

MELANOMA PRIMARIO MALIGNO VARIEDAD RABDOIDE . A PROPÓSITO DE UN CASO

MALIGNANT PRIMARY MELANOMA RHABDOID
VARIETY - ABOUT A CASE



ENE - DIC 2023 | Vol. 104

Artículo original

Rev. argent. dermatol. 2023; 104 - 01 -10

Publicado en línea 2023, junio / Published online 2023 june

Melanoma primario maligno variedad rabdoide – A Propósito de un caso.

Autores | Contacto

Ortiz S1, Picón A2, Passadore A3, PiazzoniL4, Wohlmuth S5.

1 Médica concurrente Servicio de Dermatología. Especialista en Emergentología. Hospital Pedro Moguillansky.

2 Médica especialista en Anatomía Patológica. Hospital Pedro Moguillansky.

3 Médica especialista Anatomía Patológica. Hospital Castro Rendón. Buenos Aires 450 Q 8300. TE 0299 449 0800 Neuquén. Argentina

4 Médico especialista en Oncología. Hospital Pedro Moguillansky.

5 Médica. Especialista en Dermatología. Hospital Pedro Moguillansky. Cipolletti. Rio Negro. Argentina.

Hospital Dr. Pedro Moguillansky Naciones Unidas 1450 – Cipolletti. Neuquén. Argentina TE 0299 477 5469 CP 8324

Contacto. Susana Ortiz susynqn@hotmail.com.ar

Recibido: 08/07/2021

Recibido 1°Corrector: 01/03/2023

Recibido 2° corrector: 16/03/2023

Aceptado para su Publicación: 23/03/2023

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

RESUMEN

El melanoma primario variedad rabdoide es una presentación poco frecuente. Reconocido como un subtipo histopatológico distinto de melanoma maligno generalmente observado en tumores metastásicos o recurrentes. El diagnóstico definitivo requiere el estudio de inmunomarcación y la identificación de células neoplásicas con marcadores melanocíticos. Clínicamente se han reportado mayormente de tipo nodular y amelanótico..

PALABRAS CLAVE

Melanoma rabdoide. Melanoma nodular. Melanoma amelanotico.

ABSTRACT

Rhabdoid melanoma has been recognized as a histopathological subtype of malignant melanoma. It generally presents as a recurrent tumor, so its presentation as a primary lesion is infrequent. Definitive diagnosis requires the study of immunostaining and the identification of neoplastic cells with melanocytic markers. Clinically, mostly nodular and amelanotic types have been reported.

KEY WORDS

Rhabdoid melanoma. Nodular melanoma. Amelanotic melanoma.

INTRODUCCIÓN:

El melanoma rabdoide es una entidad poco frecuente de melanoma maligno. Este fenotipo generalmente se observa en tumores metastásicos o recurrentes, pero también se puede encontrar en tumores primarios¹⁻³. Histológicamente el fenotipo rabdoide se define como placas o grupos variablemente cohesivos de células epitelioides grandes, con núcleos vesiculosos, con nucléolo prominente y globos hialinos intracitoplasmáticos paranucleares grandes^{1,2}.

CASO CLINICO:

Paciente de sexo femenino de 57 años, sin antecedentes clínicos de relevancia, fototipo cutáneo IV (Fitzpatrick). Consulta inicialmente en el servicio de Cirugía Plástica de nuestro hospital para extracción de lesión ubicada por encima de trago auricular izquierdo. Por referencia de la paciente se trataba de una mancha que había comenzado a crecer y le molestaba estéticamente. Lo describía como mácula, de color pardo rosada, de superficie rugosa. No contamos con imagen de la lesión. Se realizó biopsia por escisión con estudio de anatomía patológica.

