



CARTAS - DERMATOPATOLOGIA

Melanoma tipo animal/melanocitoma epitelióide pigmentado: três casos clínicos de entidade rara e controversa ☆☆☆



Prezado Editor,

O melanoma tipo animal (MTA) é variedade rara de melanoma com grande diversidade de nomenclaturas, como “melanoma do tipo equino”, “melanoma sintetizador de pigmento”, “melanocitoma epitelióide pigmentado” ou simplesmente “melanoma animal”.¹ Também é entidade controversa quanto à sua caracterização histopatológica,² o que obrigou a última classificação dos tumores cutâneos pela Organização Mundial da Saúde (OMS), publicada em 2018, a buscar uma convergência sob o termo “melanocitoma epitelióide pigmentado” (MEP).³ São apresentados casos clínicos de MEP, que correspondem à totalidade dos casos diagnosticados entre 2018 e 2021 em sete centros de referência em saúde públicos e privados em Santiago do Chile.

Caso 1

Paciente do sexo masculino, de 83 anos, com dois carcinomas espinocelulares previamente ressecados, apresentou tumor preto-azulado com cinco anos de evolução na região lombar, doloroso e ulcerado, que cresceu lentamente até atingir 3 cm de diâmetro ao diagnóstico (fig. 1A). O paciente não apresentava linfadenomalias palpáveis. A dermatoscopia mostrou padrão homogêneo azul-violeta, véu azul-acinzentado e áreas esbranquiçadas sem estrutura (fig. 1B). A histopatologia revelou MTA infiltrativo, com melanócitos dérmicos epitelióides e fusiformes, pigmentação abundante, atipia acentuada, nível V de Clark, índice de Breslow de 9,5 mm, 0 a 1 mitose/mm,² sem ulceração, sem invasão vascular ou perineural (fig. 2). A tomografia por emissão de pósitrons (PET) revelou massa

hipermetabólica sólida no lobo superior do pulmão direito, sem metástase nodal ou visceral. A equipe cirúrgica realizou excisão local ampla (ELA) com biópsia de linfonodo sentinela, com resultado negativo, e confirmou que a massa pulmonar era adenocarcinoma pulmonar, com sobrevida após seis meses de seguimento.

Caso 2

Paciente do sexo masculino, de 16 anos, hígido, apresentava nódulo enegrecido no flanco direito, com três anos de crescimento lento, assintomático, 7 mm de diâmetro, com bordas bem definidas e superfície lisa. A dermatoscopia mostrou padrão preto-azulado homogêneo, estruturas branco-brilhantes e tênue rede pigmentar em sua margem proximal. A histopatologia evidenciou MEP, caracterizado por melanócitos epitelióides e dendríticos com núcleos vesiculares e citoplasma amplo com abundante pigmento granular marrom, dispostos em ninhos e unidades isoladas na junção dermoepidérmica e derme, maturação preservada e numerosos melanófagos (fig. 3). O comitê oncológico indicou a realização de ELA e acompanhamento clínico, com sobrevida após 12 meses.

Caso 3

Criança hígida, do sexo masculino, de 7 anos, apresentava mancha parda na região lombar, assintomática, com bordas bem definidas e superfície verrucosa, com um ano de crescimento rápido, medindo 1 cm de diâmetro ao diagnóstico. A dermatoscopia mostrou padrão homogêneo preto, sem assimetria de cor ou forma. O exame histopatológico evidenciou MEP, cujos melanócitos epitelióides dérmicos apresentavam leve atipia, maturação preservada, com presença focal na junção dermoepidérmica, dispostos em ninhos e feixes curtos, com extensão focal para anexos cutâneos, vasos sanguíneos e nervos (fig. 4). A equipe médica realizou ELA e acompanhamento clínico, com sobrevida após oito meses.

O número limitado de casos encontrados confirma a baixa frequência dessa neoplasia, com apenas casos clínicos isolados e séries de casos, com exceção de uma metanálise com um total de 190 casos.¹ MEP tende a ocorrer em pacientes jovens, com média de 27 anos, com mesma proporção entre os sexos e menor prevalência em caucasianos *versus* outros tipos de câncer de pele. Clinicamente, apresentam-se em geral como mancha ou nódulo azul-escuro, com ulceração ocasional, localizada preferencialmente nas extremidades.^{1,4} Os achados dermatoscópicos

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2022.06.007>

☆ Como citar este artigo: Gedda V, González-Coloma F, Jeldres A, Rodríguez C, Coulon G, Castro A. Animal-type melanoma/pigmented epithelioid melanocytoma: three clinical cases of a rare and controversial entity. *An Bras Dermatol*. 2023;98:868–71.

