



# Nevus Melanositik Kongenital Raksasa dan Kelainan Kongenital Ekstremitas pada Bayi Baru Lahir

Cayadi Sidarta Antonius,<sup>1</sup> Linda Julianti Wijayadi<sup>2</sup>

<sup>1</sup>RSUD Ende, Nusa Tenggara Timur, Indonesia, <sup>2</sup>Departemen Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin, Fakultas Kedokteran Universitas Tarumanagara, Jakarta, Indonesia

## ABSTRAK

Nevus Melanositik sejak lahir ditemukan pada satu persen anak di dunia dengan ukuran bervariasi. Salah satu varian nevus melanositik yang sangat jarang, berukuran sangat besar, yakni Nevus Melanositik Kongenital Raksasa (NMKR). Pada tulisan ini dilaporkan kasus NMKR disertai kelainan kongenital ekstremitas. Seorang bayi perempuan lahir di puskesmas dengan partus spontan dirujuk ke IGD, 3-4 jam setelah lahir. Terdapat bercak hitam di area perut, punggung, dan paha. Didapatkan juga perbedaan panjang tungkai, serta hanya ada 3 jari di kaki kanan. Tatalaksana diberi pelembap. Kasus ini jarang; diperlukan konsultasi dan observasi teratur untuk meningkatkan dan memperpanjang harapan hidup.

**Kata kunci:** Kelainan kongenital ekstremitas, Nevus Melanositik Kongenital Raksasa

## ABSTRACT

Melanocytic Nevus since birth is found in one percent of children in the world with variable severity. One of the rare variant is very large melanocytic nevus variant called Giant Congenital Melanocytic Nevus (GCMN). This paper reported a case of GCMN accompanied with congenital abnormalities of the extremities. A baby girl who was born spontaneously in a clinic, was referred to the emergency department about 3-4 hours after her birth. The abnormalities were black spots in the abdominal area, back, and thighs. The patient also had different length of legs differences with only 3 toes on right foot. The patient was given moisturizer. GCMN case accompanied with congenital limb abnormalities is rare; regular consultation and observation are required to improve and prolong survival. **Cayadi Sidarta Antonius, Linda Julianti Wijayadi. Congenital Giant Melanocytic Nevus accompanied with Congenital Abnormalities of the Extremities**

**Keywords:** Congenital abnormalities of the extremities, Giant Congenital Melanocytic Nevus

## Pendahuluan

Salah satu varian nevus melanositik yaitu Nevus Melanositik Kongenital Raksasa (NMKR) merupakan jenis tumor kulit yang sangat jarang di Indonesia dan memiliki potensi berubah menjadi ganas.<sup>1,2</sup> Nevus Melanositik Kongenital (NMK) memiliki prevalensi 1 – 6% pada bayi baru lahir,<sup>1,2</sup> berukuran mulai dari millimeter hingga sentimeter.<sup>3</sup> Nevi melanositik dapat menutupi dada, ekstremitas, dan wajah. NMK ada yang sudah muncul sejak lahir, dinamakan nevi melanositik kongenital, ada juga yang didapat.<sup>3</sup> NMK disebabkan mutasi gen (biasanya NRAS), sehingga terjadi abnormalitas akumulasi sel melanosit saat proses migrasi dalam kulit. Akumulasi nevomelanosit dalam kulit juga menyebabkan kelainan jaringan sekitar.<sup>5</sup>

Potensi keganasan nevus melanositik dapat dilihat melalui gejala ABCD: **A**symmetry (asimetris), **B**order Irregularity (tepi tidak rata), **C**olor Variegation (perubahan warna),

dan **D**iameter > 6 mm; kadang diikuti E yakni **E**volving (berkembang).<sup>4</sup>

Klasifikasi NMK berdasarkan ukuran, yaitu kecil jika diameter <1,5 cm, medium jika diameter 1,5 sampai 19,9 cm, dan besar jika diameter >20 cm. Pada umumnya NMK bertambah besar dengan bertambahnya usia penderita.<sup>4</sup>

## Kasus

Seorang bayi perempuan 3-4 jam setelah lahir dirujuk dari puskesmas ke IGD RSUD Ende dengan keluhan bercak kehitaman di area perut hingga ke paha sejak lahir. Selain itu, juga ditemukan kaki kiri lebih panjang dibandingkan kaki kanan, dan hanya terdapat 3 jari di kaki kanan. Tidak ada riwayat keluarga yang mengalami hal serupa. Pada pemeriksaan fisik didapatkan bercak hiperpigmentasi yang menutupi lebih dari 50% tubuh, berlokasi di perut, melingkar hingga punggung sampai ke kedua paha; di area hiperpigmentasi kulit kering dan bersisik. Biopsi kulit tidak dilakukan

karena tidak tersedianya fasilitas.

Penatalaksanaan dengan pelembap untuk mengatasi kekeringan kulit. Orang tua bayi diberi edukasi mengenai kemungkinan keganasan, dan perlunya observasi serta pemantauan lebih lanjut di rumah sakit provinsi.



