



I POSSIBILI TRATTAMENTI DEI NEVI CONGENITI

F. Arcangeli

U.O. di Dermatologia, Ospedale M.Bufalini, Cesena

I nevi melanocitici congeniti giganti (NMCG) sono lesioni benigne, di bassa incidenza (1 caso ogni 20.000 nati circa), con un rischio di melanoma stimato fra il 4 e il 10 %, anche in età pediatrica, e di notevole pregiudizio estetico. L'asportazione chirurgica precoce, pur non garantendo la completa rimozione dei melanociti nevici, i quali spesso possono raggiungere il sottocute fino alla fascia muscolare, si propone teoricamente come capace di ridurre il rischio oncologico, rappresentando quindi il trattamento di prima scelta. Essa tuttavia risulta tecnicamente problematica nella maggior parte dei casi, in ragione della notevole estensione di questi nevi, la cui rimozione difficilmente può essere seguita da riparazione mediante sutura diretta o allestimento di lembi. Anche la riparazione mediante impiego di espansori cutanei (skin expanders) trova limitate possibilità di realizzazione se non in caso di lesioni di non troppo estese. La tecnica di riparazione più frequentemente adottata è stata fino ad oggi quella degli innesti dermo-epidermici, i cui esiti funzionali ed estetici sono generalmente di scarsa qualità. Nell'ultimo decennio la possibilità di far crescere in coltura cellule epidermiche e la disponibilità di supporti dermici artificiali o prelevati da cadavere hanno segnato un importante progresso nel campo degli innesti di cute in campo ustionologico, consentendo una più facile reperibilità del materiale da innestare e, grazie al supporto dermico, una maggiore possibilità di attecchimento con minore tendenza alla retrazione cicatriziale. Gli esiti a distanza, tuttavia, non sono ancora così soddisfacenti da poter proporre con ottimismo questa tecnica per il trattamento dei NMCG. La dermoabrasione si è dimostrata capace di rimuovere le componenti neviche più superficiali, epidermiche e dermiche superficiali, ma la riparazione per seconda intenzione del danno prodotto comporta molto spesso esiti cicatriziali a tendenza ipertrofica. Il trattamento mediante laser Q-switched non ha ancora offerto risultati convincenti ma è sicuramente una opzione di estremo interesse e molto promettente per il prossimo futuro. In assenza di una tecnica ideale per la rimozione chirurgica di queste lesioni, il curettage neonatale (entro le prime 6 settimane di vita) rappresenta oggi una valida scelta di trattamento con possibilità di suc-

cesso stimabile, in termini di miglioramento estetico e presunta riduzione del rischio oncologico, nell'ordine del 60-70 % dei casi. Poiché nelle prime settimane di vita molti NMCG sono ancora in gran parte dislocati a livello giunzionale, il curettage può consentire la loro rimozione subtotale senza danneggiamento importante del derma e quindi senza esito cicatriziale e soprattutto senza pregiudicare la possibilità di eventuali altri interventi.

I nevi melanocitici di medie e piccole dimensioni (NMC medi e piccoli) rappresentano la grande maggioranza di tutti i NMC ed hanno aspetto clinico estremamente variabile.

Mentre i NMC medi sono sempre riconoscibili come congeniti, anche in assenza di informazioni anamnestiche certe, per le loro dimensioni, superiori a 1,5 cm (1 cm nel bambino piccolo), quelli piccoli non possono essere identificati come congeniti, se non alla nascita, poiché morfologicamente indistinguibili da molti NM acquisiti. I NMC medi e piccoli possono subire modificazioni di forma e di colore nel corso degli anni, ed accrescere le proprie dimensioni, fino a raddoppiare il proprio diametro massimo iniziale. Queste modificazioni morfologiche diventano particolarmente vivaci durante lo sviluppo puberale e non rivestono alcun significato patologico.

La possibile comparsa, nell'età adulta, di un melanoma nel contesto di un NMC medio o piccolo è un dato sicuramente acquisito, come dimostrano i numerosi casi riportati in letteratura da decenni o più semplicemente la comune esperienza clinica dermatologica. Ciò che ancora risulta controversa è la stima quantitativa di questo evento, che varia a seconda delle casistiche dal 2 al 15 %.

Contrariamente al NMCG, la maggior parte dei melanomi descritti su NMC di medie o piccole dimensioni si verifica dopo la pubertà.

Indipendentemente dall'entità del rischio di melanoma, rischio comunque certo e verosimilmente non inferiore all'1%, i NMC medi o piccoli sono naturali candidati all'exeresi chirurgica profilattica, la quale può essere programmata prima dell'età adulta, prima possibile qualora si tratti di apportare anche un beneficio estetico. Nella maggior parte dei casi si tratta di interventi semplici e di basso costo, che possono svolgersi a livello ambulatoriale o in regime di day hospital.

