



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN
DEL NEVO DE SPITZ EN NIÑOS
SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN
QUE PARA OBTENER EL
DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN
DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA
P R E S E N T A
DR. YURI IGOR LÓPEZ CARRERA**

**TUTOR DE TESIS
DRA. MARÍA DE LA LUZ OROZCO COVARRUBIAS**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN
DEL NEVO DE SPITZ EN NIÑOS**

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA**

**DR. MANUEL E. FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**

**DR. RAMÓN RUIZ-MALDONADO
PROFESOR TITULAR DE LA ESPECIALIDAD EN
DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**DRA. MARÍA DE LA LUZ OROZCO COVARRUBIAS
TUTOR DE TESIS**

INDICE

RESUMEN	1
MARCO TEÓRICO	2
Antecedentes	2
Justificación	5
Planteamiento del problema	5
Objetivos	5
Hipótesis	6
MATERIAL Y MÉTODOS	7
Diseño del estudio	7
Población	7
Criterios de selección	7
Variables	8
Tamaño de la muestra	8
Procedimientos del estudio	8
Análisis estadístico	9
Consideraciones éticas	9
RESULTADOS	10
DISCUSIÓN	15
CONCLUSIONES	21
REFERENCIAS	22
ANEXOS	26

RESUMEN

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DEL NEVO DE SPITZ EN NIÑOS

López-Carrera YI,* Orozco-Covarrubias ML,** Ruiz-Maldonado R ***

*Residente de Dermatología Pediátrica **Tutor de Tesis ***Profesor Titular

Introducción: El nevo de Spitz es un tumor benigno que generalmente puede diferenciarse del melanoma. Sin embargo la diferenciación inequívoca en algunos casos es prácticamente imposible. El nevo de Spitz afecta igual a ambos géneros, predomina en la edad pediátrica y la mayoría son adquiridos, aunque pueden ser congénitos. Las lesiones generalmente son únicas, tienen una fase inicial de crecimiento rápido para después permanecer estables. No hay consenso para el manejo del nevo de Spitz, lo cual refleja la dificultad para clasificar este nevo tanto clínica como histopatológicamente. Algunos autores consideran que todos los nevos de Spitz deben ser extirpados quirúrgicamente con márgenes de 5 mm a 1 cm. Otros consideran que se debe tomar una biopsia de lesiones atípicas y en base a los resultados histológicos establecer el manejo. Un tercer grupo considera que las medidas anteriores deben aplicarse solamente en lesiones atípicas y en adultos. La toma de biopsia del ganglio centinela plantea una controversia mayor, ya que aún siendo positivo no implica un cambio en el pronóstico como en el melanoma, por lo que hay autores que consideran que no se justifica el procedimiento con fines de estadificación. La disección ganglionar completa puede causar más daño que beneficio en nevo de Spitz atípico.

Objetivo: Describir las características clínicas y evolución del nevo de Spitz en niños del Instituto Nacional de Pediatría.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo, transversal y observacional de expedientes de pacientes con diagnóstico de nevo de Spitz vistos en el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría de Enero de 1971 a Diciembre del 2013.

Resultados: De 16 pacientes con diagnóstico de nevo de Spitz, 5 (31%) fueron referidos a nuestro instituto después de haber sido sometidos a extirpación quirúrgica de las lesiones (Grupo 1) y 11 (69%) sin tratamiento previo (Grupo 2). El diagnóstico clínico de las lesiones en los 5 pacientes del Grupo 1 fue de cicatriz post-quirúrgica. El diagnóstico clínico de las lesiones en los pacientes del Grupo 2 fue: nevo de Reed en 4, dermatofibroma en 3, nevo de Spitz en 1, nevo melanocítico displásico en 1, nevo melanocítico congénito en 1 y linfangioma en 1. Se les practicó resección quirúrgica a 15/16 pacientes (94%). El paciente no intervenido en nuestro instituto fue del Grupo 1, le había sido practicada una ampliación de bordes quirúrgicos en su lugar de origen además de la resección de 10 ganglios. Los 4 pacientes restantes del Grupo 1 se les practicó ampliación de bordes quirúrgicos. No se practicó extirpación de ganglio centinela en ninguno de los pacientes. Los diagnósticos de envío de los pacientes del Grupo 1 fueron: melanoma maligno con 6/10 ganglios con metástasis, tumor spitzoide de potencial maligno, nevo de Spitz vs melanoma acral lentiginoso, melanoma spitzoide y lesión melanocítica con potencial maligno. Los diagnósticos finales por el Servicio de Patología de nuestro instituto fueron respectivamente: nevo de Spitz, ganglios con hiperplasia folicular e histiocítica con agregados de pigmento melánico, nevo de unión, nevo de Spitz, nevo de Spitz atípico y nevo de Spitz. El estudio histopatológico de los especímenes obtenidos en la ampliación de bordes fue negativo en 3/4 y positivo en el caso diagnosticado como nevo de Spitz atípico. Los diagnósticos histopatológicos finales hechos por el Servicio de Patología de nuestro instituto de los pacientes del Grupo 2 fueron: nevo de Reed 5, nevo de Spitz 3 y nevo de Spitz atípico 3. El seguimiento de los pacientes fue de 1 a 132 meses (mediana 37.9). Ningún paciente ha presentado recidiva de la lesión o le ha sido practicado algún procedimiento adicional.

Conclusiones: La controversia con respecto a la benignidad o malignidad del nevo de Spitz persiste. Consideramos que un buen término para referirnos a estas lesiones es "Tumores de Spitz" dejando fuera al melanoma y todos los términos que lo aludan. En niños no se debe considerar al nevo de Spitz como melanoma, es necesario evitar el sobre diagnóstico y por tanto el sobre tratamiento de estas lesiones. Al igual que otros autores consideramos en términos generales, que la extirpación quirúrgica completa y un seguimiento estricto de estos niños y adolescentes es suficiente y adecuado. Dada la baja correlación entre el diagnóstico clínico – patológico es fundamental la comunicación estrecha del clínico con el patólogo y factor determinante la experiencia de éste último.

