

## PRESENTACIÓN DE CASO

### ***Nevus melanocítico gigante congénito***

#### ***Giant melanocyte congenital nevus***

**Yanett Sarmiento Portal<sup>1</sup>, Omar León Vara Cuesta<sup>2</sup>, María Elena Portal Miranda<sup>3</sup> Noemi Barbara Cabrera Domínguez<sup>4</sup>, Alexis Pérez Chirino<sup>5</sup>**

<sup>1</sup>Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Especialista de Segundo Grado en Neonatología. Investigadora Agregada. Asistente. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río.

Correo electrónico: yanettsp@princesa.pri.sld.cu

<sup>2</sup>Especialista de Primer Grado Medicina General Integral. Especialista de Segundo Grado Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño. Máster en Urgencias Médicas. Investigador Agregado. Profesor Auxiliar. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río. Correo electrónico: daniela2007@has.sld.cu

<sup>3</sup>Especialista de Segundo Grado en Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño. Asistente. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río. Correo electrónico: yanettsp@princesa.pri.sld.cu

<sup>4</sup>Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral y Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño. Asistente. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río. Correo electrónico: yusle5@princesa.pri.sld.cu

<sup>5</sup>Especialista de Primer Grado en Ginecología y Obstetricia. Asistente. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río. Correo electrónico: yanettsp@princesa.pri.sld.cu

**Recibido:** 13 de marzo de 2014.

**Aprobado:** 24 de octubre de 2014.

#### **RESUMEN**

**Introducción:** el nevo melanocítico congénito gigante es infrecuente, su incidencia es de 1 por cada 20.000 a 50.000 nacidos vivos.

**Caso clínico:** se presentó el caso de un neonato que desde el momento de su nacimiento, se observó al examen físico de la piel, la presencia de lesiones pigmentadas de color negro que abarcaban la mayor parte del tronco, incluyendo la región sacra, así como porciones de piel de iguales características con hipertrichosis y lesiones más pequeñas satelitales diseminadas por todo el cuerpo y cuero cabelludo. Se diagnosticó clínicamente de *nevus melanocítico* congénito gigante con

múltiples nevos satelitales, sin otras malformaciones asociadas ni daño neurológico. Se egresó con un seguimiento por dermatología, genética y pediatría.

**Conclusiones:** ante un *nevo melanocítico* congénito gigante ubicado en el eje axial posterior o la presencia de satelitosis, se debe pesquisar la presencia de melanosis neurocutánea o malformaciones asociadas. Se deben realizar los controles periódicos por el riesgo de desarrollo de melanoma.

**DeCS:** Nevo/diagnóstico, Síndromes neurocutáneos, Nevos y melanomas/prevención & control, Recién nacido.

---

## ABSTRACT

**Introduction:** giant melanocyte congenital nevus in rare, its incidence is 1 to every 20.000 or to 50.000 live births.

**Clinical case:** a neonate is examined at birth, physical assessment of skin showed the presence of black pigmented lesions covering a great part of the trunk and sacral region, along with portions of skin having equal characteristics of hypertrichosis and smaller satellite lesions with all-body dissemination and scalp. Clinical diagnosis was giant melanocyte congenital nevus with multiple satellite nevi, without other associated malformations or neurological damage. The patient was discharged having dermatology, genetics and pediatrics follow-up.

**Conclusions:** in the existence of giant melanocyte congenital nevus located in the posterior axial axis or the presence of satellite lesions, neurocutaneous melanosis or associated malformations must be investigated. Periodical controls should be performed because of the risk for melanoma development.

**DeCS:** Nevus/diagnosis, Neurocutaneous syndromes, Nevi and Melanomas/prevention & control, Newborn infant.

---

## INTRODUCCIÓN

Los nevos (del latín *naevus*, marca de nacimiento) son alteraciones circunscritas de la piel, congénitas o adquiridas. Se distinguen dos grandes grupos de nevos: no melanocíticos y melanocíticos; estos últimos también llamados nevos pigmentarios. Son colecciones de células névicas a nivel de la epidermis y dermis.