El informe de anatomía patológica describe: “Al estudio macroscópico: piel que mide 1,2 x 1cm con lesión pardusca, de 0,8 cm de diámetro. Hallazgos microscópicos: proliferación de células epiteliales atípicas dispersas con pigmento de melanina y otras células de abundante citoplasma claro. Estos hallazgos son compatibles con melanoma maligno variedad rabdoide de probable origen metastásico. Nivel de Clark: IV (dermis reticular). Índice de Breslow: no se puede determinar. No presenta ulceración. No se identifica invasión linfovascular, ni permeación perineural. Índice mitótico: 1 mitosis/mm². Linfocitos infiltrantes del tumor: escasos. Márgenes laterales y profundos a 0,1 cm de lesión.” Se realiza técnica de inmunohistoquímica: HMB45 positivo focal. (FIGURAS 1-7)

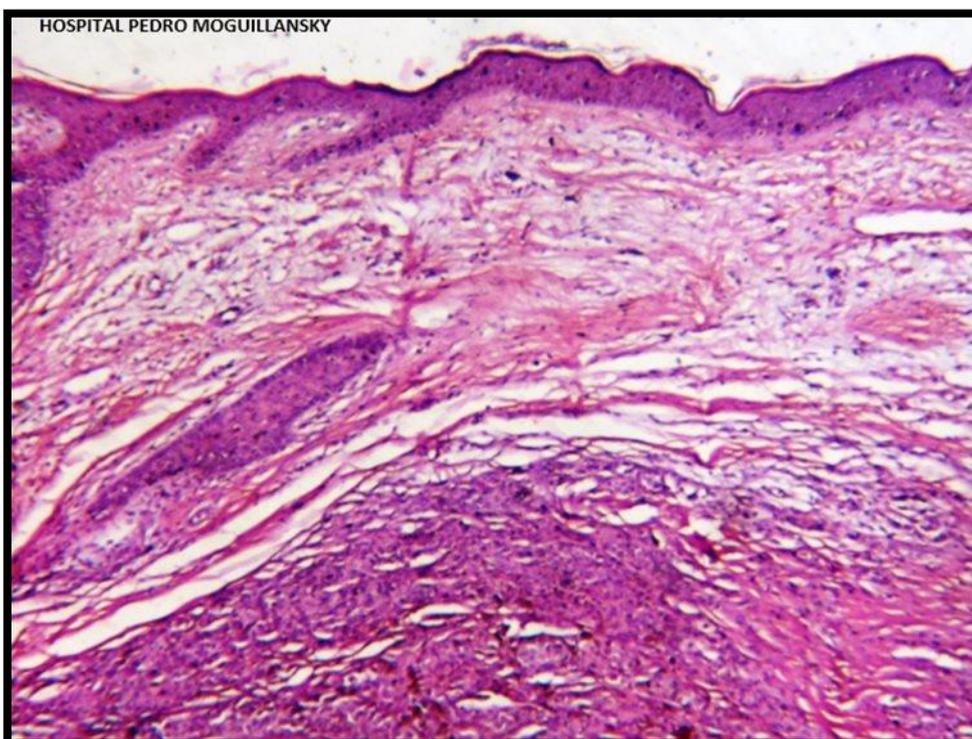


FIGURA 1. Se observa proceso tumoral infiltrando la dermis. (H-E 10 x).



FIGURA 2 Proliferación de nidos de células neoplásicas con depósito de pigmento melánico. (H-E 20 x). Dra. Picón