Palabras clave: Nevo de Spitz, niños, diagnóstico, tratamiento.

MARCO TEÓRICO

Antecedentes

El nevo de Spitz es un tumor benigno que generalmente puede diferenciarse del melanoma. Sin embargo la diferenciación inequívoca en algunos casos es prácticamente imposible. El término melanoma juvenil benigno se refería a lesiones en niños que histopatológicamente parecían melanomas con evolución benigna. La Dra. Sophie Spitz estableció los criterios histológicos para diferenciar el melanoma juvenil del melanoma, por lo que el epónimo de nevo de Spitz sustituyó el término melanoma juvenil¹. Lo anterior significó un avance para las lesiones típicas, pero hasta la fecha no se han establecido criterios definitivos para diferenciar las lesiones atípicas²⁻⁴.

El nevo de Spitz afecta igual a ambos géneros, predomina en la edad pediátrica (70% antes de los 20 años de edad) y la mayoría son adquiridos, aunque pueden ser congénitos (7%)⁵⁻⁷. Las características clínicas del nevo de Spitz típico y atípico son:

Característica	Nevo de Spitz Clásico	Nevo de Spitz Atípico
Edad	<10 años	10-20 años
Localización	Extremidades, cara y cuello	Tronco posterior
Tamaño	<1cm	>1cm
Forma	Simétrica, cupuliforme	Asimétrica
Bordes	Bien definidos	Irregulares
Superficie	Lisa	Irregular, ulcerada
Color	Homogéneo (rosa-rojizo, marrón, negro)	Irregular

Las lesiones generalmente son únicas, tienen una fase inicial de crecimiento rápido para después permanecer estables⁸⁻¹⁰. Las lesiones de color café oscuro o negro se denominan nevo de Spitz pigmentado o nevo de Reed.

A la dermatoscopia las características más comunes son: el patrón de pigmentación simétrico, con un aro profundo de glóbulos marrones periféricos, proyecciones radiales en patrón de “estallido de estrellas” y despigmentación central retiforme. El nevo de Reed se presenta característicamente en tinta negra con un patrón de estallido de estrellas simétrico. La asimetría en el patrón de pigmentación, independientemente de otras características, refleja un nevo de Spitz atípico.¹¹⁻¹²

Histopatológicamente el nevo de Spitz clásico está compuesto por nidos bien circunscritos de células grandes fusiformes y/o epitelioides. La presencia de hendiduras ficticias por encima de los nidos en la unión dermoepidérmica constituyen un signo diagnóstico al igual que la presencia de edema difuso y telangiectasias en la dermis papilar y la maduración celular descendente, esto es la presencia de células pequeñas semejantes a las de los nevos melanocíticos comunes. La melanina es escasa o nula. La presencia de cuerpos de Kamino es sugestiva de nevo de Spitz clásico¹³⁻¹⁶. No hay una característica histológica diagnóstica de nevo de Spitz atípico, sin embargo la asimetría y disposición aberrante de los nidos de células, la presencia de ulceración, alta densidad celular y falta de maduración, así como la profundidad de la lesión y más de 6 mitosis atípicas por mm² son indicadores de un riesgo mayor de metástasis.¹³⁻¹⁷. La diferenciación histopatológica entre nevo de Spitz y melanoma constituye el problema diagnóstico

fundamental. La inmunohistoquímica y los avances en análisis moleculares son marcadores que ayudan a hacer dicha diferenciación ¹⁸⁻²⁴.

El diagnóstico diferencial de los nevos de Spitz en niños incluye nevos melanocíticos, hemangioma infantil, granuloma piógeno, xantogranuloma juvenil y mastocitoma.

No hay consenso para el manejo del nevo de Spitz, lo cual refleja la dificultad para clasificar este nevo tanto clínica como histopatológicamente. Algunos autores consideran que todos los nevos de Spitz deben ser extirpados quirúrgicamente con márgenes de 5 mm a 1 cm. Otros consideran que se debe tomar una biopsia de lesiones atípicas y en base a los resultados histológicos establecer el manejo. Un tercer grupo considera que las medidas anteriores deben aplicarse solamente en lesiones atípicas y en adultos. La toma de biopsia del ganglio centinela plantea una controversia mayor, ya que aún siendo positivo no implica un cambio en el pronóstico como en el melanoma, por lo que hay autores que consideran que no se justifica el procedimiento con fines de estadificación. La disección ganglionar completa puede causar más daño que beneficio en nevo de Spitz atípico ²⁵⁻³⁰.

Los pacientes con nevo de Spitz requieren de seguimiento cada 6 a 12 meses particularmente los atípicos independientemente del tratamiento practicado ya que las recurrencias van del 7 al 16%. En niños menores de 12 años se ha propuesto el seguimiento dermatoscópico, posponiendo la extirpación quirúrgica para después de esta edad. EL uso de técnicas como hibridización in situ y/o genómica comparativa podría ayudar a diferenciar al nevo de Spitz del melanoma evitando sub o sobremanejo. ^{17, 31}

Justificación

La descripción de las características clínicas y evaluación del nevo de Spitz en los niños de un servicio de dermatología como el de nuestra institución puede aportar información que ayude a determinar el mejor manejo de este padecimiento en la edad pediátrica.

Planteamiento del problema

Dado que el nevo de Spitz es un tumor cutáneo benigno con características que dificultan su diferenciación de un tumor cutáneo maligno (melanoma), algunos autores consideran que el manejo debe incluir biopsia del ganglio centinela con linfadenectomía posterior completa, mientras que otros cuestionan su beneficio dada la morbilidad del procedimiento considerando que la extirpación quirúrgica completa de la lesión y el seguimiento clínico de los niños es suficiente.

Objetivos

General

Describir las características clínicas y evolución del nevo de Spitz en niños del Instituto Nacional de Pediatría

Específicos

Determinar el número de nevos de Spitz en el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría

Describir las características demográficas de los pacientes

Describir el tratamiento efectuado

Hipótesis

No aplica por tratarse de un estudio retrospectivo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño del estudio

Descriptivo, retrospectivo, transversal y observacional.

