerde malign melanom riskinin, dev olmayanlara göre daha fazla olduğu pek çok çalışmada yayınlanmıştır. Swerdlow ve arkadaşları da,² 265 melanositik nevüslü bir seride, vücut yüzeyinin en az % 5'ini kaplayan nevüslü hastalarda daha yüksek melanom riski olduğunu göstermişlerdir. Dev konjenital melanositik nevüsler üzerinde, malign melanom dışında nörojenik sarkomlar, liposarkomlar, rabdomyosarkomlar, andiferansiye küçük yuvarlak hücreli veya iğsi hücreli tümörler de gelişebildiği gözlenmiştir. Roth ve arkadaşları,⁴ bu tümörlerin yanısıra, 16 aylık dev konjenital melanositik nevüslü bir kız bebekte, nevüs zemininde melanositik ve nöroepitelyal diferansiyasyon ile retroperitoneal malign schwannoma geliştiğini göstermişlerdir.

Olgumuzun, doğumdan 30 ay sonra nevüs zemininde gelişen kitlelerinden alınan iki biopsi örneğinde, yuvarlak hücreli malign tümör (PNET ?) patolojik tanıları alması ve tedaviden 8 ay sonra tekrar alınan örnekte nodüller malign melanom ile

PNET arası geçiş zonlarının saptanması da, dev konjenital melanositik nevüsün değişik yönlerde malign transformasyon gösterebileceğine dair literatürdeki bilgilerle uyumludur.

Tüm bu özellikleri nedeniyle konjenital melanositik nevüslerin özellikle dev olanlarının eksizyonu birçok araştırmacı tarafından önerilmektedir. 10 cm. den küçük olanların eksizyonu ise puberte başlangıcına dek ertelenebilir. Aynı çalışmada, 52 prepubertal dev olmayan konjenital melanositik nevüslü seride hiç malign melanom gözlenmemiştir. Konjenital melanositik nevüslü olguların yakın izlemi, olası bir tümörün ve özellikle malign melanomun gözden kaçırılmaması için gereklidir. Herhangi bir malign melanomun mortalitesi oldukça yüksektir. İlerlemiş melanomun prognozunun kötü ve erken lezyonların kürabl olması, melanomun erken tanısının önemini vurgular. Bu nedenle çocuğun izlemini üstlenen doktorlar, güneşe maruz kalmayı asgariye indirerek ve yakın izleme yaşam boyu melanom riskini azaltmakta anahtar role sahiptirler.¹

KAYNAKLAR

1. Roth ME, Grant Kels JM. Important melanocytic lesions in childhood and adolescence. *Pediatr Clin North Am* 1991;38:791-809.
2. Swerdlow AJ, Qiao Z. The risk of melanoma in patients with congenital nevi: a cohort study. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:595-509.
3. Quaba AA, Wallace AF. The incidence of malign melanoma arising in large congenital nevocellular nevi. *Plast Reconstr Surg* 1986;78:174-81.
4. Roth MJ, Medeiros LJ. Malignant schwannoma with melanocytic and neuroepithelial differentiation in an infant with congenital giant melanocytic nevus: a complex neurocristopathy. *Hum Pathol* 1993; 24:1371-75.

YAZIŞMA ADRESİ:

*Dr. Şebnem Çalkavur,
Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi Alsancak-İZMİR*

*Tel : 0.232. 489 56 56
Faks : 0.232. 489 23 15*

*Geliş Tarihi : 23.10.2000
Kabul Tarihi : 13.12.2000*