

# Nevo melanocítico congénito gigante asociado a angiolipomas

*Giant congenital melanocytic nevus associated with angiolipomas*

B. Monteagudo<sup>1</sup>, J. Labandeira<sup>2</sup>, C. Peteiro<sup>2</sup>, C. de las Heras<sup>1</sup>, JM Cacharrón<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol.

<sup>2</sup>Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

## Correspondencia:

Benigno Monteagudo Sánchez

Servicio de Dermatología

Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos

Estrada de San Pedro, Leixa s/n

15405 Ferrol. España

e-mail: benims@hotmail.com

## Resumen

El nevo melanocítico congénito gigante es infrecuente, su incidencia es de 1 por cada 20.000 a 50.000 nacidos vivos. Los angiolipomas aparecen como lesiones subcutáneas, a menudo múltiples, en general, en individuos adultos jóvenes.

Describimos una paciente con la combinación en la misma región de un nevo melanocítico congénito gigante y de angiolipomas.

(B. Monteagudo, J. Labandeira, C. Peteiro, C. de las Heras, JM Cacharrón. Nevo melanocítico congénito gigante asociado a angiolipomas. *Med Cutan Iber Lat Am* 2009;37(1):55-57)

**Palabras clave:** angiolipoma, nevo melanocítico congénito gigante.

## Summary

Giant congenital melanocytic nevi are rare and occur in about one out of 20.000-50.000 births. Angiolipomas occur as subcutaneous lesions, most often multiple, that arise in young adults. A patient with giant congenital melanocytic nevi associated with angiolipomas located on the same area is reported.

**Key words:** angiolipoma, giant congenital melanocytic nevus.

El nevo melanocítico congénito gigante se caracteriza por ser un nevo que mide más de 20 cm de diámetro en la edad adulta. Su incidencia es menor de 1 caso por cada 20.000 nacidos vivos. Se localizan en el tronco y con menor frecuencia en las extremidades y la cabeza. Muchos de los pacientes afectos presentan múltiples lesiones satélites en forma de nevos melanocíticos congénitos pequeños[1-3].

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[4-5]. 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%. En la mayoría de casos sucede en la primera década de vida[6-8]. No deben confundirse con los nódulos proliferativos seudotumorales, que son benignos[9-10].

Describimos una paciente que presenta en la extremidad inferior derecha un nevo melanocítico congénito gigante y angiolipomas.

## Caso clínico

Mujer de 59 años de edad, hipertensa, que consulta por la aparición hace 6 meses de dos tumoraciones algo doloro-



**Figura 1.** Nevo melanocítico congénito gigante localizado en pierna y muslo derechos. Se aprecia el menor diámetro de la pierna derecha.

sas, a nivel de una lesión hiperpigmentada congénita localizada en la pierna y el muslo derechos. No refería traumatismo previo en las zonas afectas ni antecedentes familiares de lesiones similares.

A la exploración se apreció un nevus melanocítico congénito gigante en pierna y 2/3 distales de muslo derechos (Figura 1). A nivel pretibial y en rodilla se observaban dos tumoraciones subcutáneas blandas (Figura 2). Destacaba el menor diámetro de la pierna y el muslo afectos por el nevo gigante, y el gran número de lesiones satélites en forma de nevos melanocíticos de pequeño y mediano tamaño localizados en la pierna contralateral, las extremidades superiores y el tronco.

En el momento de la biopsia de la lesión pretibial derecha visualizamos una tumoración amarillenta de aspecto lipomatoso (Figura 3). El estudio histopatológico evidenció

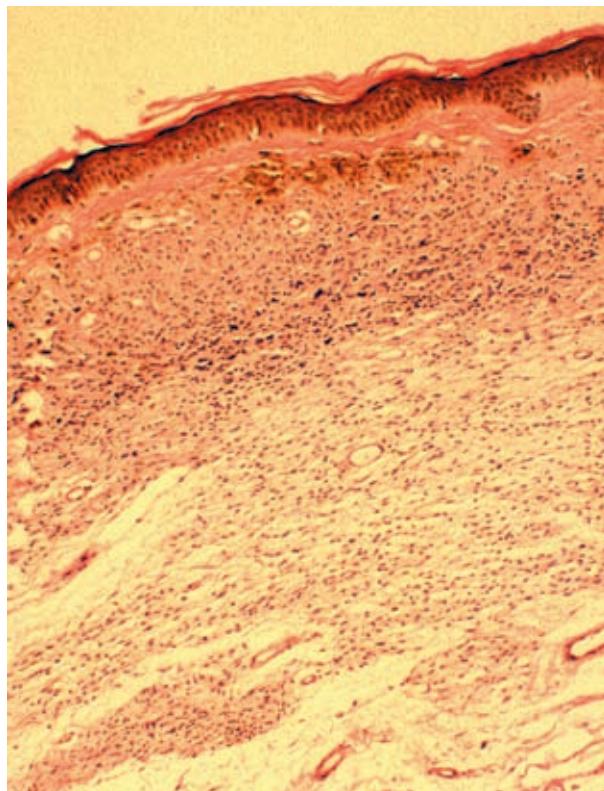


**Figura 3.** En el momento de la biopsia observamos una tumoración blanda, amarillenta de aspecto lipomatoso.

un nódulo subcutáneo bien circunscrito compuesto por tejido adiposo maduro y una gran cantidad de vasos sanguíneos. A nivel de la dermis papilar se observaban células névicas (Figura 4).