Gambar 1. Jari kaki kanan hanya 3 jari



**Gambar 2.** Kelainan bercak hitam di area perut hingga paha, serta perbedaan panjang kaki.

### Diskusi

Prevalensi NMK pada bayi baru lahir kurang lebih 1 persen.<sup>1</sup> NMK memiliki kecenderungan menjadi melanoma,<sup>2</sup> karena NMK merupakan hasil proliferasi nevomelanosit. NMK dibedakan atas penyakit nevus melanositik kongenital dan nevus melanositik didapat.<sup>1,2</sup> Klasifikasi berdasarkan ukuran adalah dari

kecil, besar, dan raksasa jika diameter melebihi 20 cm.<sup>7</sup>

Pada pasien ini lesi berukuran lebih dari 20 cm; hampir setengah badan tertutup lesi kulit sehingga didiagnosis Nevus Melanositik Kongenital Raksasa (NMKR). Melanoma maligna dapat berkembang dari NMKR dan secara umum memiliki prognosis buruk.<sup>7</sup> Lesi kulit bisa mencapai lapisan dermis.<sup>7</sup> Apabila didapatkan lesi metaplastik, prognosis makin buruk; harapan hidup 5 tahun hanya 33%.<sup>8</sup> Pada pemeriksaan klinis ataupun histopatologi proliferasi nodul jinak pada melanoma nevi kongenital mirip dengan melanoma.<sup>8,9</sup>

Eksisi profilaksis pada NMKR dilakukan secepatnya dalam 6 bulan awal kehidupan, diharapkan dapat mengurangi risiko penyebaran melanoma serta perbaikan kosmetik untuk mengurangi stres psikologis. Pada kasus ini, tatalaksana dengan pelembap,

dan lebih diutamakan edukasi dan dirujuk.

Pada kasus ini juga ditemukan kelainan kongenital perbedaan panjang kaki kanan dan kiri dan jari pada kaki kanan berjumlah 3 jari. Kelainan panjang ekstremitas kongenital dapat disebabkan hemihipertrofi displasia, polio, trauma, tumor, dll.<sup>11</sup> Diagnosis memerlukan pemeriksaan lebih lengkap untuk menentukan penyebab dan rujukan.<sup>11</sup>

### Ringkasan

Nevus melanositik kongenital raksasa pada bayi baru lahir dan anak memerlukan diagnosis dini, dan tindak lanjut. Orang tua pasien harus diedukasi tentang perlunya konsultasi berkelanjutan untuk meningkatkan kualitas hidup pasien, juga dukungan keluarga dan lingkungan sekitar untuk mengurangi stres psikologis.

### DAFTAR PUSTAKA

1. Graham-Brown R, Burns T. Nevi. *Dermatology lecture notes*. 8th Ed. New Jersey: Wiley-Blackwell; 2005. p. 110-8.
2. Graham-Brown R, Burns T. *Dermatology Lecture Notes*. 10th Ed. New Jersey: Wiley-Blackwell; 2011 .p. 95-101
3. Habif TP. Nevi and malignant melanoma. *Clinical dermatology a color guide to diagnosis and therapy*. 5th Ed. Mosby Elsevier; 2009. p. 847-58
4. Lebowitz MG, Heymann WR, Jones JB, Coulson I. Malignant melanoma. In: Markowitz O, Rigel DS. *Treatment of skin disease comprehensive therapeutic strategies*. 3rd Ed. Elsevier; 2012. p.136-8
5. Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K. Melanocytic Tumors. Grichnik JM, Rhodes AR, Sober AJ. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. 8th ed. Mc Graw Hill; 2012. p. 1377-82
6. Lyon V B. Congenital melanocytic nevi. *Pediatr Clin North Am*. 2010;5:1157-76
7. Kopf AW, Bart RS, Hennessey P. Congenital nevocytic nevi and malignant melanomas. *J Am Acad Dermatol*. 1979;1:123-30
8. Scalvenzi M, Palmisano F, Cacciapuoti S, Migliaro F, Siano M, Staibano S, et al. Giant congenital melanocytic naevus with proliferative nodules mimicking congenital malignant melanoma: A case report and review of the literature of congenital melanoma. *Case Rep Dermatol Med* 2013;2013:473635.
9. Nguyen TL, Theos A, Kelly DR, Busam K, Andea AA. Mitotically active proliferative nodule arising in a giant congenital melanocytic nevus: A diagnostic pitfall. *Am J Dermatopathol*. 2013;35:16-21
10. Kabiti OS, Ogunbiyi A, Brown BJ, Adeyemi OO. Giant melanocytic nevus with malignant melanoma; A rare disorder in a black African child. *Internat J Dermatol*. 2014;10:1241-3
11. Miller MD, Thomson SR. *Pediatric orthopaedics*. In: Schmitz MR, Rush JK, Milbrandt TA. *Miller's review of orthopaedics*. 7th Ed. Elsevier; 2016 .p. 264-290