

GIANT CONGENITAL NEVOMELANOCYTIC NEVUS” PADA ANAK USIA 9 TAHUN

*Olpin Ocdieltha Palajukan¹, Syahriani Syahrir², Tri Setyawati³

¹Medical Profession Program, Faculty of Medicine, Tadulako University – Palu, INDONESIA, 94118

²Department of Dhermatology and Venerologi, Anutapura General Hospital – Palu, INDONESIA, 94118

³Department of Biochemesrty, Tadulako University Medical School – Palu, INDONESIA, 94118

*Correspondent Author : olpinpalajukan@gmail.com

ABSTRACT

Giant congenital nevomelanocytic nevus (GCNMN) is a special group of melanocytic lesions that generally cover large areas of the body. Very large or giant CNMN (GCNMN) is a very rare case. Based on the epidemiology of GCNMN it occurs in 1: 500,000 newborns. This case report shows a 9-year-old girl diagnosed with giant congenital nevomelanocytic nevus (GCNMN). In dermatological physical examination, the skin abnormality is found in the form of hyperpigmented macules with skuama that are generalized spread in almost all parts of the body. GCNMN treatment depends on the risk of melanoma plus cosmetic and functional considerations. Management in this case is only in the form of supportive therapy because of the very wide GCNMN lesions and almost no normal skin is obtained and it is advisable to control to detect early signs of melanoma.

Keyword : Giant congenital nevomelanocytic nevus

ABSTRAK

Giant congenital nevomelanocytic nevus (GCNMN) merupakan kelompok khusus lesi melanositik yang umumnya menutupi area tubuh yang luas. Ukuran sangat besar atau raksasa (GCNMN) merupakan kasus yang sangat jarang Berdasarkan epidemiologi GCNMN terjadi pada 1: 500.000 bayi yang baru lahir. Laporan kasus ini menunjukkan anak perempuan usia 9 tahun dengan diagnosis giant congenital nevomelanocytic nevus (GCMN). Pada pemeriksaan fisik dermatologis didapatkan ujud kelainan kulit berupa makula hiperpigmentasi dengan skuama yang tersebar secara generalisata pada hampir semua bagian area tubuh. Pengobatan GCNMN tergantung pada risiko terjadinya melanoma ditambah pertimbangan kosmetik dan fungsional. Tatalaksana pada kasus ini hanya berupa terapi suportif karena lesi GCNMN yang sangat luas dan hampir tidak didapatkan kulit normal serta disarankan untuk melakukan kontrol untuk mendeteksi dini adanya tanda-tanda melanoma.

Kata Kunci : Nevomelanositik nevus kongenital raksasa.

PENDAHULUAN

Giant Congenital Nevomelanocytic Nevus (GCMN) merupakan kelainan yang muncul saat lahir atau timbul dalam beberapa minggu pertama kehidupan. CNMN ukuran sangat besar atau raksasa (GCNMN) merupakan kasus yang sangat jarang.^{1,2}

Lesi berpigmen yang muncul saat lahir, dapat berupa makula atau papula dan lesi dapat menjadi luas. GCNM telah

didefinisikan sebagai lesi sebesar telapak tangan pasien jika terdapat pada kepala dan leher (dan dua kali luas untuk bagian anatomi lainnya), 30% permukaan tubuh, atau 900 cm² pada orang dewasa (atau lebih kecil jika lesi) melibatkan area anatomi utama).³

Giant CNMN (menempati sebagian besar dari bagian anatomi utama) terjadi pada 1:500.000 bayi yang baru lahir.

Prevalensi yang sama pada pria dan wanita dan dapat terkena pada semua ras. Kelainan CNMN berasal antara kehamilan usia minggu ke-5 dan ke-24. Etiopatogenesis diduga disebabkan oleh mutasi (sering NRAS) yang terjadi pada sel progenitor yang menghasilkan akumulasi luas abnormal sel melanositik di sepanjang jalur migrasi selama perkembangan normal sehingga menyebabkan pertumbuhan melanoblas yang tidak teratur, sel-sel prekursor melanosit.^{1,2,3}

Melanoma bahkan mungkin timbul pada CNMN yang sangat besar dalam beberapa tahun pertama kehidupan. Eksisi CNMN raksasa harus dipertimbangkan sedini mungkin, tetapi mungkin sebaiknya untuk menunggu setelah 6 bulan pertama kehidupan untuk mengurangi risiko bedah dan anestesi. Tujuan pengobatan adalah untuk mengangkat sebanyak mungkin nevus sambil menjaga fungsi dan memperbaiki penampilan.³

Laporan ini bertujuan untuk melaporkan kasus *Giant Congenital Nevomelanocytic Nevi* (GCNMN) pada anak usia 9 tahun.

