



## Tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia. Reporte de caso y revisión de la literatura

Ana Berenice Aguilar-Román,<sup>1</sup> Adolfo Pineda-Gordillo,<sup>1</sup> José Palmer-Becerra,<sup>1</sup>  
Ulises Reyes-Gómez,<sup>2</sup> Armando Quero-Hernández,<sup>2,\*</sup> Kathia L Reyes-Hernández,<sup>3</sup>  
Alejandro Quero-Estrada,<sup>4</sup> Irene Mijangos-Cruz<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital General de Zona No. 1 IMSS; <sup>2</sup> Miembro Numerario de la Academia Mexicana de Pediatría; <sup>3</sup> Departamento de Investigación de la Clínica de Especialidades “Diana”; <sup>4</sup> Facultad de Medicina y Cirugía de la Universidad Autónoma Benito Juárez de Oaxaca, Oaxaca, México.

### RESUMEN

**Introducción:** El tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia (TNMI) es una entidad poco frecuente, habitualmente benigna, de crecimiento rápido y expansivo, con una alta tasa de recurrencia. El objetivo es presentar un caso clínico inusual y revisión de la literatura. **Caso clínico:** Masculino de siete meses con una tumoración retroauricular derecha, de crecimiento progresivo con un diámetro de 5 x 3 cm. La tumoración era de consistencia pétreas, de bordes bien definidos y adherida a planos profundos. Se logró resección completa y el diagnóstico de patología fue de TNMI. Despues de dos años de la resección, el paciente se encuentra sin actividad tumoral. **Conclusión:** El TNMI es una entidad neoplásica que debemos considerar en el diagnóstico diferencial de los tumores de partes blandas, particularmente en cabeza y cuello, la cual se puede presentar tanto en niños como adolescentes.

**Palabras clave:** Tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia, diagnóstico, tratamiento.

### ABSTRACT

**Introduction:** The melanoma neuroectodermal tumor of childhood (NMTCH) is a rare entity, usually benign, with rapid and expansive growth, with a high rate of recurrence. The objective is to present an unusual clinical case and review of the literature. **Clinical case:** Male patient, seven of months of age with a right retroauricular tumor, which has a progressive growth with a diameter of 5 x 3 cm, stony consistency, well-defined edges, adhered to deep planes. Surgical complete resection was achieved. The patient is free of tumor activity, after two-year of follow-up. **Conclusion:** The NMTCH is a neoplastic entity that must be considered as part of differential diagnosis of soft tissue tumors, particularly in head and neck, which can occur in both children and adolescents.

**Key words:** Melanoma neuroectodermal tumor of childhood, diagnosis, treatment.

### INTRODUCCIÓN

El tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia (TNMI) es una entidad poco frecuente, habitualmente benigna, de crecimiento rápido y expansivo, con una alta tasa de recurrencia.<sup>1</sup> Es una entidad muy rara, en una revisión realizada por Mosby y cols.<sup>2</sup> se identificaron 215 casos, encontrando sólo cuatro estudios que reportaron cinco casos o más.

Esta entidad se ha descrito con diversos nombres, entre los que se incluyen: ameloblastoma melanótico,

\* Correspondencia: AQH, hgquero95@yahoo.com.mx

Conflictos de intereses: Los autores declaran que no tienen.

Citar como: Aguilar-Román AB, Pineda-Gordillo A, Palmer-Becerra J, Reyes-Gómez U, Quero-Hernández A, Reyes-Hernández KL et al. Tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia. Reporte de caso y revisión de la literatura. Rev Mex Pediatr 2019; 86(1):21-25.

[Neuroectodermic melanotic tumor of childhood. Case report and literature review]

progonoma melanótico de la infancia, épulis pigmentado congénito, odontoma melanótico epitelial, adamantinoma pigmentado, melanoameloblastoma, melanocitoma, teratoma retinal o teratoma retinoblástico.<sup>3-6</sup>

De su comportamiento biológico, se conoce que tiene tasa de recurrencia de hasta 15% en el primer año posterior a la resección quirúrgica,<sup>7</sup> con transformación maligna hasta en el 6.6% de los casos. Los estudios de esta entidad indican que se trata de una lesión originada en la cresta neural.<sup>8</sup>

Entre los hallazgos clínicos se describe como una tumoración localizada con presencia o no de zonas pigmentadas. La piel se observa muy distendida sobre la lesión, que raramente se ulcera. En los estudios de imagen, se describe típicamente como una lesión quística radiolúcida con capacidad de destrucción total y que puede desplazar los dientes en desarrollo.<sup>9</sup> El objetivo es presentar un caso clínico inusual de un paciente con TNMI, y revisión de la literatura.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Masculino de siete meses de edad, sin antecedentes de importancia para el padecimiento. Inicia cuadro actual a los dos meses de vida, se refiere como hallazgo por parte de la madre tumoración retroauricular derecha de 1.5 cm de diámetro, de consistencia dura, por lo que fue valorado en diferentes ocasiones por pediatra y médico familiar. En un principio se consideró el diagnóstico de BCGitis, por lo que se mantuvo en observación los primeros dos meses del padecimiento. Debido a que presentaba crecimiento progresivo de la tumoración, recibió tratamiento con rifampicina por 20 días, y trimetoprim con sulfametoxazol por 10 días, además de tratamiento antiinflamatorio, de cual no se conoce con precisión el tiempo de administración.

