

Recién nacido con Nevo melanocítico congénito gigante en “chaleco”: Reporte de caso.

González-Rubio Román, López-Méndez Héctor A., Valencia-Castellanos M. Alberto, Aguilar-Rodríguez Fernando y Cristiano-Cristiano Francesco.

Autor para correspondencia

Dr. Román González Rubio. Domicilio: Sagitario 3725 Colonia La Calma Zapopan Jalisco CP 45070
Teléfonos de contacto: oficina 36349635 móvil 333 667 1821
Contacto al correo electrónico: dr.roman_goru@hotmail.com

Palabras clave: Dermatología pediátrica, Melanoma, Nevo melanocítico congénito gigante
Keywords: Gigantic congenital Melanocytic Nevus, Melanoma, Pediatric dermatology.

REVISTA MÉDICA MD, Año 7, número 4, mayo-julio 2016, es una publicación trimestral editada por Roberto Miranda De La Torre, Sierra Grande 1562 Col. Independencia, Guadalajara, Jalisco, C.P. 44340. www.revistamedicamd.com, md.revistamedica@gmail.com. Editor responsable: Javier Soto Vargas. Reservas de Derecho al Uso Exclusivo No. 04-2013-091114361800-203. ISSN: 2007-2953. Licitud de Título y Licitud de Contenido: en Trámite. Responsable de la última actualización de este número: Comité Editorial de la Revista Médica MD, Sierra Grande 1562 Col. Independencia, Guadalajara, Jalisco, C.P. 44340. Fecha de última modificación 31 de julio de 2016.





Recién nacido con Nevo melanocítico congénito gigante en “chaleco”: Reporte de caso

González-Rubio R^a, López-Méndez Ha^a, Valencia-Castellanos MA^a, Aguilar-Rodríguez F^b, Cristiano-Cristiano F^c

Resumen

Los nevos melanocíticos congénitos gigantes son poco comunes, reporta la literatura que se presentan 1 en 250,000-500,000 recién nacidos y el riesgo potencial de desarrollo de malignidad incrementa de acuerdo con su tamaño. La importancia de esta patología radica en los problemas impactantes desde el punto de vista estético, quirúrgico y emocional para el paciente y su familia; la posible asociación con otras malformaciones del sistema nervioso central y en algunos de ellos la asociación con melanoma. Presentamos el caso de un recién nacido con la presencia de un nevo melanocítico congénito gigante que cubre torax anterior, posterior y abdomen con forma de chaleco. Además se revisan los aspectos clínicos, diagnósticos y el enfoque terapéutico para los nevos melanocíticos congénitos gigantes.

Palabras clave: Dermatología pediátrica, melanoma, nevo melanocítico congénito gigante.

Newborn with gigantic congenital Melanocytic Nevus in “vest shape”

Abstract

Gigantic Congenital Melanocytes Nevus are rare, the literature reports that they present on 1 of every 250,000- 500,000 newborns and the potential risk of developing a malignancy increases according to its size. The importance of this pathology exist on the impacting problems from an aesthetic surgical and emotional point of view, which can originate on the patient and their relatives. Moreover, the possible association to other malformations on the central nervous system and some of them, the risk of being a melanoma. The following case is a newborn with the presence of gigantic congenital Melanocytic Nevus covering lower and upper back, anterior thorax and abdomen, in the shape of a vest. The clinical aspects, diagnostics and the therapeutic focus for gigantic congenital Melanocytic Nevus are revised.

Key words: Gigantic congenital melanocytic nevus, melanoma, pediatric dermatology

1. Miembro del Grupo de Pediatría Privada del Colegio de Pediatría de Jalisco. Guadalajara, Jalisco, México.
2. Centro Universitario de Ciencias de la Salud. Universidad de Guadalajara.
3. Ginecobstetra en la Práctica Privada. Guadalajara, Jalisco, México.

Autor para correspondencia

Dr. Román González Rubio. Domicilio: Sagitario 3725 Colonia La Calma Zapopan Jalisco CP 45070 Teléfonos de contacto: oficina 36349635 móvil 333667 1821

Contacto al correo electrónico:
dr.roman_goru@hotmail.com

Introducción

La palabra *nevo* deriva del latín y significa marca, signo o señal. Esta patología puede estar presente desde el nacimiento o aparecer en el primer año de vida y tiene crecimiento durante la infancia. Los nevos melanocíticos gigantes congénitos son poco comunes, se presentan en 1 de cada 250,000-500,000 recién nacidos y aunque la información no es contundente, se les ha relacionado con un potencial para volverse maligno. Esta relación se ha observado de manera lineal con el tamaño de la lesión. De acuerdo a la clasificación de Kopf se dividen en: nevo congénito pequeño cuyo diámetro es menor a 1.5 cm, mediano de 1.5 cm a 20 cm y gigante aquellos con una dimensión mayor a los 20 cm.^{1,2} En la literatura se le ha nombrado de múltiples maneras: Nevo pigmentado congénito gigante (NPCG), Nevo piloso gigante (NPG), Nevo pigmentado gigante (NPG), Nevo en calzón de baño o en chaleco y Nevo melanocítico congénito gigante (NMCG).

El conocer la formación y origen de la piel permite tener un mejor conocimiento de esta patología. La piel es un órgano que se deriva del mesodermo y ectodermo, con un proceso de embriogenia controlado molecularmente. Las alteraciones genéticas o teratógenas tienen por lo tanto una expresión en las células o estructuras derivadas, por lo que conocer dichas mutaciones que permiten llegar a una adecuada impresión diagnóstica.

