

Nevus melanocítico gigante congénito. A propósito de un caso

Congenital giant melanocytic nevus. About a case

Giselle Lucila Vázquez Gutiérrez¹

¹Doctora en Medicina. Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Profesor Asistente. Investigadora Agregada. Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Dirección de Ciencia e Innovación Tecnológica. Granma. Cuba. gisellevg@infomed.sld.cu

Lesyania Segura Linares²

²Doctora en Medicina. Especialista de Primer Grado en Neonatología. Hospital Ginecobstetrico Fe del Valle Ramos. Granma. Cuba. gvazquezg@infomed.sld.cu

Julio Roberto Vázquez Palanco³

Doctor en Medicina. Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Provincial Hermanos Cordovés. Granma. Cuba. jvazquezp@infomed.sld.cu

Jesús Daniel de la Rosa Santana⁴

³Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Facultad de Ciencias Médicas Celia Sánchez Manduley. Manzanillo, Cuba. Estudiante de 5to año de Medicina. Alumno Ayudante de Cardiología. jesusdaniel97@nauta.cu

RESUMEN

Introducción: los nevos melanocíticos congénitos gigantes son infrecuentes, su incidencia es de 1 por cada 250 000 a 500 000 nacidos vivos. Se caracterizan por ser lesiones que tienden a cambiar durante la infancia, asociándose a complicaciones como melanoma o melanosis neurocutánea. Con frecuencia provocan un compromiso psicológico importante a los padres tanto por su estética como por su potencial de malignidad.

Presentación del caso: recién nacido del sexo masculino, raza blanca, producto de un parto transvaginal, de padres no consanguíneos sin antecedentes de defectos congénitos. Al examen físico de la piel se observa la presencia de lesiones pigmentadas de color negro que abarcaban la mayor parte del glúteo derecho, con una consistencia potencialmente heterogénea y piloso, dichas lesiones fueron diagnosticadas clínicamente como nevus melanocítico congénito gigante, sin otras malformaciones asociadas ni daño neurológico. Se egresó con un seguimiento por dermatología, genética y pediatría.

Conclusiones: ante un nevo melanocítico congénito gigante, es necesario valorar la existencia de melanosis neurocutánea o malformaciones asociadas. el diagnóstico prenatal y el consejo genético, así como controles periódicos por el riesgo de malignización en melanoma constituyen la base del tratamiento.

Palabras clave: Síndromes neurocutáneos, Nevomelanocítico congénito gigante, melanoma, dermatología pediátrica.

ABSTRACT

Introduction: giant congenital melanocytic nevi are infrequent, their incidence is 1 for every 250,000 to 500,000 live births. They are characterized as lesions that tend to change during childhood, associated with complications such as melanoma or neurocutaneous melanosis. They often provoke a significant psychological commitment to parents both for their aesthetics and for their potential for malignancy. **Case presentation:** newborn male, white, product of transvaginal delivery, from non-blood parents with no history of birth defects. Physical examination of the skin shows the presence of black pigmented lesions that covered most of the right buttock, with a potentially heterogeneous and hairy consistency. These lesions were clinically diagnosed as giant

congenital melanocytic nevi, without other associated malformations or damage. neurological. He was discharged with a follow-up by dermatology, genetics and pediatrics. **Conclusions:** before a giant congenital melanocytic nevus, it is necessary to assess the existence of neurocutaneous melanosis or associated malformations. Prenatal diagnosis and genetic counseling, as well as regular check-ups for the risk of malignancy in melanoma, form the basis of treatment.

Key words: Neurocutaneous syndromes, Giant congenital melanocytic nevus, melanoma, pediatric dermatology.

Introducción:

El nevus pigmentado piloso congénito fue descrito por Alibert en 1832 y por Rokitansky en 1861. La palabra nevo, deriva del latín y significa marca, signo o señal. Un nevo melanocítico o pigmentado es literalmente un parche de piel de color oscuro y a menudo peludo⁽¹⁻³⁾. Puede estar presente desde el nacimiento o aparecer en el primer año de vida, y por lo general continuará desarrollándose conforme crece el niño. Los nevos melanocíticos gigantes congénitos son poco comunes, reporta la literatura que se presenta 1 por cada 250 000 a 500 000 recién nacidos y el riesgo potencial de desarrollo de malignidad incrementa de acuerdo con su tamaño, aunque estos datos han sido y persisten como fuente de mucha polémica⁽⁴⁾.