El tumor retroauricular continuó creciendo hasta llegar a 5 cm de diámetro, por lo que fue valorado por médico familiar y posteriormente enviado al Centro de Oncología Infantil del Centro de Referencia Estatal para la Atención del Niño (ONCOCREAN) en agosto de 2016.

A la exploración física se observó lesión retroauricular derecha de 5 x 3 cm de diámetro, de consistencia pétreas, con bordes bien definidos, adherido a planos profundos, no doloroso a la palpación y sin cambios de coloración en piel, sin adenopatías significativas a ningún nivel (*Figura 1*). El resto de la exploración física fue normal.

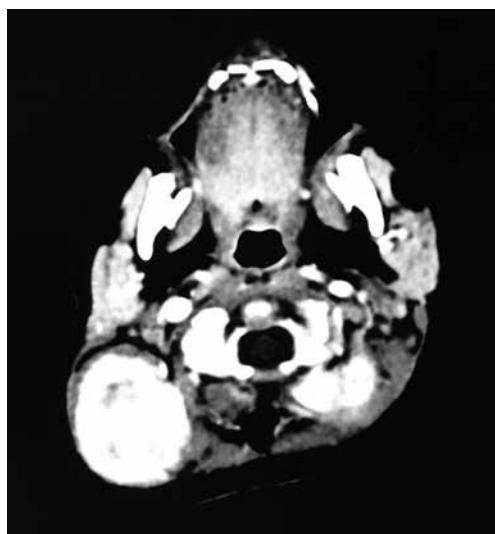
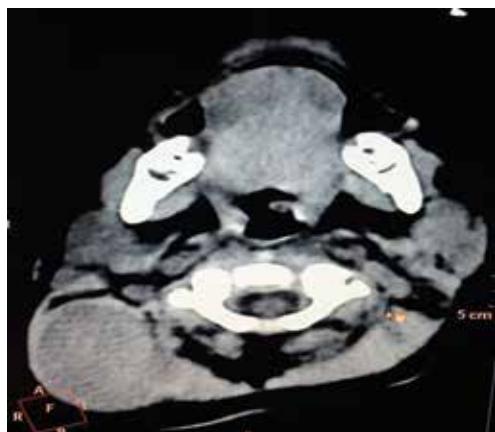
Se inició protocolo de estudio realizando ultrasonografía (USG) de la región retroauricular derecha,



**Figura 1:** Se observa lesión retroauricular de 5 x 3 cm de diámetro, pétreo, con bordes definidos, fijo a planos profundos, indoloro y sin cambios de coloración en piel.

describiendo lesión nodular retroauricular de aspecto heterogéneo con zonas ecogénicas de 4.1 x 7.0 x 2.4 cm, adenopatía ovoide que conserva hilio graso, midió 2.1 x 0.9 cm con flujo a la aplicación de Doppler. Los hallazgos de la TAC de cuello fueron: lesión sólida retroauricular derecha, dependiente de tejidos blandos con vascularidad aumentada. Con dimensiones de 41 x 27 x 32 mm, de bordes regulares y bien definidos, de aspecto sólido, con unidades de atenuación de 32-49 UH, condicionando moldeamiento de estructuras óseas adyacentes. Con el medio de contraste hubo reforzamiento intenso y heterogéneo (*Figura 2*). Después de evaluar el caso, los médicos de cirugía pediátrica lograron su resección completa, sin complicaciones (*Figuras 1 y 3*).

En el reporte de patología se describió de la siguiente manera: presencia de células grandes de aspecto epitelioide, con gránulos de pigmento, con positividad para melanina, HMB-45 y CK AE1/AE3, focalmente se arreglan en patrón pseudoalveolar. La otra población está constituida por células pequeñas,



**Figura 2:** En la TAC de cuello se observa lesión sólida retroauricular derecha, bien delimitada, dependiente de tejidos blandos con incremento en su densidad con el medio de contraste.

poco diferenciadas que son positivas para CD56 y sinaptofisina. No se detectaron zonas de necrosis ni de hemorragia; la actividad mitótica fue baja, de hasta dos por 10 campos de alto poder (*Figura 4*). Con lo anterior, se concluye que, dada la morfología y los hallazgos de inmunohistoquímica, corresponde a tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia (TNMI).

