

*KONRAD WRÓŃSKI¹, JANUSZ KACZOR¹, ZBIGNIEW MASŁOWSKI¹, LESZEK FRĄCKOWIAK²,
PRZEMYSŁAW STEFANIAK¹, MICHAŁ FRĄCKOWIAK³

Średniej wielkości wrodzone znamię melanocytowe okolicy odbytu – opis rzadkiego przypadku

Medium congenital melanocytic nevus of the perianal region – a rare case report

¹Department of Surgical Oncology, Hospital Ministry of Internal Affairs with Warmia and Mazury Oncology Centre in Olsztyn

Head of Department: Andrzej Lachowski, MD

²Department of Public Health and Epidemiology, University of Warmia and Mazury in Olsztyn

Head of Department: Professor Anna Abramczyk, MD, PhD

³Medical University of Gdańsk

Dean of University: Professor Janusz Moryś, MD, PhD

Streszczenie

Wrodzone znamiona melanocytowe to łagodny rozrost melanocytów obecny już w chwili urodzenia. Występują u 1% żywo urodzonych dzieci. Wrodzone znamię melanocytowe powstaje między 5. a 24. tygodniem ciąży. Te łagodne zmiany rozrostowe mogą być umiejscowione w dowolnym obszarze ciała, przy czym najczęściej występują na tułowie, nieco rzadziej na skórze kończyn i głowy. Wrodzone znamiona melanocytowe są zazwyczaj zmianami bezobjawowymi, choć u niektórych pacjentów może pojawić się świąd. Pewne rodzaje wrodzonych znamion melanocytowych wiążą się z ryzykiem wystąpienia poważnych powikłań. Jednym z takich ciężkich powikłań jest melanoza nerwowoskórna (ang. *neurocutaneous melanosis* – NCM). Kolejnym istotnym zagrożeniem związanym z wrodzoną łagodną proliferacją jest rozwój czerniaka skóry. W przypadku czerniaka wywodzącego się z dużych wrodzonych znamion melanocytowych rokowanie jest bardzo złe. Równie złe rokowanie towarzyszy objawowej melanozie nerwowoskórnej.

Autorzy niniejszego artykułu przedstawiają przypadek 32-letniego mężczyzny rasy białej, przyjętego do szpitala z rozpoznaniem wrodzonego znamienia melanocytowego okolicy odbytu. Pacjenta poddano zabiegowi chirurgicznego usunięcia łagodnej melanocytowej zmiany rozrostowej. Mężczyzna opuścił oddział pierwszego dnia po zabiegu. Autorzy dokonali ponadto przeglądu literatury dotyczącej diagnostyki i leczenia wrodzonego znamienia melanocytowego.

Summary

Congenital melanotic nevi are benign proliferations of melanocytic cells and are present at birth. About 1% of live births have congenital melanocytic nevi. Congenital melanocytic nevus originates between 5 and 24 weeks gestation. These benign proliferations can be observed in any region of the body, but the most common location is the torso, followed by the limbs and the head. Congenital melanocytic nevi are usually asymptomatic, however some patients may suffer from pruritus.

There is a risk of serious complications in some types of congenital melanocytic nevi. Neurocutaneous melanosis (NCM) is one of these serious complications. Another major risk associated with congenital benign proliferation is the possibility of developing melanoma. The prognosis is dismal when melanoma arises from large congenital melanocytic nevi. The prognosis of symptomatic neurocutaneous melanosis is also poor. The authors of this article presented a case of a 32-year-old white man admitted to hospital with a diagnosis of congenital melanocytic nevus of the perianal region. He underwent a surgical excision of the benign melanocytic proliferation and was discharged on the first day after surgery. Additionally, the authors performed a literature review on the diagnosis and treatment of congenital melanocytic nevi.

Słowa kluczowe

znamię, nowotwór skóry, wrodzony, operacja, leczenie

Keywords

nevus, benign proliferation, congenital, surgery, treatment

WPROWADZENIE

Wrodzone znamiona melanocytowe to łagodny rozrost melanocytów obecny już w chwili urodzenia. Występują u 1% żywo urodzonych dzieci (1). Szacuje się, że częstość występowania wrodzonego znamienia melanocytowego wynosi poniżej 1:20 000 noworodków (1). Te łagodne proliferacje melanocytów obserwuje się częściej u kobiet niż u mężczyzn w stosunkach mieszczących się w zakresie od 1,17:1 do 1,46:1 (2, 3).