LAPORAN KASUS

Seorang anak perempuan berusia 9 tahun diantar oleh orang tuanya ke poli kulit dan kelamin RSUD Anutapura Palu dengan keluhan bercak-bercak kehitaman yang menebal tersebar diseluruh tubuh. Orang tuanya mengaku bahwa bercak hitam yang menebal telah dialami oleh anaknya sejak masih berumur 6 bulan. Pada saat lahir pasien tidak mengalami hal seperti ini tetapi hanya terdapat tanda lahir yang kecil, tetapi seiring bertambahnya usia anaknya mulai terdapat bercak-bercak tipis berwarna coklat yang akhirnya menjadi menebal dan berwarna hitam. Pasien juga sering mengeluhkan perih kalau berkeringat pada daerah

lipatan-lipatan tubuh seperti leher, ketiak dan selangkangan yang dikarenakan pada daerah ini bercak hitam tersebut sangat tebal dibanding bagian tubuh lainnya.

Pada pemeriksaan fisik status generalis ditemukan keadaan umum tampak sakit ringan, status gizi : tinggi badan 132 cm dan berat badan 26 kg, dengan CDC 2000 BB/TB 92% gizi baik, tanda-tanda vital dalam batas normal. Hasil pemeriksaan dermatologis didapatkan ujud kelainan kulit berupa :

1. Kepala : Tampak macula hiperpigmentasi dengan skuama yang tersebar secara generalisata.
2. Leher : Tampak macula Hiperpigmentasi dengan Skuama yang tersebar Secara generalisata.
3. Ketiak : Tampak macula hiperpigmentasi dengan skuama yang tersebar secara generalisata.
4. Dada : Tampak macula hiperpigmentasi dengan skuama yang tersebar secara generalisata.
5. Punggung : Tampak macula hiperpigmentasi dengan skuama yang tersebar secara generalisata.
6. Perut : Tampak macula hiperpigmentasi dengan skuama yang tersebar secara generalisata.
7. Ekstremitas Atas : Tampak macula Hiperpigmentasi dengan skuama yang tersebar secara generalisata.

Hasil anamnesis dan pemeriksaan fisik diagnosis mengarah pada *Giant Congenital Nevomelanocytic Nevus* (GCNMN). Manajemen terapi pada pasien ini hanya diberikan terapi konservatif yaitu pemberian antibiotik topikal asam fusidat 2% untuk mengurangi infeksi pada lipatan-lipatan kulit yang tebal dan juga pasien diedukasi untuk menjaga kebersihan kulit. Pasien ini tidak dilakukan operasi pengangkatan GCNMN disebabkan karena lesi yang sudah sangat luas dan keluarga pasien menolak untuk dilakukan operasi dikarenakan masalah ekonomi yang masih rendah.



Gambar 1. Tampak bagian cervical, axilla, thorax dan abdomen.



Gambar 2. Tampak bagian punggung atas dan bawah.

DISKUSI

Congenital nevomelanocytic nevus adalah tahi lalat coklat atau hitam yang ada saat lahir atau yang berkembang pada tahun pertama kehidupan. Hal ini diakibatkan oleh karena pertumbuhan melanosit yang berlebihan. Nevus melanositik kongenital raksasa (GCNMN) mewakili kelompok

husus lesi melanositik yang umumnya menutupi area tubuh yang luas.⁴ Pada kasus ini anak usia 9 tahun diantar ke poli penyakit kulit dan kelamin RSUD Anutapura karena bercak-bercak kehitaman tebal diseluruh tubuh yang membesar sejak pasien lahir. Bercak-bercak tersebut kadang terasa perih bila pasien berkeringat. Untuk menentukan diagnosis maka dilakukan dengan anamnesis dan pemeriksaan fisik. Maka berdasarkan hasil pemeriksaan, pasien didiagnosis dengan *giant congenital nevomelanocytic nevus* (GCNMN). Pada kasus ini tidak dilakukan pemeriksaan penunjang berupa pemeriksaan histopatologi karena lesi yang sangat jelas serta perjalanan penyakit pasien yang telah mendukung diagnosis.