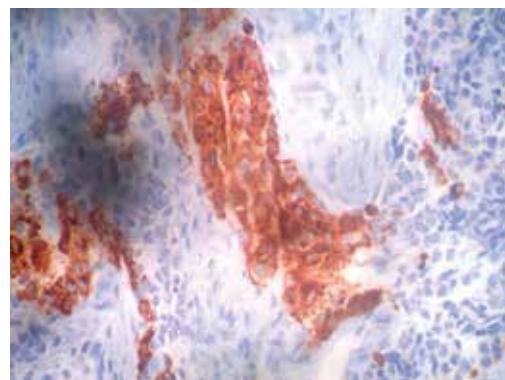
Actualmente, el paciente se encuentra libre de actividad tumoral durante un periodo de seguimiento de dos años.

## DISCUSIÓN

Debido a que esta neoplasia típicamente ocurre en la edad pediátrica, se propuso el término tumor neuroec-



**Figura 3:** Aspecto macroscópico de la tumoración resecada, cuya superficie es regular, bien delimitada y áreas de hiperpigmentación.



**Figura 4:** Examen microscópico con HE en 10X, se observa un patrón estroma fibroso con células grandes de tipo epitelioide y en la imagen de la izquierda con pigmentación positiva para melanina en una distribución pseudoalveolar.

todérmico melanocítico de la infancia, y actualmente está incluido en la terminología aceptada.<sup>10</sup>

El curso clínico de este caso se asemeja en cuanto a la edad de presentación y hallazgos histopatológicos de los pacientes descritos en la literatura, los cuales

fueron diagnosticados en los primeros seis meses de vida, además de la clásica pigmentación de la tumoración. Dada su rareza, el índice de sospecha es bajo y, al final, como en nuestro caso, se estableció el diagnóstico después de su resección completa y del estudio histológico e inmunohistoquímico.

El TMNI se considera como una lesión rara; la revisión sistemática de Rachidi y cols. de 2015 revela un total de 472 casos de ese tumor entre 1918 y 2013. Es de comentar que han reportado casos aislados en adultos.<sup>11</sup>

El diagnóstico definitivo de esta patología es histopatológico e inmunohistoquímico con positividad para marcadores como sinaptofisina, citoqueratina y HMB-45; sin embargo, no se han establecido marcadores biológicos para establecer la diferencia entre lesiones malignas y benignas.<sup>12</sup> Otros anticuerpos monoclonales necesarios para establecer la diferenciación con otras lesiones, sobre todo con neoplasias malignas, son desmina, mioglobina (rabdomiosarcoma), antígeno leucocitario común (linfoma de Burkitt), HMB-45 (melanoma maligno) y proteína S-100 (histiocitosis).<sup>13,14</sup> El hallazgo histopatológico del caso que aquí se expone presentó algunas características que definen a esta neoplasia, de acuerdo con lo hallado en la literatura, constituida por un estroma fibroso, infiltrada por células de aspecto epitelioide, pigmentada, con positividad para melanina, HMB-45 y CK AE1/AE3, distribuidos en un patrón pseudoalveolar. Además de células pequeñas, poco diferenciadas positivas para CD56 y sinaptofisina. De esta forma, mostró una combinación de diferenciación epitelial y melanocítica y sin datos histológicos que señalaran malignidad.

En cuanto a las características clínicas descritas en la literatura, se ha observado la frecuencia más alta en el primer año de vida hasta en el 90% de los casos.<sup>14</sup> La localización más frecuente es faciocervical en 90% y hasta 68-80% se encuentra en mandíbula, aunque también se reportan localizaciones como fontanela anterior, hueso temporal y duramadre, epidídimo, huesos largos y mediastino.<sup>15,16</sup> Hoshino y cols. han reportado una relación hombre:mujer de 2:1, así como mayor compromiso en la raza negra.<sup>17</sup>

Los estudios de radiografía convencionales muestran lesiones óseas que suelen ser radiolúcidas, con o sin márgenes irregulares. En la tomografía puede observarse masas hiperdensas, pero también se han reportado variantes hipodensas. Este último estudio ayuda a definir con precisión la extensión de la lesión y, por lo tanto, proporciona una buena base para la planificación quirúrgica.<sup>13</sup> La imagen tomográfica de nuestro caso se caracterizó por ser una lesión sólida

retroauricular derecha, dependiente de tejidos blandos con incremento en su vascularidad y bien delimitada, sin datos infiltrativos.