Se ha debatido si las células névicas en la dermis derivan de melanocitos que "gotean" a la misma, o si las células névicas epidérmicas y dérmicas tienen un origen diferente.<sup>1</sup> Los nevos melanocíticos congénitos (NMC) se definen como proliferaciones nevomelanocíticas presentes en el nacimiento. Se encuentran en aproximadamente entre el 0,2-1,5% del total de recién nacidos vivos.<sup>2,3</sup>

De acuerdo a su tamaño se clasifican en pequeños si su tamaño es menor de 1.5 cm, medianos entre 1.5 a 19.9 cm y gigantes o grandes aquellos cuyo tamaño es mayor de 20 cm o que cubren un área mayor de 120 cm.<sup>2</sup> La superficie del nevus puede ser lisa, nodular, pilosa, plexiforme o solo pigmentada y corrugada, siendo ésta última la presentación más exótica.<sup>2</sup>

La incidencia de nevus melanocíticos pigmentado congénito gigante en recién nacidos es menor a 1 en 20,000.<sup>2-4</sup> Se localizan en el tronco y con menor frecuencia en las extremidades y la cabeza. Muchos de los pacientes afectados presentan múltiples lesiones satélites en forma de nevus melanocíticos congénitos pequeños. Parte de su importancia radica en la asociación con la melanosis neurocutánea, caracterizada por una excesiva proliferación de células melánicas en las leptomeninges.

Sucede generalmente cuando el nevo se presenta en la cabeza, cuello y zona media posterior. Otro factor importante es el posible desarrollo de un melanoma a lo largo de la vida en los pacientes con un nevo melanocítico congénito gigante, con un riesgo de un 2% a un 42%, alrededor del 70% de los melanomas se diagnostican en menores de 10 años de edad.<sup>2, 5</sup> Aquellos que cubren el 5% de la superficie corporal tienen un riesgo relativo de mortalidad por melanoma de 95%.<sup>1</sup> Aunque la patogenia de los NMC no ha sido completamente aclarada, se ha postulado que se forman durante la embriogénesis temprana, entre la 5ª y 24ª semana de gestación, como resultado de un error morfogénico en el neuroectodermo que lleva al crecimiento no regulado de melanoblastos (precursores de melanocitos).<sup>2, 4</sup>

Se presenta el caso de un recién nacido con nevo melanocítico congénito gigante con múltiples nevus satelitales y se ofrece una revisión actualizada sobre el tema.

## **PRESENTACION DEL CASO**

Se presenta el caso de un recién nacido del sexo masculino, raza blanca, hijo de progenitora de 22 años, con antecedentes de salud anterior, padres no consanguíneos y sin antecedentes de defectos congénitos, G1P0A0, serología no reactiva, grupo y factor O negativo, prueba de Coombs negativa. Nace producto de un parto transvaginal a las 38.6 semanas de edad gestacional, líquido amniótico meconial fluido, tiempo de rotura de membranas de 3 horas, circular apretada al cuello, apgar 9-9 y peso al nacer 3910 gramos. Desde el momento del nacimiento se observa al examen físico de la piel la presencia de lesiones pigmentadas de color negro que abarcan la mayor parte del tronco, incluyendo la región sacra, así como porciones de piel de iguales características con hipertrichosis y lesiones más pequeñas satelitales diseminadas por todo el cuerpo y cuero cabelludo. (Figuras 1 y figura 2)



**Fig. 1.** Recién nacido lesiones pigmentadas de color negro en la piel del tórax y abdomen y lesiones más pequeñas satelitales diseminadas por todo el cuerpo.



**Fig. 2.** Recién nacido lesiones pigmentadas de color negro que abarcan casi toda la espalda; región sacra y glútea y lesiones más pequeñas satelitales diseminadas por todo el cuerpo y cuero cabelludo.