OPIS PRZYPADKU

Do Oddziału Chirurgii Onkologicznej Szpitala Ministerstwa Spraw Wewnętrznych i Administracji z Warmińsko-Mazurskim Centrum Onkologii został przyjęty 32-letni mężczyzna rasy białej z rozpoznaniem średniej wielkości wrodzonego znamienia melanocytowego okolicy odbytu. Pacjent zgłaszał obecność zmiany proliferacyjnej melanocytów w okolicy odbytu od chwili urodzenia. Według żony pacjenta, początkowo wielkość znamienia wynosiła 10 mm. Jednak w ciągu ostatniego roku znamię uległo gwałtownemu powiększeniu. W chwili zgłoszenia do szpitala wielkość zmiany skórnej wynosiła 75 x 52 mm (ryc. 1). Znamię zostało wcześniej zbadane przez dermatologa za pomocą dermatoskopu i zakwalifikowane do wycięcia chirurgicznego z badaniem histopatologicznym. Pacjent nie zgłaszał żadnych innych objawów, nie nadużywał środków odurzających, nie zgłaszał utraty masy ciała i apetytu. Pacjent nie był wcześniej leczony chirurgicznie. Nie stwierdzono występowania raka w najbliższej rodzinie chorego.

Podczas badania przedmiotowego prawej strony w okolicy odbytu pacjent nie zgłaszał dolegliwości bólowych. Wyniki badań krwi były w granicach normy. Pacjent został zakwalifikowany do leczenia chirurgicznego polegającego na chirurgicznym wycięciu średniej wielkości wrodzonej zmiany melanocytowej okolicy odbytu. Wykonano całkowite wycięcie wrodzonego znamienia bez uszkodzenia głównych struktur mięśniowych znajdujących się w okolicy odbytu (ryc. 2). Znamię melanocytowe usunięto wraz z dwumilimetrycznym marginesem zdrowej

INTRODUCTION

Congenital melanocytic nevi (CMN) are benign proliferations of melanocytic cells and are present at birth. About 1% of live births have congenital melanocytic nevi (1). The incidence of CMN is estimated at less than 1:20,000 newborns (1). These benign proliferations of melanocytic cells are more frequent observed in female patients than male patients with ratios ranging from 1.17:1 to 1.46:1 (2, 3).

CASE REPORT

A 32-year-old Caucasian man was referred to the Department of Surgical Oncology Hospital Ministry of Internal Affairs with Warmia and Mazury Oncology Centre in Olsztyn due to diagnosed medium congenital melanocytic nevus of the perianal region. The patient reported that the perianal melanocytic proliferation was present from birth. According to his wife, the melanocytic nevi was initially the size of 10 millimeters. In the last year, however, it has rapidly grown. At the time of presenting in the hospital, the melanocytic proliferation had a diameter of 75 x 52 mm (fig. 1). The lesion was previously examined by a dermatologist using dermatoscope and qualified for removal. The patient reported no other symptoms, drug abuse, a history of weight loss or loss of appetite. He had no history of surgery. There was no family history of carcinoma.

On physical examination of the right lumbar the patient did not report pain. Blood tests were within normal limits. The patient was transferred to the operating room for excision of the perianal medium congenital melanocytic nevus. A complete excision of the congenital nevus was performed without damaging the main perianal muscular structures (fig. 2). The CMN was removed with a 2-millimeter margin of healthy tissue. The material was sent for a routine histopathological examination. The time of surgery was about 30 minutes.

The final histopathological examination confirmed the earlier diagnosis of congenital melanocytic nevus. The patient felt good after the surgery and did not complain of pain. The postoperative period was uncomplicated and the patient left the ward on the first day after surgery.



