Localizador web
03-035

Melanosis del pene: a propósito de dos casos

Penile Melanosis: Two Cases Report

Rosa Giménez García[a], Ana Olmos[a], Susana Sánchez[a], Carlos Sanz[b]
[a]Sección de Dermatología. [b]Servicio de Anatomía Patológica. Hospital del Río Hortega de Valladolid. España.

Correspondencia:
Rosa Giménez García
Pago de la Barca 115. CP 47151 Boecillo (Valladolid). España
e-mail: rosagim@hotmail.com

Resumen
La melanosis penil o lentiginosis del pene, una melanosis adquirida benigna de las mucosas, es una dermatosis poco frecuente que se presenta como lesiones maculosas pigmentadas de bordes irregulares. Histológicamente sólo existe una hiperpigmentación de la capa basal sin hiperplasia de los melanocitos. Comparte muchas características con otras pigmentaciones de las mucosas como el síndrome de Laugier-Hunziker. Una pigmentación genital puede ocurrir como parte de un síndrome multisistémico. Debe descartarse un melanoma maligno.
Presentamos dos casos de melanosis penil recientemente estudiados en nuestro departamento.

(Giménez García R, Olmos A, Sánchez S, Sanz C. Melanosis del pene: a propósito de dos casos. Med Cutan Iber Lat Am 2003; 31(6): 373-376)

Palabras clave: melanosis penil, lentiginosis del pene, máculas melanóticas genitales, síndrome de Laugier-Hunziker.

Summary
Penile melanosis or penile lentiginosis, a benign acquired melanosis of the mucoses, is an uncommon dermatosis that appears as pigmented macular lesions with irregular borders. Histologically, there is only hyperpigmentation of the basal layer, with no melanocyte hyperplasia. It shares many features with other mucosal hyperpigmentations such as Laugier-Hunziker syndrome. Genital pigmentation may occur as a part of a multisystem syndrome. Malignant melanoma may be ruled out.
We report two cases of penile melanosis recently estudied in our department.

Key words: *penile melanosis, penile lentiginosis, genital melanotic macules, Laugier-Hunziker syndrome.*

La melanosis del pene, una melanosis benigna adquirida de las mucosas denominada también lentiginosis del pene, es una dermatosis poco frecuente que se presenta clínicamente como una lesión maculosa pigmentada de bordes irregulares localizada en el pene, generalmente en el glande[1-3].

Estas lesiones pueden aparecer aisladamente o en el contexto de un síndrome de Laugier-Hunziker o síndromes congénitos con afectación multisistémica[3]. Aunque la mayoría de las hiperpigmentaciones genitales son benignas su aspecto puede ser similar al de un melanoma maligno por lo que debe de realizarse un despistaje precoz.

Por estas razones nos ha parecido interesante aportar nuestra experiencia tras el estudio de dos casos de melanosis penil recientemente diagnosticados en nuestro servicio.

Casos clínicos

Caso1

Varón de 29 años de edad, sin antecedentes personales o familiares de melanoma o nevus atípicos, ni tampoco de enfermedad gastrointestinal. Consulta por la aparición 4 años antes de una lesión pigmentada asintomática en la región genital. A la exploración observamos la presencia de unas lesiones maculosas hiperpigmentadas alternando con áreas hipopigmentadas sin un borde bien definido, localizadas en el glande y surco balanoprepucial (Figura 1). El diagnóstico histopatológico fue de lentiginosis del pene sin embargo al revisar la preparación no observamos más que una hiperpigmentación de la capa basal sin elongación de las crestas interpapilares (Figura 2). Se estableció el diagnóstico de melanosis recomendándose la realización de controles sucesivos para observar su evolución.

Caso 2

Paciente varón de 21 años, sin antecedentes familiares de melanoma ni poliposis intestinal. En su historia personal destacaba el haber sido operado de un quiste tirogloso, de un pólipo de cuerdas vocales y de postatectomía. Desde hacía dos años presentaba una lesión pigmentada en la región del glande (Figura 3). A la exploración no se objetivaron lesiones similares en la cavidad oral o uñas. El estudio histopatológico puso de manifiesto una hiperpigmentación de la capa basal.