De acuerdo a la clasificación de Kopf vigente aún, entre otras que recientemente han aparecido, de acuerdo al tamaño se dividen en: nevo congénito pequeño, con un diámetro menor a 1,5 cm; mediano de 1,5 cm a 20 cm y gigante ante una cifra mayor que 20 cm⁽⁵⁾. En los nevos melanocíticos congénitos gigantes se ha determinado un incremento en el riesgo de desarrollar un melanoma durante los primeros 15 años de vida se sitúa, que según las series, se sitúa entre el 5 % y el 12 %. La malignización de estos por lo general ocurre durante los primeros meses o años de vida^(6,7).

Un nevo pigmentado gigante puede medir más de 40 cm una vez que deja de crecer. Los nevos melanocíticos o pigmentados congénitos más pequeños son comunes en los niños y no causan problemas en la mayoría de los casos. Los nevos más grandes o gigantes son poco comunes⁽⁸⁾.

La superficie del nevus puede ser lisa, nodular, pilosa, plexiforme o solo pigmentada y corrugada, ésta última constituye la presentación más exótica. Hay estudios que relacionan la presencia de los nevos melanocíticos con una posterior malignización en melanomas⁽⁹⁻¹⁰⁾.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta un recién nacido de 24 horas de vida, sexo masculino, raza blanca, producto de una progenitora de 20 años con antecedentes obstétricos de 2 gestaciones, 1 parto, ningún aborto y antecedentes prenatales de HTA e infección vaginal en el primer y segundo trimestre del embarazo; padres no consanguíneos sin antecedentes familiares de defectos congénitos, serología no reactiva, grupo y factor O negativo, prueba de Coombs negativa. Uno de sus hermanos fue diagnosticado con un nevus piloso congénito gigante en el muslo derecho.

Nace producto de un parto transvaginal a las 40 semanas de edad gestacional, presentación cefálica, cordón con una circular laxa al cuello, líquido amniótico claro, placenta normal y completa, tiempo de ruptura de membranas: 1 hora, tiempo de trabajo de parto: 5 horas, sexo masculino, peso al nacer: 3050 gramos, Apgar 9/9, circunferencia torácica: 33 cm, circunferencia cefálica: 33,5 cm, circunferencia abdominal: 29 cm y talla: 50 cm.

Desde el momento del nacimiento se observa al examen físico de la piel la presencia de lesiones pigmentadas, bien delimitadas, de color negro que abarcan la totalidad del glúteo derecho, con una consistencia potencialmente heterogénea y piloso.

Figura 1.



Figura 2.



Ingresa en la sala de cuidados especiales perinatales del Hospital Ginecobstétrico Fe del Valle Ramos con el diagnóstico de nevus piloso congénito gigante. Se evalúa de conjunto en comisión multidisciplinaria integrada por las especialidades: neonatología, oftalmología, radiología, dermatología y genética. Se realiza ultrasonido de cráneo y abdomen negativo, fondo de ojo negativo, no se encontraron malformaciones asociadas y no hubo evidencia de daño neurológico. Se concluye como un nevus melanocítico gigante. No se puede descartar la posibilidad de una melanosis neurocutánea, por lo que se indica seguimiento estrecho y vigilancia de la aparición de signos neurológicos.

Complementarios realizados:

Hb: 174g/l, Hto: 058L/L, Conteo global de leucocitos: 12.3×10^9 , Neutrófilos: 060, Linfocitos: 040, Conteo de plaquetas: 278×10^9 , Glicemia: 3.0 mmol/L, Conteo de reticulocitos 18×10^3 (1.8 %), Bilirrubina directa: 0,5 mg/dl, Bilirrubina indirecta: 8,5 mg/dl, Bilirrubina total: 9,0 mg, Calcio sérico: 2.2 mmol/L, Grupo y factor: A+

Se egresa a los 5 días de vida con seguimiento por consulta externa sin evidencia de otras alteraciones. Se orienta a la madre los cuidados a seguir en relación al manejo del recién nacido, estos incluyen no exponerlo al sol, ponerle ropas que le aprieten en los sitios donde tenga lunares, seguimiento por consulta de Dermatología y en consulta del Médico de la Familia, acudir de inmediato a institución de salud si observa signos de modificación de los nevos, entre ellos: prurito, aumento brusco de tamaño, dolor, sangramiento o cambio de coloración.

DISCUSIÓN

Los nevos melanocíticos congénitos (NMC) se encuentran presentes al nacimiento, con frecuencia aparecen también en las primeras semanas o meses de la vida. Esta marca de nacimiento ocurre en aproximadamente el 1% de la población mundial, se encuentra en el área de la cabeza y cuello en el 15% de los casos ^(1,2). Suelen localizarse por orden decreciente en tronco, extremidades y cabeza. Se caracteriza por un parche de la piel o lunar de color oscuro, muchas

veces con pelos. Crece proporcional al crecimiento del niño. Pueden ocurrir en personas de cualquier origen racial o étnico y en cualquier área del cuerpo ⁽⁶⁻⁸⁾.