Ryc. 1. Wrodzone znamię melanocytowe w okolicy odbytu – średnica 75 x 52 mm

Fig. 1. Congenital melanocytic nevus of the perianal region – diameter: 75 x 52 mm



Ryc. 2. Stan po całkowitym wycięciu wrodzonego znamienia melanocytowego i zeszcyciu rany

Fig. 2. Status post complete resection of congenital melanocytic nevus and a sutured wound

tkanki. Materiał wysłano do rutynowego badania histopatologicznego. Czas zabiegu wynosił około 30 minut.

Wyniki badania histopatologicznego potwierdziły wcześniejsze rozpoznanie wrodzonego znamienia melanocytowego. Po operacji pacjent czuł się dobrze, nie zgłaszał dolegliwości bólowych. Okres pooperacyjny niepowikłany. Pacjenta wypisano z oddziału w pierwszym dniu po operacji.

Kilka dni po zabiegu doszło do rozejścia się rany. Zdecydowano o gojeniu rany poprzez ziarninowanie – po upływie miesiąca rana zagoiła się prawidłowo (ryc. 3).

DYSKUSJA

Wrodzone znamiona melanocytowe powstają między 5. a 24. tygodniem ciąży (4). Te łagodne zmiany rozrostowe mogą być umiejscowione w dowolnym obszarze ciała, przy czym najczęściej występują na tułowie, nieco rzadziej na skórze kończyn i głowy (5-7). Umieszczenie znamienia w okolicy odbytu, jak w opisywanym przez nas przypadku, jest niezwykle rzadkie. Wrodzone znamiona melanocytowe są zazwyczaj zmianami bezobjawowymi, choć u niektórych pacjentów może wystąpić świąd (8).

Istnieją różne kryteria definiowania wrodzonych znamion melanocytowych (9). Wielkość tych łagodnych zmian proliferacyjnych wiąże się z ryzykiem wystąpienia poważnych powikłań. Kopf i wsp. zaproponowali arbitralną klasyfikację, opartą na wielkości największej średnicy zmiany w wieku dorosłym (10). System klasyfikacji zaproponowany przez Kopf i wsp. jest obecnie głównym przyjętym systemem klasyfikacji, według której wrodzone znamiona melanocytowe dzielą się na: małe (o średnicy < 1,5 cm), średnie (o średnicy 1,5-19,9 cm) i duże lub olbrzymie (o średnicy ≥ 20,0 cm) (10). W przypadku dużych i olbrzymich wrodzonych znamion melanocytowych istnieje ryzyko wystąpienia poważnych powikłań. Jednym z takich ciężkich powikłań jest melanoza nerwowoskórna (ang. *neurocutaneous melanosis* – NCM), rzadko występujący zespół charakteryzujący się rozrostem łagodnych i/lub złośliwych melanocytów w ośrodkowym układzie nerwowym (11, 12). Kolejnym poważnym zagrożeniem związanym z wrodzoną, łagodną zmianą proliferacyjną skóry jest możliwość rozwoju czerniaka skóry (13). Istnieją dowody wskazujące na zwiększoną częstość występowania czerniaka u pacjentów z dużymi wrodzonymi znamionami melanocytowymi. Są to najczęściej wielokrotne wrodzone zmiany satelitarne i/lub duże łagodne zmiany proliferacyjne zlokalizowane osiowo lub przykręgowo (3, 7, 14). Ryzyko wystąpienia czerniaka wzrasta wraz z liczbą znamion liczonych na powierzchni całego ciała lub w danym obszarze ciała, np. na ramionach (15). Metaanaliza wykazała, że u osób z najwyższą liczbą znamion (> 100 znamion na całej powierzchni ciała) ryzyko to jest siedmiokrotnie wyższe niż u osób z najniższą liczbą znamion (< 15 znamion) (15). Co ważne, istnieje ścisła zależność między liczbą atypowych (dysplastycznych) znamion występujących na całym ciele a ryzykiem wystąpienia czerniaka (15). Metaanaliza wykazała, że u osób z najwyższą liczbą znamion (> 5 znamion atypowych) ryzyko to było



Ryc. 3. Rana pooperacyjna pokryta ziarniną

Fig. 3. Surgical wound covered with granulation tissue

A few days after the surgery, a wound dehiscence occurred. It was decided to allow wound healing to take place by granulation tissue formation. After a month, the wound healed properly (fig. 3).