CNMN dapat dikaitkan dengan kelainan neurologis dan peningkatan risiko melanoma. Mutasi pada NRAS, BRAF, dan Tp53, namun peran mereka dalam patogenesis CMN belum terlalu jelas. Kelainan CNMN terjadi pada usia kehamilan antara minggu ke 5 dan 24. Diduga terdapat kesalahan morfologis yang terjadi pada neuroectoderm selama embriogenesis, yang menyebabkan pertumbuhan melanoblas yang tidak diatur yaitu sel-sel prekursor melanosit. CNMN dan nevus yang didapat muncul dari proliferasi sel-sel progenitor melanositik yang dipercepat selama perkembangan. Oleh karena itu CNMN ukuran raksasa dan sedang akan terbentuk ketika proliferasi dimulai, selama migrasi melanoblas dari puncak saraf ke kulit. Nevi akan menjadi lebih besar ketika proses ini dimulai selama periode awal janin embrio. Diyakini bahwa perkembangan melanosit sebagian dikendalikan oleh proto-onkogen c-met dan c-kit. Faktor pertumbuhan hepatosit (HGF / SF - faktor pertumbuhan hepatosit atau faktor pencah) adalah regulator sitokin sel epitel yang mengekspresikan reseptor tirosin kinase yang dikodekan oleh c-met. Ekspresi

berlebihan dari faktor ini berhubungan dengan gangguan diferensiasi, proliferasi, dan migrasi melanosit dan dapat dikaitkan dengan terjadinya GCNMN.^{1,5,6}

Pada pasien ini didapatkan bahwa kelainan yang timbul didapatkan sejak pasien lahir namun orang tua pasien hanya mengira bahwa lesi tersebut berupa tanda lahir. Orang tua pasien pertama kali menyadarinya ketika pasien berumur 6 bulan ketika lesi yang awalnya berwarna coklat dan tipis kemudian berubah menjadi warna hitam dan tebal kemudian menyebar diseluruh tubuh pasien. GCMN biasanya muncul sebagai lesi kecoklatan dengan batas yang jelas dan hipertrikosis. Pada saat lahir, nevi kongenital biasanya terlihat jelas dan berpigmen rendah. Mayoritas hanya berbentuk makula saat lahir. Permukaan nevus bisa berbentuk papular, kasar, berkulit atau serebriform. Meskipun GCMN dapat memengaruhi setiap wilayah integument, lokasinya yang paling sering adalah batang tubuh, diikuti oleh anggota badan dan kepala. Namun, secara umum, GCMN mempengaruhi lebih dari satu segmen tubuh.^{4,7}

Kehadiran lesi berpigmen kecil yang tersebar di permukaan kulit, yang dikenal sebagai lesi satelit, adalah hal biasa pada individu dengan GCMN, hal ini terjadi pada hingga 78% kasus. Pasien mungkin mengeluh pruritus, rangsangan lokal dan rangsangan intermiten dari serat sensorik aferen, yang akan disebabkan oleh xerosis dan hipohidrosis sekunder akibat gangguan fungsional struktur adneksa seperti kelenjar sebaceous dan ekrin. Kehadiran sel nevus juga dapat menyebabkan gangguan arsitektur kulit normal, yang menyebabkan kerapuhan kulit yang akan bertanggung jawab atas terjadinya erosi dan ulserasi superfisial. Dampak GCMN lebih besar karena dampak kosmetik yang cukup besar

yang sangat menyedihkan dan juga potensi ganas lebih tinggi.⁴ Menurut orang tua pasien pada bagian lipatan tubuh pasien yang memiliki bercak hitam yang paling tebal, pada daerah tersebut sering lembab, kadang terasa perih, dan permukaannya sangat rapuh.