Son causados por cambios genéticos localizados cuando el feto se está desarrollando, que resultan en el crecimiento excesivo de melanocitos, las células de la piel responsables del color de la piel. Las personas con nevos congénitos melanocíticos gigantes pueden no tener otros síntomas o tener la piel frágil, seca, o picazón ⁽⁵⁾. En más o menos 5%-10% de los casos el nevo melanocítico gigante se asocia con melanocitosisneurocutánea (exceso de melanocito en el cerebro o la médula espinal) en que puede haber problemas neurológicos graves. Las personas con nevo congénito melanocítico gigante también tienen mayor riesgo de desarrollar melanoma maligno, un tipo de cáncer de piel, especialmente si las lesiones están en la columna vertebral o cuando hay múltiples lesiones asociadas al nevo gigante (satélites) ⁽⁹⁾.

Las células que los componen provienen de melanocitos de la cresta neural, cuya migración se detuvo, quedando ubicados en epidermis. Comparados con los nevos melanocíticos adquiridos, los NMC tienden a ser más grandes y con morfología más heterogénea. Cerca de un 17% se aclara con la edad, y hasta un 75% evoluciona con vello. Se piensa que estas marcas son causadas por problemas con melanocitos que no se extienden de manera uniforme a medida que el bebé crece en el útero. Los melanocitos son las células de la piel que producen la melanina y que dan color a la piel. Un nevo tiene una cantidad anormalmente alta de melanocitos. Se cree que esta afección es causada por un defecto genético ⁽⁴⁻⁷⁾.

La afección puede ocurrir con ⁽⁸⁾:

- Proliferación de células de tejido graso
- Neurofibromatosis (una enfermedad hereditaria que implica cambios en el pigmento de la piel y otros síntomas)
- Otros nevos (lunares)
- Espina bífida (un defecto congénito en la columna vertebral)
- Implicación de las membranas del cerebro y la médula espinal cuando el nevo afecta una zona muy amplia ⁽⁸⁾.

El tratamiento para el nevo congénito melanocítico gigante depende de la edad de la persona afectada, así como del tamaño, la ubicación y el grosor del nevo. Siempre que posible se hace una cirugía para extirpar el nevo, especialmente cuando existe la preocupación de que se convierta en un melanoma ⁽³⁾. También se pueden necesitar expansores tisulares para conseguir la distensión de la piel. Los reemplazos de piel cultivada también se han usado en el cierre de heridas quirúrgicas. Cuando la retirada de la lesión no es posible otras técnicas de tratamiento incluyen la dermoabrasión, la afeitada o escisión tagencial, peelings químicos y láser (como el láser Ruby Q-switched y el láser con dióxido de carbono) ^(5,6,7).

Debido a que los melanocitos pueden extenderse profundamente a los tejidos subyacentes (como los músculos, los huesos y el sistema nervioso central), el tratamiento, inclusive la cirugía que aparentemente retira todo el nevo en la piel, no elimina completamente el riesgo de malignidad ^(7,8). Por esa razón se recomienda que se hagan evaluaciones periódicas de las personas que tienen esta enfermedad, inclusive después del tratamiento.

De todos los NMC sólo un 0,6% malignizan, pero destacan dos hechos importantes. Por un lado, el riesgo de malignización de los NMC es mayor cuanto mayor sea la lesión y el 50% de las malignizaciones se producen antes de los 3 años de edad⁽¹⁾. Esto obliga al pediatra/dermatólogo a ejercer un control clínico estrecho de los NMC medianos y gigantes en la infancia y a valorar la exéresis quirúrgica precoz de estas lesiones, que dependerá de su tamaño y localización, de la edad del paciente y de la morbilidad asociada⁽⁴⁾.

A pesar del aumento del riesgo de melanoma en pacientes con nevos congénitos melanocíticos gigantes, la gran mayoría de los pacientes nunca desarrollan melanoma. Por lo tanto, el

pronóstico es bueno, especialmente si las lesiones se examinan regularmente. Es importante saber que la retirada del nevo aunque teóricamente sea completa no elimina de forma total el riesgo futuro de tener melanoma, ya que algunos melanomas en estos pacientes pueden desarrollarse en el sistema nervioso central (cerebro o medula espinal) o en el área de afuera o atrás del peritoneo (el tejido que reviste la pared abdominal y recubre la mayoría de los órganos del abdomen) llamada área retroperitoneal ^(8,9).

Las recomendaciones de seguimiento aunque se haya hecho la retirada de los nevos se son ⁽³⁻⁶⁾:

1. Exámenes periódicos de la piel
2. Exámenes físicos generales
3. Medidas de circunferencia de la cabeza en serie, exámenes neurológicos y evaluación del desarrollo⁽³⁻⁶⁾.