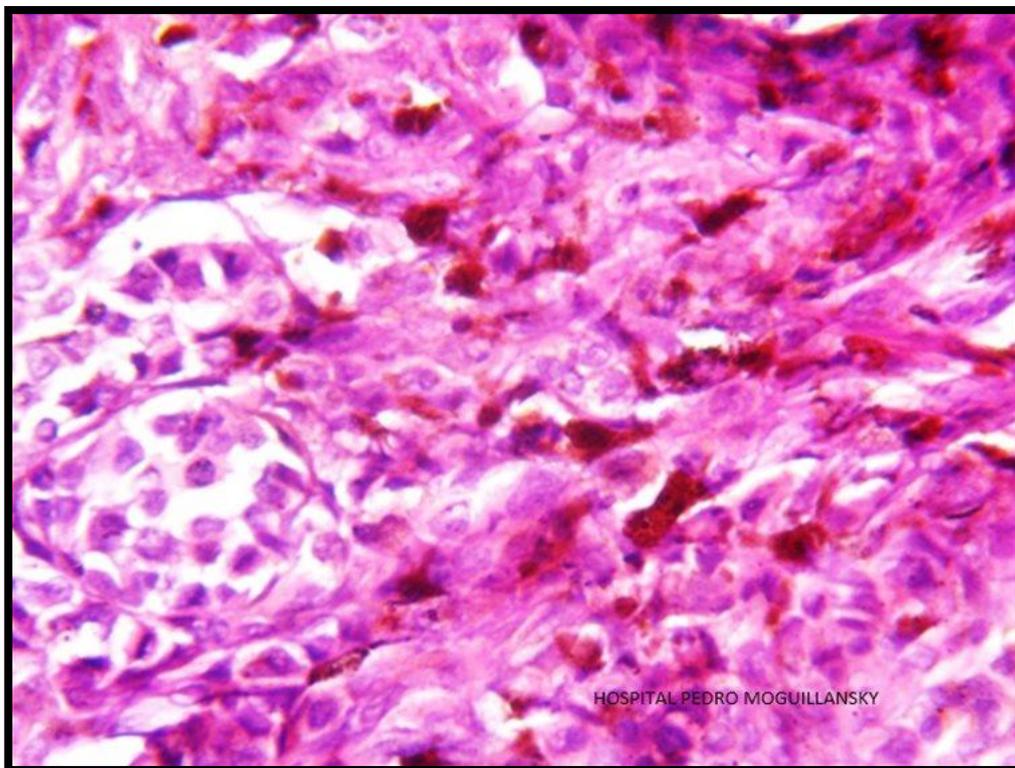
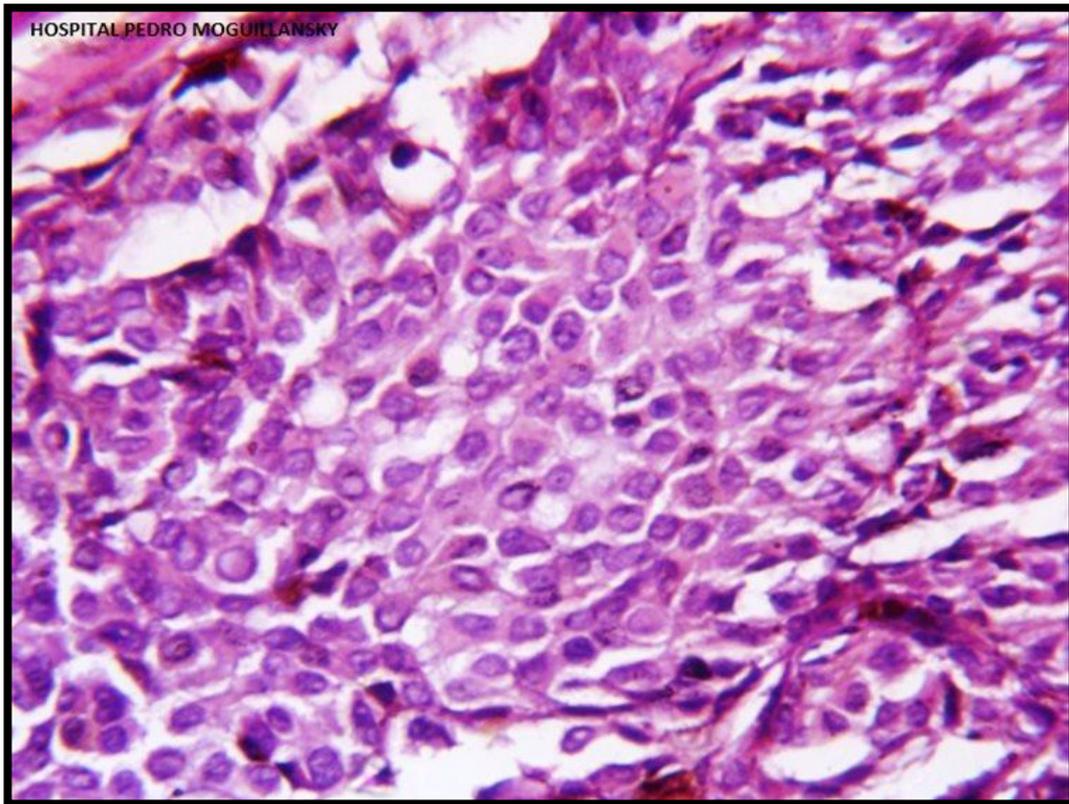


FIGURA 3. Acercamiento de la vista anterior, se observa láminas de células poligonales con abundante citoplasma, núcleos excéntricos y pigmento de melanina. (H-E 40 x). Dra. Picón



F

FIGURA 4. A mayor aumento se observan células poligonales con abundante citoplasma escasamente eosinófilo, núcleos excéntricos con macrocariosis y nucléolos centrales prominentes. Además, pigmento de melanina. (H-E 100 X). Dra. Picón