Figura 1. *Pigmentación variegata de borde irregular en el glande.*

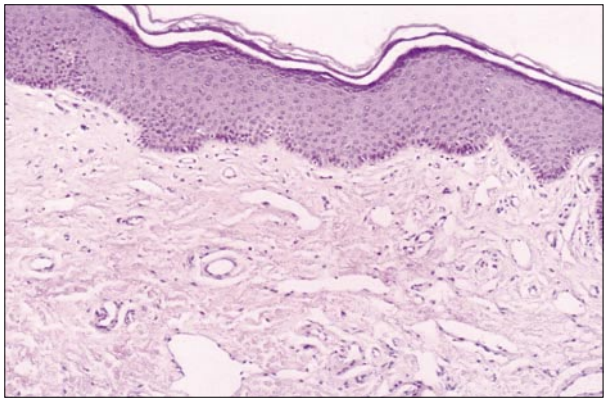

Figura 2. *Hiperpigmentación de la capa basal de la epidermis sin elongación de las crestas interpapilares ni hiperplasia de los melanocitos.*

Establecimos el diagnóstico de melanosis del pene y, puesto que no era viable la posibilidad de tratamiento quirúrgico, ensayamos un tratamiento con crioterapia con una respuesta parcial de las lesiones.

Comentario

En la melanosis o lentiginosis genital aparecen maculas hiperpigmentadas benignas en la región genital. Se denomina melanosis penil cuando estas lesiones aparecen en el pene, fundamentalmente en el glande; la coloración puede ser variada, de marrón a negro, así como el número de lesiones y el tamaño de las mismas. Aparecen en adultos jóvenes, son asintomáticas, de naturaleza benigna y de larga evolución[2-4].

Aunque la melanosis penile se considera de origen idiopático, se han propuesto varias teorías etiológicas entre las que destacan las siguientes: El exceso de pigmentación secundario a estímulos crónicos en la zona, aun no bien identificados como traumatismos, irritaciones, terapia UVA-psoralenos... y un defecto en el transporte de melanina a los queratinocitos suprabasales. La implicación del Papilomavirus ha sido descartada[3, 4].

Desde el punto de vista histológico no existe una proliferación anormal de melanocitos sino un aumento del pigmento melánico en los queratinocitos basales, sin atipia, y moderada acantosis epidérmica[3-5].

Al microscopio electrónico podemos detectar melanocitos normales en número y morfología, pero con aumento de los melanosomas, que se van incrementando en estadios avanzados[3].

Se han usado varios tratamientos como la electocoagulación, cauterización, crioperapia, despigmentación, Láser de erbio y CO_2 e incluso cirugía en lesiones pequeñas y aisladas. Actualmente se obtienen los mejores resultados con Láser en modo QS (Q-Swiched): Rubi, Alejandrina y Nd: Yag[5, 6].

Aunque la mayoría de las lesiones pigmentadas genitales son benignas, es aconsejable realizar controles histológicos particularmente de las lesiones más irregulares o sintomáticas para descartar la presencia de un melanoma (excepcional por debajo de los 40 años) y la realización de un seguimiento de evolución clínica[7].

El síndrome de Laugier-Hunziker, probablemente más frecuente de lo recogido en la literatura, se caracteriza por una hiperpigmentación que aparece en personas jóvenes. Se trata de un trastorno pigmentario adquirido benigno descrito en 1970, que se caracteriza por la presencia de maculas hiperpigmentadas en la mucosa oral y labios. En un porcentaje elevado de los casos se asocian a estrías pigmentadas longitudinales en las uñas de las manos o pies. Raramente existen lesiones en otras localizaciones como esófago, tórax o abdomen[8, 9]. El estudio histológico revela una acantosis sin elongación general de las crestas interpapilares, hiperpigmentación de la capa basal (con un número normal de melanocitos) y una incontinencia pigmentaria con aumento de los melanófagos dérmicos. En microscopía electrónica se objetiva un incremento del tamaño de los melanosomas en los queratinocitos basales y en los macrofagos de la dermis[10]. Debe de plantearse el diagnóstico diferencial con las pigmentaciones que se pueden observar en otros procesos como el síndrome de Peutz-Jeghers, enfermedad de Addison, síndrome de Albright, liquen plano, neurifibromatosis y síndromes como el de LAMB, NAME y LEOPARD.