☆☆ Trabalho realizado no Departamento de Dermatologia, Faculdade de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile.

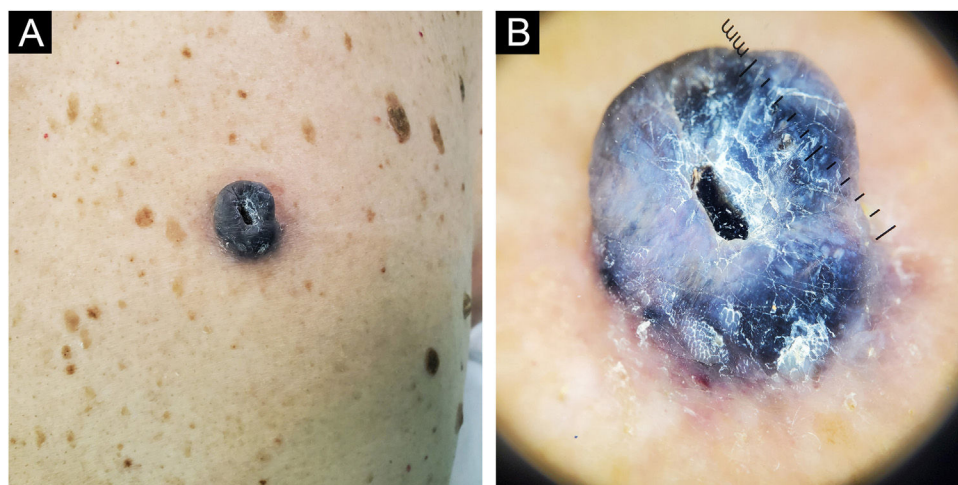


Figura 1 Caso 1. (A) Tumor exófitico intensamente pigmentado, com centro ulcerado na região lombar. (B) A dermatoscopia mostra padrão homogêneo azul-violeta, véu azul-acinzentado e ulceração central

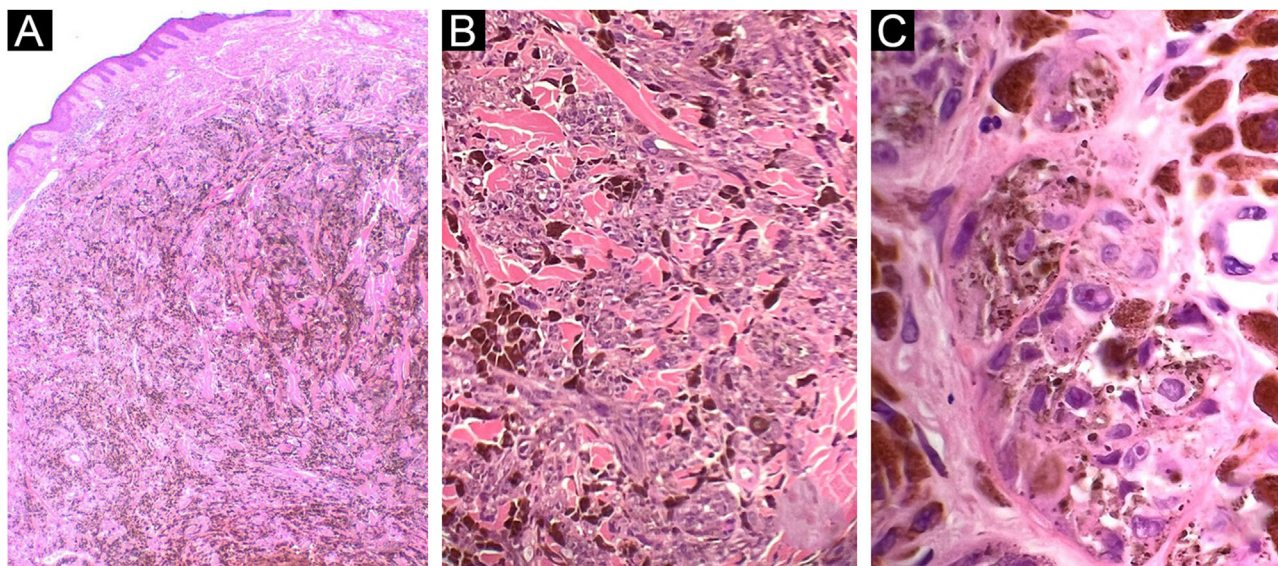


Figura 2 Caso 1. (A) Neoplasia melanocítica dérmica, com grande quantidade de pigmento e epiderme preservada (Hematoxilina & eosina, 2×). (B) Ninhos de melanócitos atípicos entremeados por numerosos melanóforos e feixes de colágeno (Hematoxilina & eosina, 10×). (C) Melanócitos epitelioides e fusiformes, com atipia acentuada e nucléolos volumosos (Hematoxilina & eosina, 40×)