Nevo epidermico verrucoso e sebaceo

Il nevo epidermico verrucoso interessa lo 0.1 - 1 % dei bambini. Nella maggior parte dei casi è presente alla nascita ma non raramente compare nel corso della prima infanzia. È costituito da un "ispessimento" dell'epidermide - istologicamente rappresentato da acantosi, papillomatosi e ipercheratosi - che può clinicamente presentarsi in modo estrema-

mente variabile. Si possono infatti apprezzare lesioni circoscritte, di dimensioni contenute e generalmente monolaterali, di colorito rosato o bruno, forma rotondeggiante, rettangolare, spiraliforme, con superficie verrucosa o papillomatosa, talvolta cerebriforme, oppure formazioni lineari o zosteriformi, più o meno estese, costituite da numerose piccole papule esofitiche, in gran parte confluenti. Le sedi interessate sono più tipicamente il tronco e gli arti, e la distribuzione delle lesioni può facilmente seguire le linee di Blaschko (le quali riflettono le vie di migrazione di popolazioni cellulari genotipicamente identiche) come tipico esempio di mosaicismo cutaneo.

Nel contesto del nevo epidermico possono insorgere, solitamente dopo la pubertà, neoplasie annessiali benigne, quali ad esempio il siringocistoadenoma papillifero e il tricoblastoma, e solo raramente (1 % circa) il carcinoma basocellulare, una proliferazione epidermica che manifesta invasività esclusivamente locale nella grande maggioranza dei casi.

Il nevo epidermico sebaceo è considerato un nevo organoide poiché strutturalmente costituito da alterazioni qualitative e quantitative di entità istologiche diverse: epidermide, follicolo pilifero, ghiandole sebacee e ghiandole sudoripare apocrine.

Interessa circa lo 0,3 % dei neonati, localizzandosi più frequentemente al cuoio capelluto anche se non è insolito ritrovarlo alla fronte o alle guance e, meno comunemente, in altre parti del corpo.

Inizialmente si presenta come una placca leggermente saliente sul piano cutaneo e con superficie finemente irregolare, vellutata al tatto, tipicamente alopecica al cuoio capelluto. La forma è per lo più rotondeggiante o ovalare, più raramente allungata in figurazioni lineari, le dimensioni possono variare da 0,5 a pochi centimetri, mentre il colore è caratteristicamente giallo-roseo o giallo-bruno.

In un numero ridotto di casi possono essere presenti lesioni multiple e di grandi dimensioni. Durante la pubertà sotto l'influsso degli ormoni androgeni, la componente sebacea subisce un naturale incremento anatomico e funzionale, conferendo alla lesione maggiore rilievo, una più accentuata verrucosità superficiale e determinando talvolta un viraggio cromatico verso il giallo-arancio.

Il quadro istologico differisce leggermente a seconda della fase evolutiva considerata, in ragione della diversa rappresentanza della componente sebacea, più spiccata subito dopo la nascita e dalla pubertà, riproponendo tuttavia reperti quasi sovrapponibili di iperplasia papillomatosa dell'epidermide, lobuli sebacei, strutture follicolari, ghiandole e dotti apocrini ectopici.

Anche il nevo sebaceo, può originare, nel 10-25 % dei casi e in età adulta, neoplasie annessiali prevalentemente benigne - tricoblastomi,

idroadenomi, siringomi - e del tutto raramente tumori maligni come il carcinoma spinocellulare, il carcinoma apocrino e quello eccrino.

Qualunque intervento terapeutico risulta motivato dall'intento di apportare un beneficio estetico più che dalla preoccupazione di una evoluzione neoplastica, poiché questo evento, pertinente all'età adulta, riguarda comunque nella maggioranza dei casi neoplasie sostanzialmente benigne o a bassa malignità.

In generale i trattamenti con mezzi fisici - crioterapia, curettage e coagulazione superficiale, dermoabrasione, vaporizzazione laser - si dimostrano capaci di rimuovere la gran parte delle lesioni, senza produrre danni rilevanti a livello dermico medio-profondo, apportando così apprezzabili miglioramenti. È opportuno tuttavia procedere sempre con grande cautela, evitando distruzioni profonde, al fine di prevenire possibili esiti cicatriziali, anche a costo di interventi ripetuti e risultati solo parzialmente soddisfacenti.

Per lesioni di estensione limitata, in sedi cutanee non soggette a forte tensione e quindi inclini a buon esito cicatriziale, così come per tutti i nevi del cuoio capelluto (sempre associati ad alopecia), è preferibile l'exeresi chirurgica completa seguita da sutura a strati e intradermica.