Algunos expertos también recomiendan imágenes de resonancia magnética (IRM) con gadolinio del cerebro y de la columna vertebral en personas con nevus melanocíticos congénitos gigantes que tienen síntomas neurológicos, y también en personas sin síntomas, idealmente durante los primeros seis meses de vida. Cuando hay problemas neurológicos, en casos en que el nevo está asociado a melanosis neurocutánea, el pronóstico no es muy bueno ⁽⁶⁻⁹⁾.

Conclusiones

Es importante realizar desde un inicio el diagnóstico adecuado para poder guiar a los padres en el conocimiento de la enfermedad, sobre todo por las implicaciones estéticas que puede haber. Las interconsultas con las demás especialidades para una atención multidisciplinaria y la implementación del plan de cuidados, es esencial para el éxito del tratamiento. Hasta el momento, lo más importante es el diagnóstico prenatal y el consejo genético, así como la revisión periódica de los pacientes para evitar complicaciones. Los grupos de apoyo y las organizaciones de ayuda pueden ser de utilidad para conectarse con otros pacientes y familias, y pueden proporcionar servicios valiosos. Muchos proporcionan información centrada en el paciente, e impulsan la investigación para desarrollar mejores tratamientos y para encontrar posibles curas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. González-Rubio R, López-Méndez HA, Valencia-Castellanos MA, Aguilar-Rodríguez F, Cristiano-Cristiano F. Recién nacido con Nevo melanocítico congénito gigante en “chaleco”: Reporte de caso. Rev Méd MD [Internet]. 2016 [citado 18 May 2020]; 7(4): 285-288. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmed/md-2016/md164o.pdf>
2. Díaz Leonard D, Díaz Arjones L, Curbelo Alonso M, Betancourt Trujillo MR, Sánchez Galván LA. Caracterización de pacientes en edad pediátrica con nevos melanocíticos. Medisur [Internet]. 2017 [citado 18 May 2020]; 15(6): 800-806. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ms/v15n6/ms08615.pdf>
3. Anco-Gallegos KG, Sánchez-Saldaña L, Sanz-Castro ME. Nevus de Becker segmentario asimétrico unilateral. DERMATOL PERU [Internet]. 2018 [citado 18 May 2020]; 28(1):41-43. Disponible en: http://www.dermatologiaperuana.pe/assets/uploads/revista_TOTP_04_Comunicacion_breve_28-1.pdf
4. Recio A, Sánchez-Moya AI, Félix V, Campos Y. Síndrome del nevus melanocítico congénito. Serie de casos. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2017 [citado 18 May 2020]; 108(9):57-62. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-pdf-S0001731016303714>
5. Sarmiento Portal Y, Vara Cuesta OL, Portal Miranda ME, Cabrera Domínguez NB, Pérez Chirino A. Nevus melanocítico gigante congénito. Revista de Ciencias Médicas de Pinar del Río [Internet]. 2014 [citado 18 May 2020]; 18(6): 1110-1117. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rpr/v18n6/rpr17614.pdf>

6. Vera-Remartínez EJ, García-Guerrero J. Nevus congénito pigmentado piloso gigante. Rev Esp Sanid Penit [Internet]. 2011 [citado 18 May 2020]; 13(3):112-113. Disponible en: http://scielo.isciii.es/pdf/sanipe/v13n3/06_imagenes.pdf
7. Yori F, Sanjinés L, Badano L, Dufrechou L, Nicoletti S, Larre Borges A. Nevo de Spitz en la infancia: el gran simulador de melanoma. Arch Pediatr Urug [Internet]. 2017 [citado 18 May 2020]; 88(2):101-107. Disponible en: <http://www.scielo.edu.uy/pdf/adp/v88n2/v88n2a07.pdf>
8. Serra-Guillén C, Traves V, Echeverria B, Martorell A. Nevus del folículo piloso: aportación de un caso y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2009 [citado 18 May 2020]; 100: 822-824. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-pdf-S0001731009725608>
9. Alcalá Pérez D, Valente Duarte de Sousa IC. Nevos melanocíticos y no melanocíticos. Revisión de la literatura. Rev Cent Dermatol [Internet]. 2010 [citado 18 May 2020]; 19(2): 49-58. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2010/cd102a.pdf>
10. Pastor M, Dufrechou L, Nicoletti S, Larre Borges A. Nevos melanocíticos congénitos. Arch Pediatr Urug [Internet]. 2019 [citado 18 May 2020]; 90(6): 321-327. Disponible en: <http://www.scielo.edu.uy/pdf/adp/v90n6/1688-1249-adp-90-06-321.pdf>