são padrão homogêneo preto, marrom ou azulado, estruturas branco-brilhantes, véu branco-azulado e áreas brancas irregulares.⁵

No Chile, foi publicada uma série de quatro pacientes com MTA, a maioria homens, com média de idade de 46 anos, índice de Breslow entre 1,5 e 14 mm, com comprometimento nodal em metade dos casos e todos com sobrevida superior a cinco anos.⁶ Na Argentina, há um caso publicado de indivíduo do sexo masculino de 31 anos com MTA com índice de Breslow de 2,1 mm, linfonodo sentinela positivo e sobrevida superior a cinco anos.⁷ No Brasil, há relato de dois casos de MTA: um homem de 49 anos e uma mulher de 32 anos, cujas análises histopatológicas apresentam discreta atipia nuclear e poucas mitoses.⁸ Na Colômbia, foi relatado o caso de um paciente do sexo masculino de 41 anos com MTA submetido a ELA sem biopsia do linfonodo sentinela.⁹

Na histopatologia tem sido descrito um espectro de achados. Os elementos mais característicos são a presença de melanócitos fusiformes, dendríticos e/ou epitelioides, com padrão de crescimento perianexial, citoplasma acentuadamente pigmentado, núcleos vesiculares, nucléolos proeminentes e melanóforos.² Podem apresentar atipia moderada a acentuada; é habitual um índice mitótico superior a 2× mm.² Pode-se diferenciar se corresponde à lesão pura (MEP puro) ou associado a componentes mais convencionais de um nevo (MEP combinado).⁴ Nos casos apresentados na presente série, observam-se os extremos do espectro de achados que tornam complexo o diagnóstico de MEP/MTA: no primeiro caso um paciente idoso, com neoplasias cutâneas prévias, quadro clínico alarmante e atipia celular acentuada, e nos outros dois casos de pacientes pediátricos, hígidos, com quadro clí-

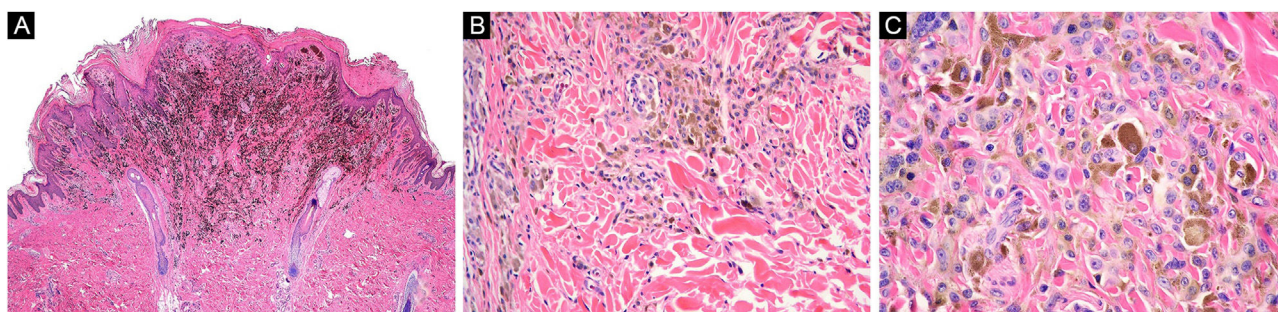


Figura 3 Caso 2. (A) Proliferação melanocítica comprometendo a junção dermoepidérmica e derme superficial, acentuadamente pigmentada (Hematoxilina & eosina, 2×). (B) Células melanocíticas epitelioides e dendríticas dispostas em ninhos, algumas pigmentadas, com sinais de maturação em profundidade (Hematoxilina & eosina, 10×). (C) Células neoplásicas com citoplasma amplo, abundante pigmento melânico granular marrom e núcleos discretamente hiper cromáticos e pleomórficos, com nucléolos proeminentes (Hematoxilina & eosina, 40×)