DISCUSSION

Congenital melanocytic nevus develops between 5 and 24 weeks gestation (4). These benign proliferations can be observed in any region of the body, but the most common location is the torso, followed by the limbs and the head (5-7). Perianal location, as in our article, is extremely rare. Congenital melanocytic nevi are usually asymptomatic, however some patients may suffer from pruritus (8).

There are various criteria to define a congenital melanocytic nevus (9). The size of these benign proliferations is related to the risk of serious complications. Kopf et al. proposed an arbitrary classification according to the largest diameter in adulthood (10). Kopf et al. classification system is the most accepted system nowadays. This classification divides congenital melanocytic nevi into: small (< 1.5 cm); medium (from 1.5 to 19.9 cm); and large or giant (≥ 20.0 cm) (10).

There is a risk of serious complications in large or giant congenital melanocytic nevi. Neurocutaneous melanosis (NCM), a rare syndrome which is characterized by the presence of benign or malignant melanocytic proliferations in the central nerve system, is one of these serious complications (11, 12). Another major risk associated with congenital benign proliferation is the possibility of developing melanoma (13). There is some evidence that points to an increased incidence of melanoma in patients with large congenital melanocytic nevi. These are multiple congenital satellite lesions and/or a paravertebral or axial location of large benign proliferations (3, 7, 14). The risk of melanoma increases with nevus count, whether counted over the whole body or restricted to one body site, such as for example the arms (15). People with the highest counts (> 100 nevi, whole body) had seven times (6.89; 95% CI 4.63-10.3) the risk of people with the lowest counts (< 15 nevi) in meta-analysis (15). It is important that total body counts of clinically

sześciokrotnie (6,4; 95% CI: 3,8-10,3) wyższe niż u osób bez znamion atypowych (15).

W przypadku czerniaka wywodzącego się z dużych wrodzonych zmian melanocytowych rokowanie jest bardzo złe. Równie złe rokowanie towarzyszy objawowej melanozie nerwowoskórnej (16).

Najlepszą opcją leczenia jest radykalne wycięcie wrodzonego znamienia melanocytowego z uwagi na możliwość pooperacyjnego badania histopatologicznego. Zastosowanie lasera i innych alternatywnych metod terapeutycznych, takich jak łyżeczkowanie skóry, dermabrazja i złuszczenie chemiczne, wzbudza kontrowersje z uwagi na: długi okres czasu niezbędny do usunięcia wrodzonych znamion melanocytowych, stosunkowo duży koszt, niezadowolające wyniki estetyczne oraz brak możliwości wykonania badania histopatologicznego po zakończeniu leczenia.

Ryzyko przemiany złośliwej w przypadku wrodzonych znamion melanocytowych jest niewielkie. W związku z możliwością przemiany dużych znamion melanocytowych w czerniaka i z uwagi na złe rokowanie ważna jest obserwacja chorych. Autorzy artykułu zalecają obserwację takich chorych w warunkach ambulatoryjnych w odstępach 6-miesięcznych przez pierwsze 3 lata, a następnie w odstępach 12-miesięcznych. Autorzy zalecają również wykonywanie regularnych badań skóry i badań ogólnych w celu wykrycia ewentualnych zmian złośliwych w najwcześniejszym stadium rozwoju.

atypical (dysplastic) nevi are strongly associated with the risk of melanoma (15). Those with the highest counts (> 5 atypical nevi) had six times (6.4; 95% CI 3.8-10.3) the risk of those with no atypical nevi in the meta-analysis (15).

The prognosis is dismal when melanoma arises from large congenital melanocytic nevi. The prognosis of symptomatic neurocutaneous melanosis is also poor (16).

Radical surgical resection of congenital melanocytic nevi is the best treatment option due to the possibility of final histopathological examination. The use of laser and other alternative therapeutic modalities such as skin curettage, dermabrasion and chemical peels, is controversial due to lengthy long-term process necessary to remove congenital melanocytic nevi, relatively high costs, poor aesthetic results and the lack of histopathological examination after treatment.