Población objetivo

Expedientes de pacientes con diagnóstico de nevo de Spitz vistos en el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría de Enero de 1971 a Diciembre del 2014.

Criterios de selección

Criterios de inclusión

1. Expedientes de pacientes de ambos géneros de 0 a 18 años de edad con diagnóstico clínico de nevo de Spitz, melanoma juvenil o nevo de Reed.

Criterios de exclusión

1. Expedientes de pacientes con diagnóstico de nevo de Spitz que no contaron con la descripción de las características clínicas y evolución del nevo de Spitz.
2. Expedientes inexistentes en el archivo clínico.

3. Expedientes cuyo diagnóstico final no correspondió a nevo de Spitz.

Criterios de eliminación

1. No aplica.

Variables

Ver anexo 1.

Tamaño de la muestra

Se incluyeron de manera consecutiva no probabilística todos los expedientes de los pacientes que cumplieron con los criterios de selección en el periodo comprendido del estudio.

Procedimientos del estudio

Se revisaron todos los expedientes disponibles en el archivo clínico que cumplieron con los criterios de selección y se consignaron los datos de acuerdo a la hoja de recolección de datos diseñada previamente (Anexo 2).

Análisis estadístico

Se realizó estadística descriptiva. Para las variables cuantitativas se determinó mediana, máximos y mínimos. Las variables cualitativas se describieron por proporciones o porcentajes.

Consideraciones éticas

En este es un estudio se revisaron expedientes por lo cual los pacientes no estuvieron expuestos a los investigadores. Los investigadores nos comprometemos a salvaguardar el anonimato de cada uno de los pacientes.

RESULTADOS

El presente estudio incluye 16 pacientes con diagnóstico de nevo de Spitz/Nevo de Reed vistos en el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría entre el año 2000 y 2014 cuyos expedientes estuvieron vigentes en el archivo clínico.

En ninguno de los casos se documentaron antecedentes familiares de melanoma o nevo de Spitz. De los 16 casos 5 (31%) fueron referidos a nuestro instituto después de haber sido sometidos a extirpación quirúrgica de las lesiones (Grupo 1) y 11 (69%) sin tratamiento previo (Grupo 2). Las características demográficas se encuentran en la Tabla 1.

La topografía de las lesiones fue en 6/16 (38%) en extremidades inferiores, 4/16 (25%) en cabeza, 4/16 (25%) en extremidades superiores y 2/16 (12%) en tronco. La topografía por grupo se muestra en la Figura 1. El sitio exacto de la lesión fue diverso (desde piel cabelluda hasta región plantar), ver Figura 2.

El tamaño de las lesiones en el Grupo 2 fue de 2 a 10 mm (mediana 6).

La morfología de las lesiones se documentó en 9/11 pacientes del Grupo 2. La forma fue simétrica en 7 y asimétrica en 2, los bordes regulares (bien definidos) en 7 e irregulares (mal definidos) en 2, la superficie lisa en 4 e irregular en 5, sin ulceración; el color homogéneo en 7 e irregular en 2, ver Figuras 3-6.

El tono del color de las lesiones se documentó en 11/11 pacientes del Grupo 2: negro en 4, rosa-rojizo en 4 (1/4 con halo hiperpigmentado y superficie hiperqueratósica, [Figura 5]) y marrón en 3, ver Figura 7.

Un paciente refirió dolor y otro prurito, ambos del Grupo 2.

La evolución de las lesiones referida en los pacientes del Grupo 2 fue: aumento de tamaño horizontal en 6 y vertical en 1, estable en 2 y desconocida en 2.

El tamaño, la morfología, el tono del color, síntomas y evolución fue contradictorio y/o incompleto entre la nota de referencia y los datos referidos por los familiares de los pacientes del Grupo 1.

La exploración física general de los pacientes se encontró sin alteraciones en 13, con alteraciones en 1 (aumento de volumen de toda la extremidad inferior izquierda y ulceración secundaria a pérdida de injerto) del Grupo 1 y no especificada en 2 pacientes del Grupo 2.

El diagnóstico clínico de las lesiones en los 5 pacientes del Grupo 1 fue de cicatriz post-quirúrgica. El diagnóstico clínico de las lesiones en los pacientes del Grupo 2 fue: nevo de Reed en 4, dermatofibroma en 3, nevo de Spitz en 1, nevo melanocítico displásico en 1, nevo melanocítico congénito en 1 y linfangioma en 1.

Se les practicó resección quirúrgica a 15/16 pacientes (94%). El paciente no intervenido en nuestro instituto fue del Grupo 1, le había sido practicada una ampliación de bordes quirúrgicos en su lugar de origen además de la resección de 10 ganglios. Los 4 pacientes restantes del Grupo 1 se les

practicó ampliación de bordes quirúrgicos por haber sido referidos con presencia de lesión en bordes, siendo corroborado en las laminillas de 2/4 pacientes. Los procedimientos quirúrgicos fueron realizados en el Servicio de Dermatología, de forma ambulatoria, con anestesia local y sin complicaciones inmediatas, mediatas ni tardías en 14/15 pacientes (93%); un paciente fue intervenido por el Servicio de Oncología Quirúrgica, bajo anestesia general, sin complicaciones inmediatas, mediatas ni tardías y requirió hospitalización.

No se practicó extirpación de ganglio centinela en ninguno de los pacientes.

Los diagnósticos de envío de los pacientes del Grupo 1 fueron: melanoma maligno con 6/10 ganglios con metástasis (esta paciente fue enviada al Servicio de Oncología Médica en donde se hizo el abordaje integral sin encontrar evidencia de metástasis. Se mantuvo en vigilancia por 2 años sin tratamiento y fue dada de alta), tumor spitzoide de potencial maligno, nevo de Spitz vs melanoma acral lentiginoso con tumor en bordes, melanoma spitzoide y lesión melanocítica con potencial maligno. Los diagnósticos finales por el Servicio de Patología de nuestro instituto fueron respectivamente: nevo de Spitz, ganglios con hiperplasia folicular e histiocítica con agregados de pigmento melánico, nevo de unión, nevo de Spitz, nevo de Spitz atípico y nevo de Spitz. El estudio histopatológico de los especímenes obtenidos en la ampliación de bordes fue negativo en 3/4 y positivo en el caso diagnosticado como nevo de Spitz atípico.