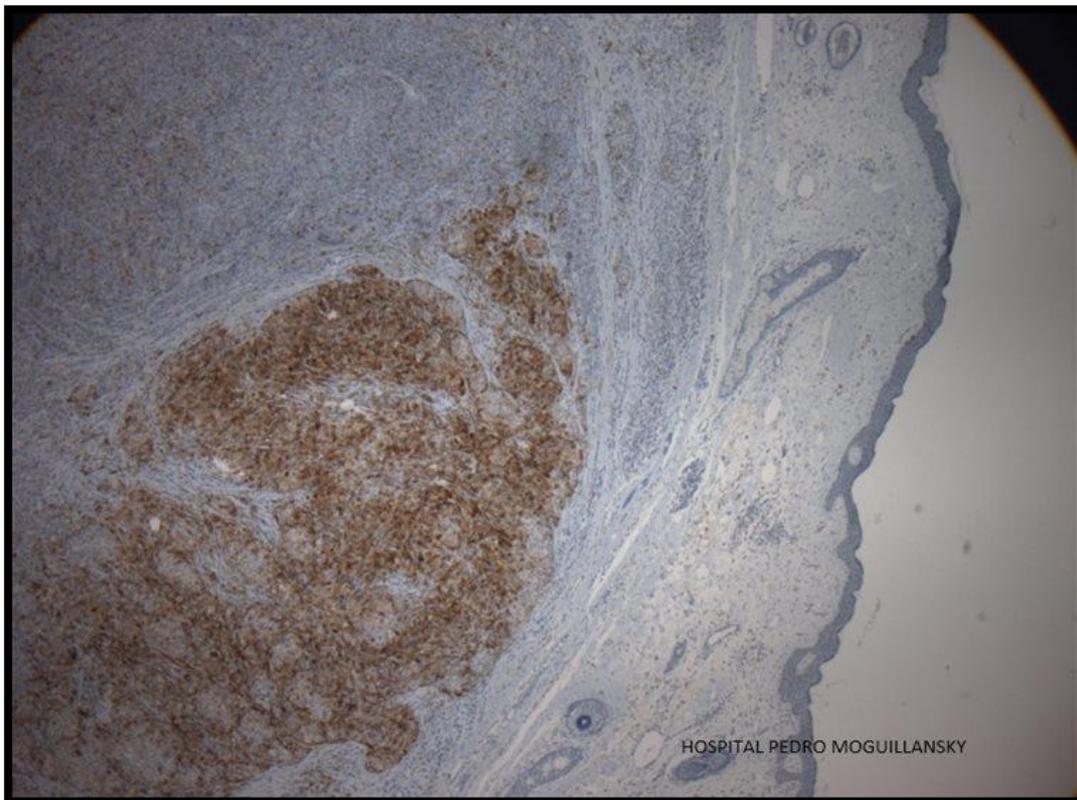


FIGURA 5. En esta microfotografía, el HMB-45 tiñe las células del melanoma. (IHQ-4x). Dra. Passadore.