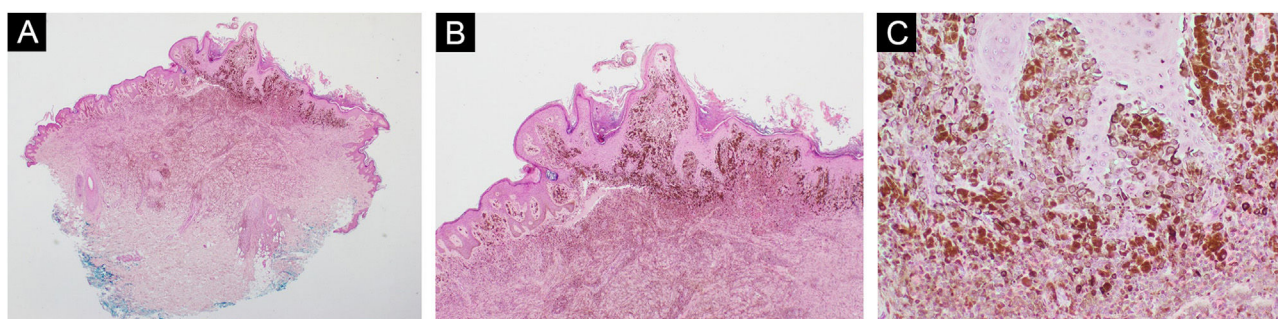


Figura 4 Caso 3. (A e B) Proliferação simétrica de melanócitos epitelioides pigmentados na derme reticular e superficial, dispostos em ninhos e feixes curtos com maturação preservada (Hematoxilina & eosina, 2× e 4×). (C) Melanócitos epitelioides pigmentados com pequeno grau de atipia Hematoxilina & eosina, 10×)

nico sugestivo que motivou a remoção, com leve atipia celular.

Apesar do último consenso da OMS, alguns autores propõem características histopatológicas sugestivas de MTA, como dano solar, componente pagetoide atípico, atipia nuclear acentuada, crescimento expansivo e atividade mitótica maior que $2 \times \text{mm}$.^{2,4} Em relação a estudos genéticos, os MEPs puros apresentam fusão do gene *PRKCA*, enquanto os MEPs combinados comumente apresentam mutações nos genes *BRAF* e *PRKAR1A*, podendo estar presentes em melanomas sintetizadores de pigmento, para cuja diferenciação outras técnicas moleculares como a *Fluorescent In Situ Hybridization* (FISH) ou *Comparative Genomic Hybridization* (CGH) tornam-se relevantes.⁴

O tratamento cirúrgico é preferível, optando-se por ELA com ou sem análise do linfonodo sentinela em 99,2% dos casos.¹ Ao diagnóstico, apenas 2,1% dos pacientes apresentavam linfonodos palpáveis e apenas 1% apresentava metástases a distância,¹ mas em séries de pacientes em que foi realizada a análise do linfonodo sentinela, houve positividade entre 46% e 60%.^{6,10} Existe consenso quanto ao comportamento não agressivo do MEP, mas são necessários estudos que façam o seguimento em longo prazo desses pacientes.

O MTA/MEP continua a ser entidade controversa, cujo diagnóstico histopatológico não é apenas uma questão de nomenclatura, mas que também afeta o comportamento clínico subsequente, reforçando a importância da

correlação clinicopatológica. É urgente estabelecer um consenso quanto ao manejo e monitorização desses pacientes, para desenvolver estudos futuros que permitam compreender melhor seu comportamento biológico.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Vittorio Gedda: Concepção e planejamento do estudo; obtenção de dados, ou análise e interpretação dos dados; redação do manuscrito ou revisão crítica de conteúdo intelectual importante; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica da literatura; aprovação da versão final do manuscrito.

Francisco González-Coloma: Concepção e planejamento do estudo; obtenção de dados, ou análise e interpretação dos dados; redação do manuscrito ou revisão crítica de conteúdo intelectual importante; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; aprovação da versão final do manuscrito.

Alejandro Jeldres: Concepção e planejamento do estudo; obtenção de dados, ou análise e interpretação dos dados; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; aprovação da versão final do manuscrito.

Carolyn Rodríguez: Obtenção de dados ou análise e interpretação dos dados; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; aprovação da versão final do manuscrito.

Gabriela Coulon: Obtenção de dados, ou análise e interpretação dos dados; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; aprovação da versão final do manuscrito.