Los diagnósticos histopatológicos finales hechos por el Servicio de Patología de nuestro instituto de los pacientes del Grupo 2 fueron: nevo de Reed 5, nevo de Spitz 3 y nevo de Spitz atípico 3.

El seguimiento de los pacientes posterior al procedimiento quirúrgico practicado en nuestra institución en 15 pacientes y posterior al día que se vio por primera vez en nuestra institución al paciente no intervenido quirúrgicamente fue de 1 a 132 meses (mediana 37.9).

Hasta la redacción de este documento (Diciembre 2015) ningún paciente ha presentado recidiva de la lesión o le ha sido practicado algún procedimiento adicional.

DISCUSIÓN

El nevo de Spitz (NS) es un tumor melanocítico de predominio en la edad pediátrica (70% antes de los 20 años de edad) aunque su prevalencia en la población general no se ha documentado. Nuestra institución es un centro de atención de tercer nivel en donde se atienden niños hasta los 18 años de edad y vemos en promedio 1 caso por año.

Todos nuestros pacientes presentaron una sola lesión y 69% (11/16) fueron menores de 10 años a diferencia de lo referido en la literatura (50%⁷). Dado que el NS es más frecuente en la edad pediátrica Luo *et al*⁸ considera que los dermatopatólogos diagnostican con mayor frecuencia NS en pacientes de menor edad. Aplicando el valor predictivo de la edad^{8,34} en niños menores de 4 años de edad las lesiones corresponderían a NS independientemente de la probabilidad calculada (no mencionan los niños entre 4 y 8 años de edad) y solamente en pacientes mayores de 8 años de edad el diagnóstico de NS dependería más de la probabilidad calculada. Nuestros casos no apoyan lo anterior ya que nuestros casos de NS atípico 2/4 fueron menores de 4 años (1 año 4 meses y 1 año 2 meses), 1/4 menor de 8 años (5 años 4 meses) y solamente 1/4 de 10 años. Todos nuestros casos fueron adquiridos excepto 1 (6%) que fue congénito acorde a lo referido a la literatura.

En general se considera que el NS clásico y atípico afecta a ambos géneros por igual, algunos estudios lo apoyan, otros no.^{17,32,33} EL 69% (11/16) de nuestros pacientes fueron femeninos. A diferencia de Cerrato *et al*³³ que encontró un predominio franco en pacientes femeninos nuestros casos de NS atípico (4) fueron 2 femeninos y 2 masculinos.

La distribución de los NS tiende a predominar en cabeza y cuello, seguida de extremidades inferiores, algunos autores señalan la misma distribución para los NS atípicos³³, mientras que otros señalan las extremidades inferiores^{32,35} como sitio predominante tanto para NS como para NS atípico. La presencia de un NS en tronco particularmente en la parte posterior se considera como un signo de NS atípico⁸. La distribución de los NS en nuestros niños coinciden con la referida por Massi *et al*³⁵ para NS. Nuestros NS atípicos se localizaron 2/4 en extremidades superiores, 1/4 en abdomen y 1/4 en extremidad inferior. (Figura 2).

Las lesiones mayores de 10 mm son consideradas como atípicas^{8,13}, sin embargo se han encontrado NS atípicos desde 2.3 mm³⁵, ninguno de nuestros casos fue mayor de 10 mm.

Los NS con forma, bordes, superficie y color asimétricos y/o irregulares son o pueden ser NS atípicos^{5,7-8}. Solo 1/4 de nuestros NS atípicos presento todas las características anteriores. En contraparte 3 NS pigmentados (nevus de Reed) presentaron 2-3 de las características mencionadas.

Lallas *et al*³⁶ ha confirmado que las lesiones nodulares se asocian con mayor posibilidad de melanoma considerando ésta característica como un criterio predictivo particularmente en nevo de Reed. Hallazgo no confirmado en nuestros casos ya que cinco de nuestros casos fueron nodulares, 4/5 correspondieron a NS (2 atípicos) y 1/5 a nevo de Reed.

Nuestros pacientes consultaron alrededor de un año posterior a cuando notaron la lesión; dentro de los 7 en los que hubo aumento del tamaño de las

lesiones se encontraron los 3 NS atípicos del Grupo 2 (1 vertical y 2 horizontal). La presencia de síntomas no se relacionó con los NS atípicos.

Los diagnósticos clínicos en los casos no intervenidos quirúrgicamente antes de llegar a nuestro centro hospitalario fueron los diagnósticos diferenciales con los que se confunden clásicamente los NS y los NS atípicos. En contraste con los casos intervenidos quirúrgicamente que fueron enviados como lesiones malignas (melanoma) o potencialmente malignos. Si bien la dermatoscopia puede ser de ayuda, las características dermatoscópicas del NS son muy variables y las similitudes morfológicas entre el NS y el melanoma no ha sido resuelto por la dermatoscopia ya que un melanoma puede mostrar un patrón dermatoscópico completamente simétrico idéntico a un NS.³⁶ Nuestros diagnósticos clínicos no se basaron en la dermatoscopia.

Histopatológicamente se acepta que una lesión simétrica, con cuerpos de Kamino, y uniformidad en la disposición de las células es un NS. Una lesión asimétrica, con pocos o sin cuerpos de Kamino, con alta densidad celular, ulcerada que involucra tejido celular subcutáneo entre otras características es un NS atípico. La presencia de mitosis anormales, con más de 2 mitosis por mm^2 o mitosis a 0.25 mm del borde de la lesión entre otras características es un melanoma.^{8, 13, 15, 16, 30}

Los diagnósticos histopatológicos emitidos por el Departamento de Patología de nuestra institución fueron: 11 NS (5/11 pigmentados, nevo de Reed), 4 NS atípicos (1/4 desmoplásico, diagnosticado clínicamente como dermatofibroma) y 1 Nevo de unión (de los casos enviados posterior a la extirpación quirúrgica como tumor spitzoide de potencial maligno, informado

en principio como NS fue sometido a consulta interdepartamental y lo informaron por consenso como nevo de unión).