Dupre et al.[11] propusieron el nombre de enfermedad de Laugier para englobar todas las melanosis benignas adquiridas de las mucosas que se vienen denominando de muy diferentes maneras como léntigo labial, mácula melanonótica oral, léntigo del pene, lentiginosis genital, melanosis

Figura 3. *Lesiones maculosas hiperpigmentadas de borde mal definido en el glande.*

penil, melanosis de la vulva. Posteriormente se ha sugerido el término "hiperpigmentación cutáneo-mucosa idiopática o esencial" como sinónimo de síndrome de Laugier-Hunziker[12, 13]. Se han demostrado eficaces los tratamientos mediante crioterapia y láserterapia[14, 15].

Debe de considerarse el diagnóstico de melanoma ante cualquier lesión pigmentada marrón o negruzca en los genitales masculinos.

El melanoma maligno del pene (MMP) es un tumor muy agresivo y poco frecuente. Constituye el 0,1 al 0,2% de los melanomas extraoculares y un 1,4% de los tumores malignos del pene. El diagnóstico precoz en estadio de melanoma *in situ* mejora el pronóstico[16, 17].

La localización más frecuente del MMP es el glande que se observa en un 55%[18] o incluso en más de las dos terceras partes de los casos según otros autores[19]. Más raramente las lesiones se localizan en el prepucio, la raíz del pene o en el meato uretral[18, 19]. No se considera práctica la excisión sistemática de los nevus genitales puesto que no se suele identificar lesiones precursoras en la mayoría de los casos de melanoma del pene y porque la incidencia de nevus en esa localización es muy baja[19]. Clínicamente el MMP se presenta como lesiones de tipo papuloso o nodular de coloración azulada, rojiza, amarronada o negruzca que se puede ulcerar. Según Manivel et al.[19] la apariencia histológica del melanoma del pene es idéntica a la de los melanomas de otras localizaciones considerando que el subtipo más frecuente en mucosas es el melanoma lentiginoso aunque en muchos de las casos publicados no se realiza una buena descripción histológica.

En los casos de melanoma del pene se utiliza el sistema de estadiaje propuesto por Bracken y Diokno[16, 19] y, de la misma manera que el melanoma en general, la profundidad de la lesión tiene una gran significancia pronóstica sobretodo en lesiones de estadio I (lesiones localizadas sin metástasis en ganglios linfáticos). La supervivencia a los 5 años en lesiones con un índice de Breslow menor de 0,75 es mayor del 95%[20]. En los estadios II (metástasis linfáticas confinadas en una área regional) y III (enfermedad diseminada) el tiempo de supervivencia es mucho menor[16].

El sistema de estadiaje del melanoma se ha revisado recientemente utilizándose desde el año 2002 la clasificación del Comité Americano de Cáncer(AJCC) en la que el indicador pronóstico más importante es el nivel de Breslow (con límites para la estratificación en < 1,1,01-2,2,01-4 y >4 mm). La presencia o ausencia de ulceración microscópica y el estado del ganglio linfático centinela (como enfermedad ganglionar microscópica) se han incorporado al estadiaje constituyendo factores de pronóstico y predictor de supervivencia respectivamente[21].

En cuanto al tratamiento, algunos autores sugieren para los casos de estadio I, en que el espesor de la lesión sea menor de 1,5 mm y no hay ganglios palpables, un tratamiento quirúrgico conservador como penectomía distal parcial o excisión amplia, puesto que no hay una evidencia clara en lo reflejado en la literatura de que un tratamiento más agresivo aumente la supervivencia global[20].