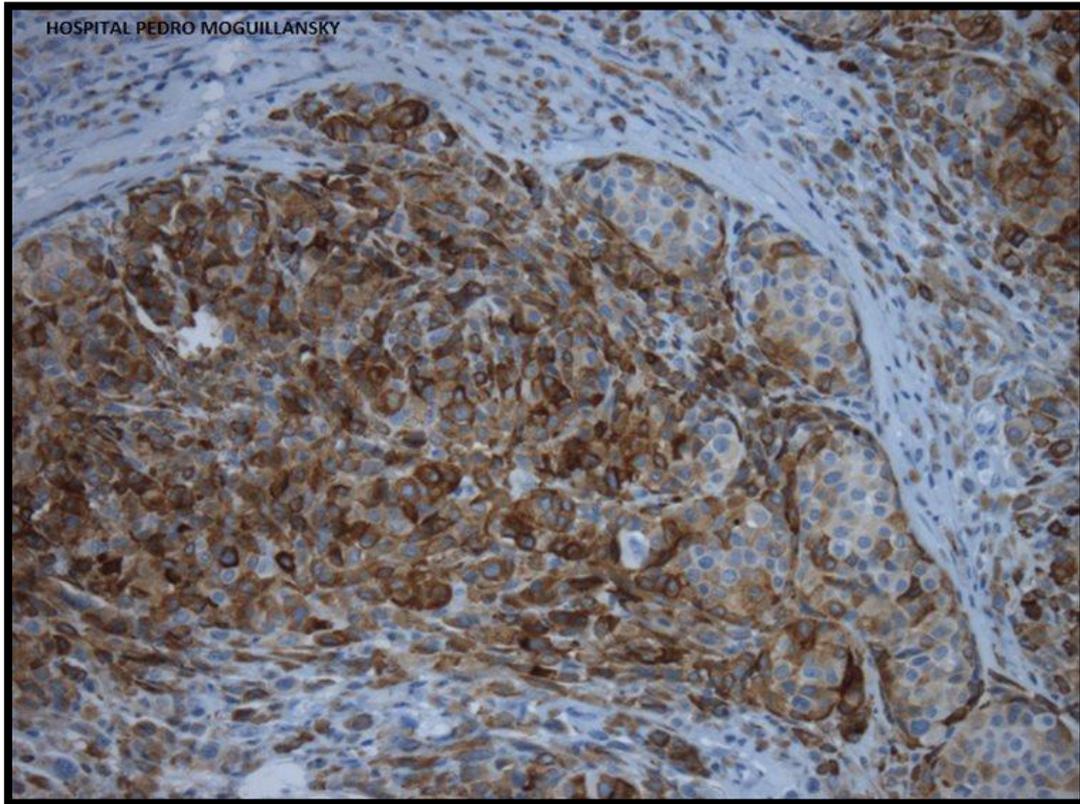


FIGURA 6. En esta microfotografía, se muestra que el HMB-45 es positivo en células tumorales. (IHQ-20x). Dra. Passadore

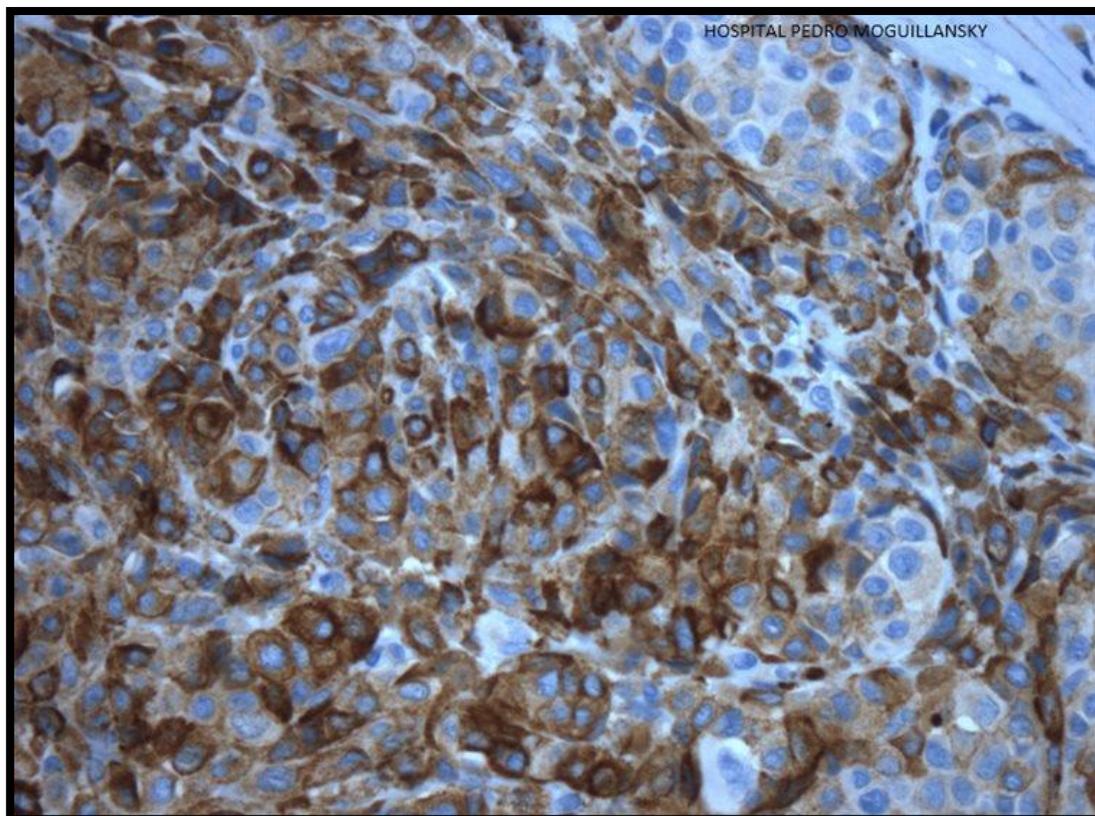


FIGURA 7. A mayor aumento, se observa que HMB-45 es positivo en el citoplasma de las células tumorales. (IHQ-40x). Dra. Passadore