La inmunohistoquímica juega un rol limitado, los marcadores usados buscando discriminar entre tumores de Spitz y melanoma no son categóricos. La expresión de MIB-1 (Ki-67) y HMB-45 pueden ser de ayuda diagnóstica ya que su expresión disminuye hacia la base de la lesión en NS y aumenta en melanoma.^{8,30} EL Ki-67 se usó en 6 de nuestros pacientes y el HMB-45 en 3 de ellos. Los 3 pacientes con los 2 marcadores fueron diagnosticados como NS atípico, sin embargo no hubo diferencia en la expresión del marcador con los 3 en los que se usó solamente Ki-67.

Los estudios moleculares como hibridización genómica (CGH), hibridización fluorescente in situ (FISH) y reacción polimerasa en cadena (PCR) están siendo investigados particularmente en el abordaje de lesiones melanocíticas cambiantes.³⁰ No se realizaron en nuestros pacientes ya que no son estudios de rutina pero podrían ser determinantes en un futuro.

La correlación clínico-patológica en los casos enviados con extirpación quirúrgica previa fue nula. La correlación clínico-patológica en los casos sin cirugía previa fue del 55% (6/11). Si bien este porcentaje no es alto, si refleja la experiencia de una institución de tercer nivel con 45 años de existencia en la que de manera conjunta el Servicio de Dermatología y el Departamento de Patología se han mantenido alejados de los extremos en la controversia existente con respecto a los tumores de Spitz.

Todos nuestros casos fueron tratados exclusivamente con extirpación quirúrgica con márgenes de 3 a 5 mm incluyendo 4 casos enviados con

extirpación quirúrgica previa y hasta la fecha de este informe no hemos tenido recidivas de las lesiones ni evidencia de diseminación de las mismas, con un periodo de seguimiento significativo. Por otro lado nuestros casos de melanoma publicados ^{37, 38, 39} y los no publicados al día de hoy no se han relacionado con tumores de Spitz.

Lo anterior nos permite señalar que la utilidad de la biopsia de ganglio en melanoma puede no ser discutible pero definitivamente no es una indicación de rutina en tumores de Spitz en niños. Nuestro estudio confirma lo que otros autores han señalado ^{29, 30, 33, 35}, la extirpación quirúrgica completa y el seguimiento de los pacientes con NS atípico es suficiente ya que una biopsia de ganglio positiva en un niño puede plantear una controversia mayor en la conducta a exigir, siendo difícil justificar la disección ganglionar completa que es un procedimiento mórbido cuando no estamos seguros de la evolución natural de estas lesiones.²⁸ Busam *et al* ⁴⁰ ha señalado que los NS atípicos en niños tienen un pronóstico favorable aún con una biopsia positiva de ganglio centinela y otros autores han enfatizado que la presencia de metástasis ganglionares en pacientes con NS atípicos (16-50%) no se relaciona con mal pronóstico, por lo que el valor predictivo de la biopsia del ganglio centinela es limitado. ^{17, 28-31, 33, 35, 40}

Es importante recordar que un nevo melanocítico completamente benigno puede cursar con agregados de células névicas en ganglios linfáticos³¹ por lo que debemos considerar la posibilidad de que los agregados celulares en ganglios linfáticos encontrados en pacientes con tumores de Spitz representan un fenómeno similar.

CONCLUSIONES

La controversia con respecto a la benignidad o malignidad del nevo de Spitz persiste y probablemente se ha reactivado en parte por la diversidad de términos que se han propuesto para las variantes de esta lesión. Desafortunadamente tuvimos acceso solamente a los expedientes de los últimos 15 años de nuestra institución pero la experiencia viviente en nuestro servicio nos permite considerar que un buen término para referirnos a estas lesiones es “Tumores de Spitz” (Nevo de Spitz, Nevo de Reed, Nevo de Spitz atípico) dejando fuera al melanoma y todos los términos que lo aludan.

En niños no se debe considerar al nevo de Spitz como melanoma, es necesario evitar el sobre diagnóstico y por tanto el sobre tratamiento de estas lesiones. La alerta ante la posibilidad de un melanoma es latente y si se fundamenta su diagnóstico se toma la conducta adecuada, pero no es válido tratar como melanoma una lesión que “puede” ser melanoma.

Al igual que otros autores consideramos en términos generales, que la extirpación quirúrgica completa y un seguimiento estricto de estos niños y adolescentes es suficiente y adecuado.

La correlación de los hallazgos histopatológicos es difícil de establecer, no encontramos relación con edad, género ni localización de la lesiones.

Dada la baja correlación entre el diagnóstico clínico – patológico es fundamental la comunicación estrecha del clínico con el patólogo y factor determinante la experiencia de éste último; el Departamento de Patología en nuestra institución cuenta con patólogos de 45 años de experiencia y

siempre está abierto a interconsultas inter y extra departamentales al igual que el Servicio de Dermatología en casos de duda diagnóstica, evitando en un porcentaje casi total sobre o sub diagnosticar este tipo de tumores.

Nuestro Instituto es un hospital pediátrico de tercer nivel de atención en donde se ve una gran cantidad de pacientes en general y en dermatología en particular, lo que nos permite comparar ampliamente el espectro de lesiones melanocíticas y su evolución en esta etapa de la vida, sin dejar de reconocer que el número de pacientes en esta serie es pequeña y tiene las limitaciones de cualquier estudio retrospectivo.