Conclusiones

Las lesiones hiperpigmentadas genitales son lesiones más frecuentes de lo que se cree. Aunque la mayoría de estas lesiones son benignas, es necesario hacer un seguimiento clínico e histológico par descartar siempre la aparición de un melanoma.

Bibliografía

1. Revuz J, Clerici Th. Penile melanosis. J Am Acad Dermatol 1989; 20: 567-70.
2. Kaporis A, Lynfield Y. Penile lentiginosis. J Am Acad Dermatol 1998; 38: 781.
3. Lenane P, Keane CO, Connell BO, Loughlin SO, Powell FC. Genital melanotic macules: clinical, histologic, immunohistochemical, and ultrastructural features. J Am Acad Dermatol 2000; 42: 640-4.
4. Hwang L, Wilson H, Orengo I. Irregular, pigmented genital macules. Arch Dermatol 2000; 136: 1559-64.
5. Delaney TA, Walker N P J. Penile melanosis successfully treated with the Q-switched ruby laser. Br J Dermatol 1994; 130: 663-4.
6. Moreno-Arias AG, Camps-Fresneda A. Tratamiento de la lentiginosis genital mediante láser de alejandrita (755 nm, 50 nseg). Dermatología Práctica 2002; 10: 663-4.
7. Renaud-Vilmer C, Cavelier-Balloy B. Les lésions pigmentées mélanocytaires genitales: essai de classification; attitude pratique. Ann Dermatol Venérelo 2000; 127: 660-84.
8. Lenane P, Sullivan DO, Keane CO, Loughlin SO. The Laugier-Hunziker syndrome. JEADV 2001; 15: 574-7.
9. Bajo del Pozo C, Miranda Romero A, Esquivias Gómez JI, Martinez Fernandez M, Sánchez Sambucety P, García Muñoz CM. Síndrome de Laugier-Hunziker. Med Cutan Iber Lat Am 1999; 27: 123-8.
10. Vazquez J, Peteiro C, Toribio J. Enfermedad de Laugier-Hunziker. Actas Dermosifiliogr 1993; 10: 454-7.
11. Dupré A, Viraben R. Laugier´s disease. Dermatológica 1990; 181: 183-6.
12. Seoane Leston JM, Vazquez García J, Cazenave Jimenez AM, de la Cruz Mera A, Aguado Santos A. Laugier-Hunziker syndrome. A clinical and anatomopathologic study. Presentation of 13 cases. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1998;99:44-8.
13. Gerbig AW, Hunziker T. Idiopathic lenticular mucocutaneous pigmentation or Laugier-Hunziker syndrome with atipical features. Arch Dermatol 1996; 132: 844-5.
14. Sheridan AT, Dawber RPR. Laugier-Hunziker syndrome: treatment with cryosurgery. JEADV 1999; 13: 146-8.
15. Branco Ferreira MJ, Macedo Ferreira A, Pinto Soares A, Fernandes Rodrigues JC. Laugier-Hunziker syndrome: case report and treatment with the Q-Switched Nd-Yag laser. JEADV 1999; 12: 171-3.
16. Stillwell TJ, Zincke H, Gaffey TA, Woods JE. Malignant melanoma of the penis. J Urol 1988; 140: 72-5.
17. Demitsu T, Nagato H, Nishimaki K, Okada O, Kubota T, Moneda K. et al. Melanoma in situ of the penis. J Am Acad Dermatol 2000; 42: 386-8.
18. Pannizon RG, Huwyler T, Schnyder UW. A gray-brown discoloration of the penis. Arch Dermatol 1990; 126: 1352,1355.
19. Manivel JC, Fraley EE. Malignant melanoma of the penis and male uretra: 4 case reports and literature review. J Urol 1988; 139: 813-6.
20. Myskow MW, Going JJ, McLaren KM, Inglis JA. Malignant melanoma of penis. J Urol 1988; 139: 817-8.
21. Balch CM, Buzaid AC, Soong-sJ, Atkins MB, Cascinelli N, Coit DG, et al. Final version of the American Joint Comité on Cancer staging system for cutaneous melanoma. J Clin Oncol 2001; 19: 3635-48.