Pengobatan CNMN, ukuran besar dan kecil, tergantung pada risiko terjadinya melanoma ditambah pertimbangan kosmetik dan fungsional. Melanoma dapat timbul pada CNMN yang sangat besar bahkan dalam beberapa tahun pertama kehidupan anak. Oleh karena itu, eksisi CNMN yang sangat besar harus dipertimbangkan sedini mungkin, tetapi sebaiknya menunggu sampai anak berusia 6 bulan untuk mengurangi risiko bedah dan anestesi. Keterlibatan luas dari permukaan tubuh, dengan sedikit atau tidak ada kulit normal yang tersedia untuk menjadi tempat cangkok, mungkin mengharuskan upaya untuk meninggalkan eksisi profilaksis dan hanya dilakukan observasi seumur hidup untuk mendeteksi tanda-tanda awal perubahan menjadi keganasan. Mungkin mustahil untuk menghilangkan setiap nevomelanosit di CNMN yang sangat besar, terutama ketika ada keterlibatan struktur vital atau zona anatomi yang dalam. Tujuan perawatan adalah untuk menghilangkan nevus sebanyak mungkin sambil mempertahankan fungsi dan meningkatkan penampilan kosmetik. Indikasi lain untuk eksisi bedah CNMN yang sangat besar yaitu termasuk pruritus kronis, ulserasi, dan infeksi.³ Pada pasien ini tidak dilakukan eksisi dikarenakan lesi yang sangat luas dan hampir tidak didapatkan kulit normal pada pasien dan juga keluarga pasien juga menolak untuk dilakukan eksisi karena masalah ekonomi sehingga pasien hanya diberikan terapi konservatif berupa observasi terhadap perluasan lesi tiap kali datang kontrol dan juga hanya diberikan

obat antibiotik topikal yaitu asam fusidat 2% dioleskan pada kulit pasien yang terasa perih.

Antibiotik topikal asam fusidat berasal dari derivat *Fusidium coccineum* yang merupakan obat yang sangat aman, terutama digunakan untuk infeksi stafilocokus. Hampir semua strain stafilocokus sangat peka terhadap asam fusid. Selain itu antibiotik ini juga dapat digunakan pada infeksi bakteri kokus gram positif dan gram negatif.⁷

KESIMPULAN

Giant Congenital Nevomelanocytic Nevus (GCMN) merupakan kelainan yang muncul saat lahir atau timbul dalam beberapa minggu pertama kehidupan. CNMN ukuran sangat besar atau raksasa (GCNMN) merupakan kasus yang sangat jarang. Permukaan nevus bisa berbentuk papular, kasar, berkulit atau serebriform. Pada kasus ini setelah dilakukan anamnesis dan pemeriksaan fisik dermatologis maka pasien dapat didiagnosis GCNMN dan hanya diberikan tatalaksana berupa terapi suportif yaitu pemberian antibiotik topikal dan observasi perjalanan penyakit untuk mendeteksi tanda-tanda awal melanoma.

REFERENSI

1. Araujo C, Resende C, Pardal F, Brito C. Giant congenital melanocytic nevi and neurocutaneous melanosis. J Case Report. 2015;1(1):5-1.
2. Wolf K, Johnson RA, Savedra A. Fitzpatrick's color atlas and synopsis of clinical dermatology. Dalam Seventh Edition. New York: McGraw-Hill; 2013.259-256.
3. Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolf K. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Dalam Eight Edition. New York: McGraw-Hill; 2012.1382-1377.
4. Malini P, Pavuluri SR, Goud KK, Murthy K, Rehan. Giant congenital melanocytic nevus: a case report at Osmania General Hospital. OSR Journal of Dental and Medical Sciences. 2015;14(9):27-25.
5. Kinsler VA, Thomas AC, Ishida M, Bulstrode NW, Loughlin S, Hing S, dkk. Multiple congenital melanocytic nevi and neurocutaneous melanosis are caused by postzygotic mutations in codon 61 of NRAS. Journal of Investigative Dermatology. 2013;133:2236-2229.
6. Malik G, Singh A, Singh K, Pannu MS, Singh P, Jain R. Giant congenital melanocytic nevus: a case report. *International Journal of Basic and Applied Medical Sciences*. 2015;5(1):140-138.
7. Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. Rook's textbook of dermatology. Dalam Eight Edition. UK: Blackwell; 2010.74.43,54.14-54.10.