REFERENCIAS

1. Spitz S. Melanomas of childhood. *Am J Pathol* 1948; 24: 591-609.
2. Allen AC, Spitz S. Malignant melanoma; a clinicopathological analysis of the criteria for diagnosis and prognosis. *Cancer* 1953; 6: 1-45.
3. Barnhill RL, Argenyl ZB, From L, Glass LF, Maize JC, Mihm MC Jr, et al. Atypical Spitz nevi/tumors: lack of consensus for diagnosis, discrimination from melanoma and prediction of outcome. *Hum Pathol* 1999; 30: 513-20.
4. Barnhill RL. The spitzoid lesions: the importance of atypical variants and risk assessment. *Am J Dermatopathol* 2006; 28: 75-83.
5. Dal Pozzo V, Benelli C, Restano L, Gianotti R, Cesana BM. Clinical review of 247 case records of Spitz nevus (epithelioid cell and/or spindle cell nevus). *Dermatology* 1997; 194: 20-5.
6. Herreid PA, Shapiro PE. Age distribution of Spitz nevus vs malignant melanoma. *Arch Dermatol* 1996; 132: 352-3.
7. Weedon D, Little JH. Spindle and epithelioid cell nevi in children and adults. A review of 211 cases of the Spitz nevus. *Cancer* 1977; 40: 217-25.
8. Luo S, Sepehr A, Tsao H. Spitz nevi and other Spitzoid lesions. Part I. Background and diagnosis. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65: 1073-84.
9. Ferrara G, Argenziano G, Soyer HP, Chimenti S, Di Blasi A, Pellacani G, et al. The spectrum of Spitz nevi: a clinicopathologic study of 83 cases. *Arch Dermatol* 2005;141:1381-7.

10. Morgan CJ, Nyak N, Cooper A, Pees B, Friedmann PS. Multiple Spitz naevi: a report of both variants with clinical and histopathological correlation. *Clin Exp Dermatol* 2006;31: 368-71.
11. Piccolo D, Ferrari A, Peris K. Sequential dermoscopic evolution of pigmented Spitz nevus in childhood. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 556-8.
12. Argenziano G, Zalaudek I, Ferrara G, Lorenzoni A, Soyer HP. Involution: the natural evolution of pigmented Spitz and Reed nevi?. *Arch Dermatol* 2007; 143: 549-55.
13. Barnhill RL. The Spitzoid lesion: rethinking Spitz tumors, atypical variants, 'Spitzoid melanoma' and risk assessment. *Mod Pathol* 2006; 19(suppl 2):S21-33.
14. Barnhill RL, Flotte TJ, Fleischli M, Perez-Atayde A. Cutaneous melanoma and atypical Spitz tumors in childhood. *Cancer* 1995; 76: 1833-45.
15. Spatz A, Calonje E, Handfield-Jones S, Barnhill RL. Spitz tumors in children: a grading system for risk stratification. *Arch Dermatol* 1999; 135: 282-5.
16. Kamino H, Misheloff E, Ackerman AB, Flotte TJ, Greco MA. Eosinophilic globules in Spitz's nevi: new findings and a diagnostic sign. *Am J Dermatopathol* 1979; 1: 323-4.
17. Tom WL, Hsu JD, Eichenfield LF, Friedlander SF. Pediatric "STUMP" lesions: Evaluation and management of difficult atypical Spitzoid lesions in children. *J Am Acad Dermatol* 2011; 64: 559-72.

18. Kapur P, Selim MA, Roy LC, Yegappan M, Weinberg AG, Hoang MP. Spitz nevi and atypical Spitz nevi/tumors: a histologic and immunohistochemical analysis. *Mod Pathol* 2005;18:197-204.
19. Kanter-Lewensohn L, Hedblad MA, Wejde J, Larsson O. Immunohistochemical markers for distinguishing Spitz nevi from malignant melanomas. *Mod Pathol* 1997;10:917-20.
20. Harvell JD, Bastian BC, LeBoit PE. Persistent (recurrent) Spitz nevi: a histopathologic immunohistochemical, and molecular pathologic study of 22 cases. *Am J Surg Pathol* 2002;26: 654-61.
21. Ribe A, McNutt NS. S100A6 protein expression is different in Spitz nevi and melanomas. *Mod Pathol* 2003;16:505-11.
22. Davies H, Bignell GR, Cox C, Stephens P, Edkins S, Clegg S, et al. Mutations of the BRAF gene in human cancer. *Nature* 2002;417:949-54.
23. Bastian BC, LeBoit PE, Pinkel D. Mutations and copy number increase of HRAS in Spitz nevi with distinctive histopathological features. *Am J Pathol* 2000;157:967-72.
24. Bastian BC, Olshen AB, LeBoit PE, Pinkel D. Classifying melanocytic tumors based on DNA copy number changes. *Am J Pathol* 2003;163:1765-7.
25. Murphy ME, Boyer JD, Stashower ME, Zitelli JA. The surgical management of Spitz nevi. *Dermatol Surg* 2002;28:1065-9.
26. Brunetti B, Nino M, Sammarco E, Scalvenzi M. Spitz naevus: a proposal for management. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005;19:391-3

27. Ludgate MW, Fullen DR, Lee J, Lowe L, Bradford C, Geiger J, et al. The atypical Spitz tumor of uncertain biologic potential: a series of 67 patients from a single institution. *Cancer* 2009; 115:631-41.
28. Busam RJ, Pulitzer M. Sentinel lymph node biopsy for patients with diagnostically controversial Spitzoid melanocytic tumors?. *Adv Anat Pathol* 2008; 15: 253-62.
29. Caraco C, Mozzillo N, DiMonta G, Botti G, Anniciello AM, Marone V, et al. Sentinel lymph node biopsy in atypical Spitz nevi: Is it useful?. *EJSO* 2012; 38: 932-5
30. Joyce DP, Prichard RS, Gulmann C, Hill ADK. The surgical management of Spitz naevi and atypical Spitzoid neoplasms: A review of the literature. *The Surgeon* 2013; 11: 205-9.
31. Lou S, Sepehr A, Tsao H. Spitz nevi and other Spitzoid lesions. Part II. Natural history and management. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65: 1087-92
32. Magro CM, Crowson AN, Mihm MC Jr, Gupta K, Walker MJ, Solomon G. The dermal-based borderline melanocytic tumor: A categorical approach. *J Am Acad Dermatol* 2010;62:469-79.
33. Cerrato F, Wallins JS, Webb ML, McCarty ER, Schmidt BA, Labow BI. Outcomes in pediatric atypical Spitz tumors treated without sentinel lymph node biopsy. *Pediatr Dermatol* 2012;29:448-53.
34. Vollmer RT. Patient age in Spitz nevus and malignant melanoma: implication of Bayes rule for differential diagnosis. *Am J Clin Pathol* 2004;121:872-7.