**Figura 2.** Dos tumoraciones subcutáneas a nivel pretibial y rodilla derechos.



**Figura 4.** Células névicas a nivel de la dermis papilar. A nivel subcutáneo se aprecia tejido adiposo maduro y abundantes vasos sanguíneos (hematoxilina-eosina x 100).

## Comentario

Los angiolipomas son tumoraciones subcutáneas, menores de 5 cm de diámetro, a menudo múltiples y dolorosas. Son más frecuentes en los antebrazos de los individuos jóvenes. La angiolipomatosis familiar no es rara. Histopatológicamente se caracterizan por ser nódulos subcutáneos bien delimitados compuestos de tejido adiposo maduro y capilares dilatados. La proporción de tejido adiposo y vascular varía de unas lesiones a otras, pero el componente vascular suele ser más abundante en las áreas periféricas de la tumoración[11-12]. Se han descrito angiolipomas múltiples en pacientes con el síndrome de Birt-Hogg-Dube, con diabetes mellitus, con VIH y en el embarazo[12-13].

En otros casos similares al nuestro se asocia un nevo melanocítico congénito gigante de una extremidad a hipoplasia de dicha extremidad por la pérdida del tejido graso subcutáneo, quizás causada por citoquinas producidas por el nevo[1, 14-16]. También se han publicado dos pacientes en los que su nevo gigante localizado en el tronco se asociaba con lipomatosis[17] o angiolipoma[18] en la misma zona y se consideraba su patogenia en relación con la cresta neural.

En conclusión creemos que nuestro caso es el primero de un nevo melanocítico congénito gigante de una extremidad asociado simultáneamente a angiolipomas y hipoplasia de dicha extremidad.

## Bibliografía

- Ruiz Maldonado R, Tamayo L, Laterza AM, Duran C. Giant pigmented nevi: clinical, histopathologic, and therapeutic considerations. *J Pediatr* 1992;120:906-11.
- González J, Palangio M, Fialkoff CN, Schwartz J, Bisaccia E. Giant congenital melanocytic nevus with a large ulceration at birth: a 5-year follow-up. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:752-4.
- Tannous ZS, Mihm MC Jr, Sober AJ, Duncan LM. Congenital melanocytic nevi: clinical and histopathologic features, risk of melanoma, and clinical management. *J Am Acad Dermatol* 2005;52:197-203.
- Bett BJ. Large or multiple congenital melanocytic nevi: occurrence of neurocutaneous melanocytosis in 1008 persons. *J Am Acad Dermatol* 2006;54:767-77.
- Mateos González ME, Nieto del Rincón N, Torres Valdivieso MJ, López Laso E, López Pérez J, Simón de las Heras R, Muñoz MJ, Onsurbe Ramírez I, Lillo Lillo M. Melanosis neurocutánea. *An Esp Pediatr* 2000;52:573-6.
- Chan YC, Gim YC. A retrospective cohort study of Southeast Asian patients with large congenital melanocytic nevi and the risk of melanoma development. *J Am Acad Dermatol* 2006;54:778-82.
- Streams BN, Lio PA, Mihm MC, Sober AJ. A nonepidermal, primary malignant melanoma arising in a giant congenital melanocytic nevus 40 years after partial surgical removal. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:789-92.
- Zutt M, Kretschmer L, Emmert S, Haenssle H, Neumann C, Bertsch HP. Multicentric malignant melanoma in a giant melanocytic congenital nevus 20 years after dermabrasion in adulthood. *Dermatol Surg* 2003;29: 99-101.
- De Vooght A, Vanwijck R, Gosseye S, Bayet B. Pseudo-tumoral proliferative nodule in a giant congenital naevus. *Br J Plast Surg* 2003;56:164-7.
- Borbujo J, Jara M, Cortes L, Sanchez de Leon L. A newborn with nodular ulcerated lesion on a giant congenital nevus. *Pediatr Dermatol* 2000;17:299-301.
- Requena L, Requena C, Pichardo O, Sangüea OP. Angiolipoma. *Monogr Dermatol* 2004;17:96-8.
- Levitt J, Lutfi Ali SA, Sapadin A. Multiple subcutaneous angiolipomas associated with new-onset diabetes mellitus. *Int J Dermatol* 2002;41:783-5.
- Chung JY, Ramos Caro FA, Beers B, Ford MJ, Flowers F. Multiple lipomas, angiolipomas, and parathyroid adenomas in a patient with Birt-Hogg-Dube syndrome. *Int J Dermatol* 1996;35:365-7.
- Skidmore RA, Ivker RA, Resnick SD. Upper extremity atrophy associated with a giant congenital melanocytic nevus. *Pediatr Dermatol* 1995;12:272-4.
- Itin PH, Lautenschlager S. Lower and upper extremity atrophy associated with a giant congenital melanocytic nevus. *Pediatr Dermatol* 1998;15:287-9.
- Caradona SA, Skidmore R, Gupta A, Bush CH, Ford MJ. Giant congenital melanocytic nevus with underlying hypoplasia of the subcutaneous fat. *Pediatr Dermatol* 2000;17:387-90.
- Cabrera H, Gomez ML, Garcia S. Lipomatous melanocytic nevomatosis. *JEADV* 2002;16:377-9.
- Won JH, Ahn SK, Lee SH, Kim SC, Choi SI. Congenital giant pigmented nevus associated with angiolipoma. *J Dermatol* 1993;20: 381-3.