Se evalúa en 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 y no se encuentran malformaciones asociadas. No evidencia de daño neurológico. Se concluye como un nevus melanocítico gigante con múltiples nevus melanocíticos diseminados o satelitales. 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.

Se egresa a los 7 días de vida con seguimiento por consulta externa sin evidencia de otras alteraciones hasta el momento. Se le orientó a la madre los cuidados que debe seguir en relación al manejo como no exponerlo al sol, ponerle ropas que le aprieten en los sitios donde tenga lunares, seguimiento en consulta de Dermatología y en la consulta del Médico de la Familia y acudir de inmediato a institución de salud si observa signos de modificación de los nevus, como son: prurito, aumento brusco de tamaño, dolor, sangramiento o cambio de coloración.

## **DISCUSIÓN**

Los NMC ocurren en 1 a 6% de neonatos, siendo una de las lesiones cutáneas más comunes en los recién nacidos. Debido a su amplia variedad de presentación y significación médica, estas lesiones generan un considerable dilema clínico, que además es fuente de ansiedad y estrés para los padres.<sup>6</sup>

Son lesiones pigmentadas, benignas, compuestas por melanocitos que están presentes al momento del parto o dentro del primer año de vida, aunque pueden ser tardíos, presentándose a los 2-3 años de vida; no se ha reportado predominio étnico ni por género. Crecen en proporción con el crecimiento del niño, pueden tener pelo terminal, superficie mamelonada o rugosa y pueden presentar satelitosis.<sup>6</sup>

Se define a un nevo melanocítico congénito gigante (NMCG) como aquel cuyo diámetro mayor supera los 20 cm en la edad adulta. En los recién nacidos, se puede definir como NMCG a aquellos nevus que son mayores que la palma si se localizan en cabeza o cuello u ocupan más del 5% de la superficie corporal si están en tronco o miembros. Se considera satelitosis cuando el paciente presenta 3 o más nevus melanocíticos congénitos pequeños o medianos.<sup>4</sup>

Estas lesiones con frecuencia provocan un compromiso psicológico importante a los padres no tan solo por su potencial de malignidad sino también por su estética.<sup>7,8</sup> Desde el punto de vista histológico se evidencia la presencia de células névicas que característicamente infiltran la dermis reticular (TCSC, músculos, nervios) y anexos (folículos y glándulas sudoríparas), así como vasos sanguíneos y linfáticos; pueden además tener subtipos histológicos: juncional, azul, profundo, combinado, spitzoide.<sup>6</sup>

A partir de cualquier tipo de nevus congénito se puede llegar a desarrollar un melanoma; sin embargo, se ha demostrado que el riesgo se relaciona de manera directamente proporcional al tamaño del nevus y a su grado de profundidad. En diferentes series se ha descrito el riesgo de transformación maligna para los nevus congénitos según los siguientes criterios: pequeños y medianos 0-4.9%, gigantes 4.5- 10%,<sup>2,9</sup> no obstante, los últimos estudios realizados en series amplias de pacientes reflejan que el riesgo de malignidad de los NMC es mucho más bajo de lo

que se creía, y afecta principalmente a lesiones de gran tamaño localizadas sobre el axis.<sup>10</sup>

La localización en cuero cabelludo, cara, cuello o línea media posterior supone un mayor riesgo tanto de MNC como de malignidad de las células melanocíticas leptomenígeas. La presencia de un gran número de nevus satélites es el factor de riesgo más importante para desarrollar MNC en pacientes con NMCG, aunque el riesgo es dispar en los distintos estudios publicados: entre el 2,5 y el 11,4%.