35. Massi D, Tomasini C, Senetta R, Paglierani M, Salvianti F, Errico ME, et al. Atypical Spitz tumors in patients younger than 18 years. *J Am Acad Dermatol* 2015;72:37-46.
36. Lallas A, Moscarella E, Longo C, Kyrgidis A, de Mestier Y, Vale G, et al. Likelihood of finding melanoma when removing a Spitzoid-looking lesion in patients aged 12 years or older. *J Am Acad Dermatol* 2015;72:47-53.
37. Ruiz-Maldonado R, Tamayo L, Laterza AM, Durán C. Giant pigmented nevi: clinical, histopathologic, and therapeutic considerations. *J Pediatr* 1992;120:906-11.
38. Orozco-Covarrubias ML, Tamayo-Sánchez L, Durán-McKinster C, Ridaura C, Ruiz-Maldonado R. Malignant cutaneous tumors in children. Twenty years of experience at a large pediatric hospital. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:243-9.
39. Orozco-Covarrubias ML, Ruiz-Maldonado R. Congenital malignant melanoma on a giant congenital melanocytic nevus. *Eur J Pediatr Dermatol* 1998;8:87-8.
40. Busam KJ, Murali R, Pulitzer M, McCarthy SW, Thompson JF, Shaw HM, et al. Atypical Spitzoid melanocytic tumors with positive sentinel lymph nodes in children and teenagers, and comparison with histologically unambiguous and lethal melanomas. *Am J Surg Pathol* 2009;33:1386-95.

ANEXOS

ANEXO 1

VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN	CATEGORÍA	UNIDAD DE MEDICIÓN
1. Edad al diagnóstico	Tiempo transcurrido desde la fecha de nacimiento hasta el momento del diagnóstico	Cuantitativa Continua Nominal	Meses
2. Sexo	Término biológico que denota al sexo.	Cualitativa Nominal Dicotómica	Masculino Femenino
3. Antecedentes heredofamiliares	Antecedentes médicos (nevo de Spitz) de una familia	Cualitativa Nominal Dicotómica	Si No
4. Topografía de las lesiones	Descripción del sitio anatómico donde se localiza la lesión	Cualitativa Nominal Politómica	Cabeza Tronco Extremidades
5. Morfología de las lesiones	Descripción de las características físicas de la lesión	Cualitativa Nominal Politómica	Forma Bordes Superficie Color
6. Tamaño de las lesiones	Dimensiones de la lesión	Cuantitativa Discreta	Milímetros del diámetro mayor
7. Síntomas acompañantes	Referencia subjetiva que da un enfermo por la percepción o cambio que reconoce como anómalo causado por un estado patológico o enfermedad	Cualitativa Nominal Politómica	Dolor Prurito Otro
8. Evolución	Conjunto de transformaciones a través del tiempo	Cualitativa Nominal Politómica	Estable Aumento de tamaño Aumento de volumen Otro

9. Exploración física	Conjunto de procedimientos que realiza el médico al paciente para obtener un conjunto de datos objetivos o signos relacionados con la lesión	Cualitativa	Sin alteraciones Con alteraciones Tipo de alteraciones
10. Tratamiento quirúrgico	Conjunto de medios mecánicos cuya finalidad es la curación o alivio de las enfermedades o síntomas.	Cualitativa	Si No
11. Diagnóstico histopatológico	Características microscópicas de la lesión	Cualitativa	Descripción del diagnóstico histopatológico
12. Seguimiento	Tiempo transcurrido desde la primera hasta la última consulta	Cuantitativa Continua	Meses

ANEXO 2

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN
DEL NEVO DE SPITZ EN NIÑOS

FICHA DE IDENTIFICACIÓN:

Fecha (dd/mm/aaaa): _____ Número de expediente: _____

Nombre: _____

Teléfono: _____

Domicilio: _____

Fecha de nacimiento/Fecha de primera consulta

(dd/mm/aaaa): _____

Edad en la primera consulta y/o diagnóstico en el INP: ___ años ___ meses

Edad en que los padres notaron la lesión: ___ años ___ meses

Edad al momento del tratamiento: ___ años ___ meses

() Género 1 Femenino 2 Masculino

() Antecedentes familiares de nevo de Spitz y/o melanoma

1. No consignado

2. No

3. Si, especificar:

() Tratamiento previo:

1. No consignado

2. No

3. Si, especificar:

() Topografía:

1. Cabeza

2. Tronco

3. Extremidades superiores

4. Extremidades inferiores

Especificar sitio exacto: -

() Morfología: A (1+3+5+7) B (2+4+6+8)

() Forma: 1. Simétrica 2. Asimétrica

() Bordes: 3. Regulares 4. Irregulares

() Superficie: 5. Lisa 6. Irregular (6a. Ulcerada)

() Color: 7. Homogéneo (7a. Rosa-rojizo 7b. Marrón 7c. Negro)

8. Color irregular

Especificar:

() Tamaño (mm en su diámetro mayor)

- () Síntomas
1. No
 2. Si, especificar:

- () Evolución:
1. Estable
 2. Aumento de tamaño (extensión)
 3. Aumento de volumen
 4. Otro, especificar:

- () Exploración física general:
1. Sin alteraciones
 2. Con alteraciones, especificar (alteración y si fue necesario estudios adicionales, resultados y tratamiento):

 3. Dx. de base

Diagnóstico clínico _____

- () Tratamiento quirúrgico:
1. No
 2. Si, especificar indicación:

- () Extirpación quirúrgica:
1. Total
Especificar técnica y márgenes:

 2. Parcial, especificar motivo y conducta posterior

- () Ganglio centinela
1. No
 2. Si
Biopsia _____
Extirpación _____
Otro: _____
_____ Resultado y momento del estudio: _____

- () Tipo de anestesia
1. Local
 2. General
 3. Sedación

() Procedimiento realizado por:

1. Dermatología Dra. _____
2. Otro, especificar: _____

() Manejo

1. Ambulatorio
2. Hospitalización

() Complicaciones inmediatas (acto quirúrgico):

1. No
2. Si, especificar: _____

() Complicaciones mediatas (0-10 días del acto quirúrgico):

1. No
2. Si, especificar: _____

() Complicaciones tardías (> 10 días del acto quirúrgico):

1. No
2. Si, especificar: _____

() Diagnóstico histopatológico

1. Nevo de Spitz
2. Nevo de Reed
3. Melanoma juvenil
4. Otro, especificar: _____

Número de biopsia: _____ Descripción microscópica completa:

Diagnóstico final:

Seguimiento total (fecha de última visita [dd/mm/aaaa] _____):

_____ años _____ meses

Seguimiento posterior a la cirugía: _____ años _____ meses

() Resultado final:

1. Curación
2. Recidiva
3. Otro, especificar: _____

Observaciones:

ANEXO 3

Tabla 1
Características demográficas

	Grupo 1	Grupo 2
	N= 5	N= 11
Género		
• Femenino	5	6
• Masculino	0	5
Edad en la 1ª consulta		
• Mediana	63	80
• Rango	21-185	12-197
Edad en que notaron la lesión		
• Mediana	49	65
• Rango	16-177	0-196
Edad al tratamiento		
• Mediana	63	81
• Rango	20-184	27-197
Edad en meses		

Figura 1
Topografía de las lesiones por grupo

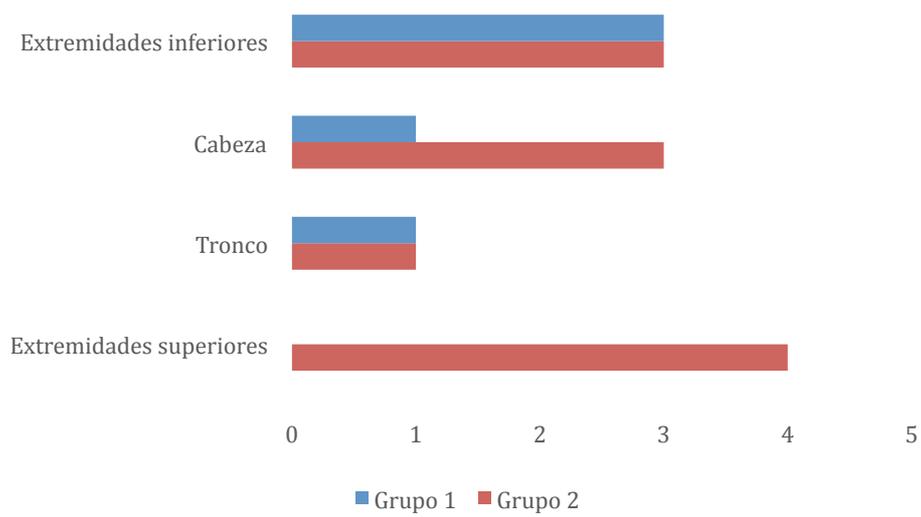


Figura 2
Localización de las lesiones

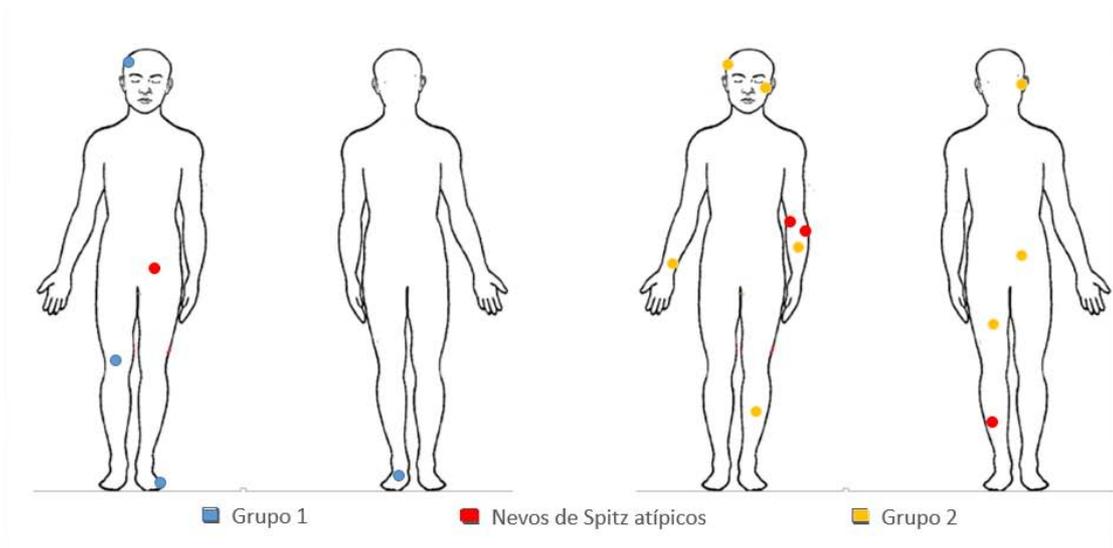


Figura 3

Características clínicas de las lesiones



Nevo de Spitz clásico. Neoformación bien delimitada eritemato-rosada.

Figura 4
Características clínicas de las lesiones



Nevo de Reed. Note la coloración negro-azulada característica del nevo de Spitz pigmentado.

Figura 5
Características clínicas de las lesiones



Nevo de Spitz atípico. Neoformación eritemato-rosada, con superficie hiperqueratósica y halo hiperpigmentado.

Figura 6
Características clínicas de las lesiones



Nevo de Spitz atípico. Neoformación con bordes, superficie y color irregulares.

Figura 7
Color de las lesiones