Informado en comité de tumores y evaluada en servicio de Oncología solicitan tomografía de tórax, abdomen y pelvis, sin evidencia de imágenes nodulares. Hígado y bazo: libre de lesión. Resonancia magnética nuclear de cuello y macizo facial: sin imágenes ganglionares. Además, indican ampliación de márgenes y eventual ganglio centinela. Posteriormente es evaluada por el Servicio de Dermatología, evaluándose zona de cicatriz quirúrgica de la lesión (Figura 8). Se efectúa el examen dermatoscópico general y no se encuentran lesiones sospechosas. Cirugía plástica realiza la ampliación de márgenes y ganglio centinela: con resultado negativo. Con estadificación IIB, la paciente evoluciona de manera favorable con controles periódicos oncológicos y dermatológicos en consultorio privado.



Figura 8: Cicatriz quirúrgica. Preauricular izquierda.

DISCUSIÓN:

La primera presentación de melanoma rabdoide se debe a Bittesini *et al*, en 1992 ². Se ha descrito la característica del fenotipo rabdoide en el melanoma metastásico³⁻⁹; sin embargo, es bastante raro en las lesiones primarias con solo unos pocos casos reportados en la literatura⁴⁻⁵. Las características histológicas muestran la presencia de láminas de grandes células poligonales con abundante citoplasma que contiene inclusiones hialinas. Tienen núcleos vesiculares excéntricos con nucléolos centrales prominentes^{1-3,6}. El análisis ultraestructural de un caso mostró espirales citoplasmáticas de filamentos intermedios con retículo endoplásmico rugoso atrapado, mitocondrias y lípidos^{6,13}. Tienen diversos patrones de inmunorreactividad con anticuerpos contra S-100 y vimentina, así como, en algunos casos, queratinas y desmina, y se ha informado que con frecuencia pierden la expresión de HMB-45³. En una revisión del melanoma rabdoide metastásico de Chang *et al*, el 41%

de las muestras fueron positivas para HMB-45⁷. También se encontró una baja tinción con HMB-45 en casos anteriores de melanoma rabdoide primario. Las razones de este fenómeno son controvertidas^{3,7}. No obstante, debemos saber que la escasa tinción con HMB-45 es un rasgo característico del melanoma rabdoide, así como la falta de pigmento de melanina⁸.

La presentación histológica de esta variedad de melanoma puede ser engañosa e inducir al patólogo a un diagnóstico erróneo. El diagnóstico definitivo requiere el estudio de inmunomarcación y la identificación de células neoplásicas con marcadores melanocíticos⁹. Desde la descripción original de los tumores rabdoide malignos del riñón, se han reconocido y reportado tumores rabdoide extrarrenales presentes en diversos sitios como el cerebro, la duramadre espinal, el pulmón, el hígado, el colon, el esófago, el ovario, el útero, la vulva, la vejiga, la piel y los tejidos blandos¹⁰. Se podría esperar que los melanomas rabdoide sigan un curso agresivo porque se comportan como tumores rabdoide renales y extrarrenales. Sin embargo, según la revisión de Chang, los melanomas rabdoide no parecen comportarse de manera más agresiva que los melanomas comunes¹³. Este tipo de tumor parece afectar a personas de mediana edad y personas mayores^{5,7,9,10,14}. Según las formas primarias reportadas, estos tumores pueden presentarse mayormente en el cuero cabelludo, el tronco y las extremidades, las cuales fueron descritas clínicamente como formas nodulares y amelanóticas^{5,7-9,14}

CONCLUSION:

El caso que presentamos, lamentablemente sin objetivación clínica de la lesión, ya que la consulta dermatológica fue posterior al diagnóstico histopatológico, es igualmente interesante. Puede surgir controversia al presentarlo como melanoma rabdoide primario ya que el informe anatomopatológico sugiere probable origen metastásico porque el tumor ocupa dermis sin afectación de la epidermis. La ampliación de márgenes y ganglio centinela negativos y evidencia clínica e imagenológica de ausencia de otros tumores y lesiones metastásicas con estadificación pT4Nx E1B, es lo que sugiere que se trata de un melanoma primario variedad rabdoide. El melanoma rabdoide es un tipo histológico raro, asociado a lesiones clínicamente desafiantes según los casos reportados, mayormente asociado a lesiones nodulares amelanóticas.