En relación con el tratamiento, la primera opción es lograr la resección completa de la neoplasia, que es determinante para lograr buen pronóstico. En el curso clínico de los casos que recurren, y que se caracterizan por invadir gradualmente estructuras óseas adyacentes, se recomienda terapia adyuvante con quimioterapia. La frecuencia de recurrencia estimada va de 10 a 60%<sup>15</sup> y el 6.6% pueden malignizar y condicionar un pronóstico malo.<sup>18,19</sup>

## CONCLUSIONES

En conclusión, el tumor neuroectodérmico melanocítico de la infancia es una entidad neoplásica que debemos considerar en el diagnóstico diferencial de los tumores de partes blandas en niños y adolescentes, particularmente en cabeza y cuello. En general, es una tumoración de buen pronóstico, si se logra la resección completa pero el riesgo de recurrencia es del 6%.

## REFERENCIAS

1. Agarwal P, Saxena S, Kumar S, Gupta R. Melanocytic neuroectodermal tumor of infancy: presentation of a case affecting the maxilla. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2010; 14: 29-32.
2. Mosby EL, Lowe MW, Cobb CM, Ennis RL. Melanocytic neuroectodermal tumor of infancy: review of the literature and report of a case. *J Oral Maxillofac Surg.* 1992; 50: 886-894.
3. Stowens D, Lin TH. Melanocytic prognoma of the brain. *Human Pathol.* 1974; 5: 105-113.
4. Pauksakon P, Parker JR, Fan X, Miles G, Ruiz H, Wushensky C et al. Melanocytic neuroectodermal tumor of infancy discovered after head trauma. *Pediatr Neurosurg.* 2002; 36: 33-36.
5. Krompecher E. Zur Histogenese und Morphologie der Adamantinome und sonstiger Kiefergeschwulste. *Beitr Path Anat.* 1918; 64: 165-197.
6. Luire HI. Congenital melanocarcinoma, melanotic adamantinoma, retinal anlagen tumor, prognoma and pigmented epulis of infancy. *Cancer.* 1961; 14: 1090.
7. Kruse B, Gaertner C, Burger H, Seper L, Joos U, Kleinheinz J. Melanocytic neuroectodermal tumor of infancy: systematic review of the literature and presentation of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006; 102(2): 204-216.
8. Madrid C, Aziza J, Hlali A, Bouferrache K, Abarca M. Melanocytic neuroectodermal tumor of infancy: a case report and review of the aetiopathogenic hypotheses. *Med Oral Pathol Oral Cir Oral.* 2010; 15: 739-742.
9. Rubinstein L. *Tumors and tumors-like lesions of maldevelopmental origin. Tumors of the Central Nervous System.* 2nd ed. Washington: Ed. Armed Forces Institute of Pathology; 1985. pp. 720-722.
10. Borello ED, Gorlin RJ. Melanocytic neuroectodermal tumor of infancy-a neoplasm of neural crest origin: report of a case associated with high urinary excretion of vanilmandelic acid. *Cancer.* 1966; 19: 196-206.

11. Rachidi S, Sood AJ, Patel KG, Nguyen SA, Hamilton H, Neville BW et al. Melanotic neuroectodermal tumor of infancy: a systematic review. *J Oral Maxillofac Surg*. 2015; 73(10): 1946-1956.
12. Barret AW, Morgan M, Ramsay AD, Farthing PM, Newman L, Speight PM. A clinicopathologic and immunohistochemical analysis of melanocytic neuroectodermal tumor of infancy. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2002; 93: 688-698.
13. Hoshina Y, Hamamoto Z, Suzuki I, Nakajima T, Ida-Yonemochi H, Saku T. Melanocytic neuroectodermal tumor of infancy in the mandible: report a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2000; 89: 594-599.
14. Stiller U, Herrmann P, Holzhausen HJ. Melanocytic neuroectodermal tumor of infancy (melanocitic progonoma)-an unusual soft tissue tumor. *Zentralbl Allg Pathol*. 1983; 128(5): 307-316.
15. Gaiger de Oliveira M, Thompson LD, Chaves AC, Rados PV, de Silva Luxen L, Filho MS. Management of melanocytic neuroectodermal tumor of infancy. *Ann Diagn Pathol*. 2004; 8: 207-212.
16. Johnson RE, Scheithauer BW, Dahlin DC. Melanocytic neuroectodermal tumor of infancy: a review of seven cases. *Cancer*. 1983; 52(4): 661-666.
17. Hoshino S, Takahashi H, Shimura T, Nakasawa S, Naito Z, Asano G. Melanocytic neuroectodermal tumor of infancy in the skull associated with high serum levels of catecholamine. Case report. *J Neurosurg*. 1994; 80: 919-924.
18. Agarwal P, Saxena S, Kumar S, Gupta R. Melanotic neuroectodermal tumor of infancy: Presentation of a case affecting the maxilla. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2010; 14(1): 29-32.
19. Butt FM, Guthua SW, Chindia ML, Rana F, Osundwa TM. Early outcome of three cases of melanotic neuroectodermal tumour of infancy. *J Craniomaxillofac Surg*. 2009; 37(8): 434-437.