Las manifestaciones neurológicas aparecen habitualmente antes de los 2 años, aunque pueden debutar en la segunda o tercera décadas de la vida. El espectro clínico es muy amplio; son frecuentes neuropatías craneales, crisis convulsivas, ataxia, déficits neurológicos focales o retraso mental. Dos terceras partes de los pacientes desarrollan hipertensión intracraneal secundaria a hidrocefalia comunicante. Si localización espinal, se produce mielopatía y radiculopatía.<sup>11</sup>

El pronóstico es desconocido, pero estos pacientes presentan un riesgo mayor de desarrollar melanoma cerebral que no puede tratarse quirúrgicamente, al igual que síntomas por la melanosis (convulsiones, hipertensión intracraneal, retraso). En estos casos es recomendable evitar la cirugía agresiva.<sup>2</sup>

El momento idóneo para la extirpación quirúrgica de nevus melanocíticos congénitos sigue siendo objeto de controversia entre pediatras, dermatólogos, cirujanos y familiares. La indicación oncológica de extirpación preventiva de estas lesiones es siempre discutible, dada la baja tasa de malignidad. Además, parece que un considerable número de melanomas se desarrolla sobre lesiones parcial o totalmente extirpadas, e incluso fuera del propio NMC, por lo que la necesidad de la cirugía profiláctica es cada vez más controvertida.<sup>10</sup> Sin embargo, la indicación cosmética sigue manteniéndose inalterable y pocos son los niños que una vez reconocida su imagen corporal hacia los 5 o 6 años, no muestran rechazo frontal hacia una tumoración pigmentaria grande cualquiera que sea su localización.<sup>8</sup>

## **CONCLUSIONES**

Ante un nevo melanocítico congénito gigante ubicado en el eje axial posterior o la presencia de satelitosis se debe pesquisar la presencia de melanosis neurocutánea o malformaciones asociadas. Se deben realizar los controles periódicos del NMCG y sus satelitosis, por el riesgo de desarrollo de melanoma.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Batista Muñoz N, Céspedes Fonseca Y, Peregrín Rodríguez S, Hernández Marrero OM. Presentación de un paciente con diagnóstico de nevus melanocítico pigmentado congénito gigante. CCM. 2012; 16(1).
2. Arango Ospina JF, Chávez Bolaños LJ, Mendoza Medina JA, Durán MA. Nevus melanocítico intradérmico congénito gigante. El niño tortuga (testudines): Caso clínico. Cir. plást. iberolatinoam. 2009 Sep; 35(3).
3. García Morán JI, Jarabo García MT. Nevus melanocíticos congénitos: Un estudio de 23 casos en un centro de salud. Anales españoles de pediatría. 1996; 44(6).

4. Monteagudo B, Labandeira J, Peteiro C, de las Heras C, Cacharrón JM. Nevo melanocítico congénito gigante asociado a angioliomas. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2009; 37(1).
5. Buján MM, Cervini AB, Pérsico S, Martín Pierini A. Melanosis neurocutánea. Comunicación de un caso y revisión de la bibliografía. *Arch argent pediatr*. 2011; 109(6).
6. Manrique A, Catacora J, Delgado V. Melanoma maligno originado en nevo melanocítico congénito. *Folia Dermatol*. 2010; 21(3).
7. Morovic CG, Vidal C. Tratamiento precoz en nevus melanocítico congénito gigante de extremidad superior: 4 casos. *Rev. Ped. Elec*. 2012; 9(2).
8. López Gutiérrez JC, García Palacios M, Díaz M, Soto C, Ros Z. Indicación para la extirpación precoz de los nevus congénitos gigantes. *Cir Pediatr*. 2010; 23(3).
9. Gutiérrez de la Peña J, Montis Suau A. Paciente con múltiples nevi melanocíticos. *Medicina Balear*. 2008; 23(1).
10. Hernández A, Torrelo A. Últimos datos sobre el riesgo de malignización de los nevus melanocíticos congénitos: el debate sobre el tratamiento continúa. *Actas dermosifiliográficas*. 2008; 99(3).
11. USA. Department of neurology Miami children´s Hospital. Trastornos neurocutáneos. Melanosis neurocutanea. Miami: Department of neurology Miami children´s Hospital.

*Dra. Yanett Sarmiento Portal*. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Especialista de Segundo Grado en Neonatología. Investigadora Agregada. Asistente. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río. Correo electrónico: yanettsp@princesa.pri.sld.cu