The risk of malignant transformation in congenital melanocytic nevi is not high. Therefore, follow up is important in this patient population. due to the poor prognosis when melanoma arises from large congenital melanocytic nevi. The authors of this article recommend an outpatient follow-up at 6-month intervals for the first 3 years, and then at 12-month interval. The authors further recommend regular skin examinations and general medical assessment to detect any malignancy in its earliest stages.

Konflikt interesów Conflict of interest

Brak konfliktu interesów
None

Adres do korespondencji Correspondence

*Konrad Wroński
Oddział Kliniczny Chirurgii Onkologicznej
Samodzielny Publiczny Zakład
Opieki Zdrowotnej Ministerstwa Spraw
Wewnętrznych i Administracji
z Warmińsko-Mazurskim Centrum
Onkologii w Olsztynie
Al. Wojska Polskiego 37, 10-228 Olsztyn
tel. +48 505-818-126
e-mail: konradwronski@wp.pl

nadesłano/submitted:

10.08.2016

zaakceptowano do druku/accepted:

29.08.2016

Piśmiennictwo/References

1. Castilla EE, da Graca Dutra M, Orioli-Parreiras IM: Epidemiology of congenital pigmented naevi: I. Incidence rates and relative frequencies. *Br J Dermatol* 1981; 104: 307-315.
2. Watt AJ, Kotsis SV, Chung KC: Risk of melanoma arising in large congenital melanocytic nevi: a systematic review. *Plast Reconstr Surg* 2004; 113: 1968-1974.
3. Bett B: Large or multiple congenital melanocytic nevi: occurrence of cutaneous melanoma in 1008 persons. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52: 793-797.
4. Marghoob AA: Congenital melanocytic nevi. Evaluation and management. *Dermatol Clin* 2002; 20: 607-616.
5. Arneja JS, Gosain AK: Giant congenital melanocytic nevi of the trunk and an algorithm for treatment. *J Craniofac Surg* 2005; 16: 886-893.
6. Arneja J, Gosain A: Giant congenital melanocytic nevi. *Plast Reconstr Surg* 2009; 124: 1e-13e.
7. Hale E, Stein J, Ben-Porat L et al.: Association of melanoma and neurocutaneous melanocytosis with large congenital melanocytic naevi – results from the NYU-LCIVIN registry. *Br J Dermatol* 2005; 153: 512-517.
8. Slutsky JB, Barr JM, Femia AN et al.: Large congenital melanocytic nevi: associated risk and management considerations. *Semin Cutan Med Surg* 2010; 29: 79-84.
9. Turkmen A, Isik D, Bekerecioglu M: Comparison of classification system for congenital melanocytic nevi. *Dermatol Surg* 2010; 36: 1554-1562.
10. Kopf A, Bart R, Hennessey P: Congenital nevocytic nevi and malignant melanomas. *J Am Acad Dermatol* 1979; 1: 123-130.
11. Makkar HS, Frieden IJ: Neurocutaneous melanosis. *Semin Cutan Med Surg* 2004; 23: 138-144.
12. Shah KN: The risk of melanoma and neurocutaneous melanosis associated with congenital melanocytic nevi. *Semin Cutan Med Surg* 2010; 29: 159-164.
13. Viana ACL: Risk of development of melanoma in patients with giant congenital melanocytic nevus [dissertation]. Belo Horizonte (MG): Universidade Federal de Minas Gerais 2012: 122.
14. Krengel S, Hauschild A, Schafer T: Melanoma risk in congenital melanocytic naevi: a systematic review. *Br J Dermatol* 2006; 155: 1-8.
15. Australian Cancer Network: Clinical practice guidelines for the management of melanoma in Australia and New Zealand. National Health and Medical Research Council (NHMRC), Canberra 2008.
16. Agero AL, Benvenuto-Andrade C, Dusza SW et al.: Asymptomatic neurocutaneous melanocytosis in patients with large congenital melanocytic nevi: a study of cases from an internet-based registry. *J Am Acad Dermatol* 2005; 53: 959-965.