

Melanoma en los niños. Aumentar la atención frente a una neoplasia rara, pero a menudo curable

Se considera que el melanoma es poco frecuente en los niños. Sin embargo, una serie de publicaciones recientes y nuestra propia experiencia indican claramente que está ocurriendo un cambio profundo en la historia natural del melanoma y que, de hecho, está apareciendo de forma mucho más frecuente en niños y adolescentes. En este número de PEDIATRICS, Ferrari et al¹ describen la experiencia del Instituto Nazionale Tumori en Milán en el melanoma en la infancia durante un período de 24 años. En este estudio retrospectivo se describen la presentación clínica, el tratamiento y la evolución de niños de 14 años de edad y más pequeños.

Hay una evidencia creciente de que la incidencia de melanoma está aumentando en los niños^{2,3}. En nuestra propia consulta, en el Johns Hopkins Melanoma Center, hemos observado un notable aumento de los casos de melanoma en la población pediátrica durante los últimos años, especialmente en los adolescentes. La importancia de tener en cuenta el diagnóstico en los niños es clara: cuando se detecta y se trata de forma precoz, la mayoría de los pacientes evoluciona bien. Es necesario que los pediatras, los dermatólogos pediátricos, los cirujanos pediátricos y otros especialistas presten una mayor atención a los criterios para el diagnóstico y el tratamiento clínico de esta neoplasia.

Nos ha impresionado observar que la presentación clínica del melanoma en la infancia puede ser atípica a veces. En la serie italiana aproximadamente la mitad de los casos son clínicamente amelanóticos. La mayoría son sobreelevados y con bordes bien definidos. No se conoce que ninguno de los pacientes tenga una historia familiar de melanoma. Desgraciadamente, el retraso en el diagnóstico es frecuente y en la población pediátrica puede ser atribuido a veces a una presentación atípica, pero en ocasiones se debe a un rechazo a considerar el diagnóstico, incluso ante una lesión cutánea que podría sugerir la presencia de melanoma en un adulto. Con el fin de ofrecer la mejor oportunidad para una buena evolución, es importante que los responsables sanitarios pediátricos sean conscientes de la posibilidad de que los niños presenten un melanoma y estén atentos ante cualquier lesión cutánea nueva o de aspecto inhabitual en ellos. Suelen ser los padres quienes insisten en la realización de una biopsia, por la presencia de una lesión cutánea en los niños que difiere de cualquier otra.

Las decisiones terapéuticas a este respecto están dirigidas por estudios clínicos realizados en adultos y el tra-

tamiento estándar actualmente es la cirugía. Todos los niños de este estudio en los que se ha identificado un melanoma primario han sido tratados con una extirpación amplia de la lesión primaria, y todos los casos en los que se han encontrado metástasis ganglionares se han tratado con linfadenectomía. Tres casos recibieron quimioterapia adyuvante y 2 radioterapia asociada. Es fácil argumentar la necesidad y el empleo de un tratamiento quirúrgico "adulto" en los niños con melanoma. Previamente se ha descrito el empleo del mapeo linfático y la biopsia del ganglio centinela como herramientas para establecer el estadio en los niños, y parece ser al menos tan útil como en los adultos. Los tratamientos adyuvantes sistémicos son más problemáticos. El interferón alfa está aprobado por la Food and Drug Administration para los melanomas extirpados de alto riesgo y sigue siendo el único tratamiento adyuvante disponible en los niños. Los ensayos clínicos de terapias sistémicas no se han aplicado a la población pediátrica y, por tanto, las familias de los niños con un melanoma extirpado de alto riesgo deben elegir entre el interferón alfa y el control de seguimiento. Los patrones de recurrencia en este estudio son similares a los de los adultos, y los ganglios linfáticos y los tejidos blandos son las localizaciones más frecuentes de la enfermedad metastásica. En esta reducida serie, los niños menores de 10 años de edad parecen tener una mejor supervivencia que los niños mayores, aunque el grosor medio de las lesiones primarias en los niños más pequeños es superior.

No sabemos si la biología y la historia natural del melanoma en los niños se diferencian en algún aspecto fundamental del melanoma en adultos. Las nuevas investigaciones sobre la biología molecular del melanoma pueden arrojar luz sobre la enfermedad, tanto en adultos como en niños, y algún día seremos capaces de caracterizar los aspectos que diferencian molecularmente la enfermedad en los distintos grupos de edad. No se han llevado a cabo ensayos clínicos prospectivos en niños con melanoma y podemos emplear criterios "adultos" para el manejo clínico. Evidentemente, la cirugía es eficaz como tratamiento primario en los niños, si nos basamos tan sólo en las numerosas series de casos que logran una supervivencia a largo plazo en algunos pacientes. Creemos que a los niños con melanoma T1b, T2, T3 y T4, sin enfermedad regional o a distancia clínicamente evidente, se les debe realizar una intervención quirúrgica del estadio con mapeo linfático y una extirpación del

ganglio linfático centinela. Se ha descrito el empleo de interferón alfa como tratamiento adyuvante en los niños, pero su eficacia, al igual que en los adultos, sigue siendo controvertida⁴.

Todavía no está claro si los resultados sobre la supervivencia son inherentemente diferentes en los niños y los adultos. Sin embargo, es posible la presencia de melanoma en niños y adolescentes, aparentemente con una frecuencia creciente. La mayoría de los niños con melanoma no tienen historia familiar de esta enfermedad, y es posible que no tengan otros factores de riesgo, como nevus congénitos y atípicos. Esta enfermedad también puede diferenciarse de la presentación característica en los adultos, y una lesión cutánea amelanótica es más sugestiva de una verruga o un granuloma piogénico. También está claro que el melanoma en los niños, como en los adultos, puede tener una evolución excelente, especialmente cuando se diagnostica de forma precoz. Por tanto, es importante reconocer la posibilidad de esta enfermedad infrecuente en los niños y realizar una biopsia de las lesiones cutáneas que parecen sospechosas, o de las que suscitan una cierta preocupación en el niño o sus padres.

Evidentemente, es necesario realizar más estudios en esta población específica, y animamos a que se lleven a cabo más trabajos epidemiológicos, biológicos y clínicos centrados en niños y adolescentes con melanoma.

JULIE R. LANGE, MD, SCM, Y CHARLES M. BALCH, MD

BIBLIOGRAFÍA

1. Ferrari A, Bono A, Baldi M, et al. Does melanoma behave better in younger children than in adults? A retrospective study on 33 cases of childhood melanoma from a single institution. *Pediatrics*. 2005;
2. Hamre M, Chuba P, Bakhshi S, et al. Cutaneous melanoma in childhood and adolescence. *Pediatr Hematol Oncol*. 2002;19:309-17.
3. Karlsson P, Boeryd B, Sander B, et al. Increasing incidence of cutaneous malignant melanoma in children and adolescents 12-19 years of age in Sweden 1973-1992. *Acta Derm Venereol*. 1998;78:289-92.
4. Chao M, Schwartz J, Wechsler D, et al. High-risk surgically resected pediatric melanoma and adjuvant interferon therapy. *Pediatr Blood Cancer*. 2004.