Alex Castro: Obtenção de dados, ou análise e interpretação dos dados; obtenção, análise e interpretação dos dados; aprovação da versão final do manuscrito.






Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Vyas R, Keller JJ, Honda K, Cooper KD, Gerstenblith MR. A systematic review and meta-analysis of animal-type melanoma. *J Am Acad Dermatol.* 2015;73:1031–9.
2. Cazzato G, Arezzo F, Colagrande A, Cimmino A, Lettini T, Sablone S, et al. Animal-type melanoma/pigmented epithelioid melanocytoma: history and features of a controversial entity. *Dermatopathology.* 2021;8:271–6.
3. Elder DE, Massi D, Scolyer RA, Willemze R, editors. *Who Classification of Skin Tumours: WHO Classification of Tumours.* 11 ed. Geneva: World Health Organization; 2018.
4. Benton S, Zhao J, Asadbeigi S, Kim D, Zhang B, Gerami P. Pigmented epithelioid melanocytoma: morphology and molecular drivers. *Surg Pathol Clin.* 2021;14:285–92.
5. Avilés-Izquierdo JA, Leis-Dosil VM, Lázaro-Ochaita P. Animal-type melanoma: clinical and dermoscopic features of 3 cases. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105:186–90.

6. Molgó M, Zoroquiain P, Jaque A, Echeverría X, González S. Melanoma dérmico hiperpigmentado de bajo grado de malignidad (melanoma de tipo animal). Reporte de cuatro casos. *Rev Chil Dermatol.* 2013;29:384–8.
7. López Di Noto AL, González A, Sánchez G, Merola G. Animal type melanoma. *Dermatol Argent.* 2014;20:201–14.
8. Marques MEA, Yamashita T, Marques SA, Nai GA. Animal type melanoma: a report of two cases. *J Bras Patol Med Lab.* 2010;46:323–8.
9. Rolón M, Valle A, Del, Hernández C. Melanoma maligno patrón epitelioides: melanoma animal. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2010;18:175–7.
10. Bax MJ, Brown MD, Rothberg PG, Laughlin TS, Scott GA. Pigmented epithelioid melanocytoma (animal-type melanoma): an institutional experience. *J Am Acad Dermatol.* 2017;77:328–32.

Vittorio Gedda ^a, Francisco González-Coloma ^{a,*}, Alejandro Jeldres ^{b,c}, Carolyn Rodríguez ^b, Gabriela Coulon ^d e Alex Castro ^e

^a Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile

^b Health Reference Center Peñalolén Cordillera Oriente, Metropolitano Oriente Health Service, Santiago, Chile

^c Santiago Oriente Hospital Dr. Luis Tisné Brousse, Metropolitano Oriente Health Service, Santiago, Chile

^d Departamento de Cirugía, Servicio de Dermatología, Clínica Alemana, Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile

^e Departamento de Patología, Clínica Alemana, Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile

* Autor para correspondência.

E-mails: fgonzalezcoloma@gmail.com, fgonzalezcoloma@ug.uchile.cl (F. González-Coloma).

Recebido em 7 de março de 2022; aceito em 9 de junho de 2022

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.06.019>
2666-2752/ © 2023 Sociedade Brasileira de Dermatologia.
Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Melanotricoblastoma: sexto relato de caso na literatura



Prezado Editor,

Tricoblastomas (TB) são tumores benignos derivados do folículo piloso, com baixo risco de transformação maligna, os quais configuram a neoplasia mais comum que surge a partir

do nevo sebáceo de Jadassohn. Caracterizam-se por neoplasias bifásicas com diferenciação para o epitélio e o estroma germinativo folicular. À histopatologia, apresentam-se como neoplasias de células basaloides com estroma semelhante ao mesênquima folicular, bem delimitadas, não ulceradas e restritas à derme, havendo numerosas variantes histológicas descritas.¹

O melanotricoblastoma é raro, com menos de 10 casos descritos na literatura; é diferenciado do tricoblastoma pigmentado pela proliferação de melanócitos intratumorais.² O objetivo deste relato é descrever um caso de melanotricoblastoma e realizar revisão da literatura quanto aos aspectos clínicos dos casos descritos até o momento.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.04.016>

☆ Como citar este artigo: Ocanha-Xavier JP, Xavier-Júnior JC. Melanotricoblastoma: sixth case report in the literature. *An Bras Dermatol.* 2023;98:871–4.

☆☆ Trabalho realizado no Clínica Privada, Araçatuba; Instituto de Patologia de Araçatuba, Araçatuba, SP, Brasil.