REFERENCIAS:

1. Elder, David E. Histopatología de la piel de Lever. 2017. Amolca.
2. Bittesini L, Tos AD, Fletcher C. Metastatic malignant melanoma showing a rhabdoid phenotype: further evidence of a non-specific histological pattern *Histopathology* 1992, 20: 167-170. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2559.1992.tb00947.x>
3. Magro C, Crowson A, Mihm M. Unusual variants of malignant melanoma. *Mod Pathol* 19, S41–S70 (2006). <https://doi.org/10.1038/modpathol.3800516>
4. Shirouchi K, Saruta Y, Kobayashi K, Iwai S, Watanabe H, Sueki HA. Case of primary cutaneous rhabdoid melanoma. *Skin Cancer*, Doi:10.5227/skincancer.32.285, 32, 3, (285-289), (2018).
5. Borek BT, Mc Kee PH, Freeman JA, Maguire B, Marca WL, Calonje E. Primary malignant melanoma with rhabdoid features: a histologic and immunocytochemical study of three cases. *Am J Dermatopathol.* 1998. 20(2):123-7. Doi: 10.1097/00000372-199804000-00003. Pub Med.
6. Abbott JJ, Amirkhan RH, Hong MP. Malignant melanoma with a rhabdoid phenotype: histologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of a case and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2004;128:686–688.
7. Chung BY, Ahn IS, Cho SI, Kim HO, Kim KH, Park CW, Lee CH. Primary rhabdoid melanoma. *Ann Dermatol.* 2011;23:155–159. - Doi:10.5021/ad.2011.23.S2.S155. Pub Med
8. Tahahide K, Ayumi K, Eijiro A, Daiki R, Hajime N, Daisuke S. Primary Amelanotic Rhabdoid Melanoma: A Case Report with Review of the Literature. *Case Rep. Dermatol.* 2015; 7(3): 292–297. Doi:10.1159/000441347. Pub. Med.
9. Tallon B, Bhawan J. Primary rhabdoid melanoma with clonal recurrence. *Am J Dermatopathol.* 2009 Apr;31(2):200-4. doi: 10.1097/DAD.0b013e3181986d1c. PMID: 19318811.
10. Gavino AC, Gillies EM. Metastatic rhabdoid melanoma: report of a case with a comparative review of the literature. *J Cutan Pathol.* 2008 Mar;35(3):337-42. doi: 10.1111/j.1600-0560.2007.00811.x. PMID: 18251752.
11. Lee CK, Lin H, Su CF, Kok VC. Primary Vaginal Melanoma With Rhabdoid Features: A Case Report and Literature Review. *International Journal of Gynecological Pathology: Official Journal of the International Society of Gynecological Pathologists.* 2017 Sep;36(5):499-504. DOI: 10.1097/pgp.0000000000000354.
12. Prieto-Torres L, Alegría-Landa V, Llanos C, Córdoba A, Kutzner H, Requena L. Cutaneous Malignant Melanoma With Rhabdoid Morphology and Smooth Muscle Differentiation: A Challenging Histopathologic Diagnosis. *Am J Dermatopathol.* 2017 May;39(5):397-403. doi: 10.1097/DAD.0000000000000792. PMID: 28431412.

13. Chang ES, Wick MR, Swanson PE, Dehner LP. Metastatic malignant melanoma with «rhabdoid» features. *Am J Clin Pathol.* 1994 Oct;102(4):426-31. doi: 10.1093/ajcp/102.4.426. PMID: 7942598.
14. Ishida M, Iwai M, Yoshida K, Kagotani A, Okabe H. Rhabdoid melanoma: a case report with review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol.* 2014 Jan 15;7(2):840-3. PMID: 24551314; PMCID: PMC3925938.