La división entre el desarrollo embriológico y fetal se presenta a las ocho semanas de gestación. Durante las tres semanas después de la fertilización aparece la gastrulación, un proceso complejo que da lugar a las tres capas primarias embriológicas: endodermo, mesodermo y ectodermo, el cual a su vez da lugar al neuroectodermo y la epidermis. Entre las células especializadas que se encuentran en la epidermis, es importante recordar que las células de Langerhans y los melanocitos migran en clonas a partir de la cresta neural durante el período embrionario y las primeras junto a los queratinocitos actúan como células presentadoras de antígenos y los melanocitos como protectores contra las radiaciones ultravioleta.^{3,4}

Las células de la capa basal son cuboides y en ellas se inicia el proceso de queratopoyesis, que es la maduración a través de las otras capas hasta eliminarse en la capa córnea. Entre las células de la capa basal se encuentran los melanocitos que junto con los queratinocitos forman la unidad melánica epidérmica. Estas células producen la melanina formada a su vez por la eumelanina, que es café y la feomelanina, en pigmento rojo-amarillo.^{3,5}

Presentamos el caso de un masculino hijo de madre aparentemente sana con un nevo melanocítico congénito gigante. El objetivo de esta presentación es el ofrecer una revisión actualizada sobre la conducta y tratamiento a seguir por el pediatra de atención primaria ante la inesperada presencia de dermatopatías poco frecuentes.

Presentación del caso

Se trata de un recién nacido del sexo masculino producto único del primer embarazo de 39 semanas de gestación y que fue extraído vía parto. Obtuvo un puntaje Apgar de 8-9 y

Silverman de O. En la somatometría se reportó un peso de 2.550 kg, talla de 50 cm y un perímetro cefálico de 35 cm. Hijo de madre de 35 años de edad, grupo sanguíneo O positivo quien tuvo control prenatal con 13 visitas, alérgica a los mariscos, presentó en la semana 14 de gestación pequeño desprendimiento placentario confirmado con ultrasonido, manifestado con sangrado leve y tuvo una ganancia ponderal de peso durante el embarazo de 5.300 kg. Padre de 38 años, ascendencia japonesa, con grupo sanguíneo y rh B+, aparentemente sano.

En la exploración física al nacimiento, se objetivó la presencia de mancha color negro-café heterogénea alternando áreas lisas y verrugosas algunas con pelo, con bordes irregulares con dimensiones de 36 cm ancho X 22 cm altura, con localización en tórax posterior, algunas áreas de tórax anterior y abdomen asemejando un "chaleco" además de otros nevos pigmentados en brazos, piernas, cara y plantas. El resto de la exploración no arrojó datos de relevancia (Figura 1).

Discusión y revisión de la literatura

En los casos de nevos pigmentados congénitos, al realizar el abordaje se debe tomar en cuenta la localización, el tamaño y su asociación con otras malformaciones congénitas. Respecto a la localización, los sitios más comunes para su ubicación son las partes superiores o inferiores del tórax posterior o el abdomen. Aunque también pueden localizarse en brazos, piernas, boca, membranas mucosas, palma de las manos y planta de los pies.^{6,8}

El tamaño según algunas fuentes, se ha relacionado a la potencial conversión en un proceso neoplásico maligno.^{3,4,8-10} Por lo que se recomienda fotografiar y medir todos los nevos en el seguimiento además de la valoración por dermatólogo pediatra en búsqueda de células neoplásicas. La utilidad de los métodos de diagnóstico imagenológico se restringe a los casos en los que se documenta trastorno en el desarrollo motor y cognitivo además de la asociación a otras malformaciones congénitas.⁹⁻¹² Algunos autores proponen la utilidad de la resonancia magnética en aquellos nevos que se localizan en columna vertebral que se presentan al nacimiento o se desarrollan durante los primeros 6 meses de vida.^{8,11-15}

Tratamiento

El tratamiento quirúrgico óptimo sigue siendo un reto importante a nivel mundial. Ninguna de las técnicas disponibles se recomienda como técnica universal. No hay consensos sobre la estrategia más adecuada para el tratamiento de estos pacientes, por lo que debe ser el resultado de una valoración profunda por expertos, transdisciplinaria e individualizada tomando como referencia los siguientes factores: riesgo de malignización, riesgo quirúrgico (anestesia, infecciones), posibles resultados funcionales y estéticos, aspectos financieros y problemas psicosociales.^{11,12}

En síntesis, según la escuela española de dermatología existen 2 enfoques posibles: quirúrgico y conservador. Por actitud conservadora entiéndase no sólo la vigilancia periódica por parte del médico, sino también la vigilancia por



Figura 1. Paciente con nevo melanocítico gigante en chaleco.

parte de la familia. Si se decide la extirpación, se recomienda realizarse después de los 6 meses de vida.

En los NMCG puede efectuarse exéresis por tiempos, esto consiste en exéresis parciales en huso hasta conseguir la exéresis total o utilizar los expansores tisulares para ganar tejido. Algunas corrientes del conocimiento (Japón, USA, India, Bélgica) recomiendan la terapia con láser rubí Q (prometedor) y dermo abrasión para mejorar la apariencia. El tratamiento puede ayudar si el nevo causa problemas emocionales por su apariencia.¹⁰⁻¹⁴

En ocasiones es necesario realizar injertos de piel ya que los nevos grandes se tengan que extirpar en varias etapas. Técnicas muy recientes con estudios pilotos en la Asociación Británica de Cirugía Plástica están probando Piel Artificial Integra en el tratamiento quirúrgico para el nevo melanocítico congénito gigante, a la fecha han registrado buenos resultados y es un nuevo y válido método para tratar con éxito el NMGC en la primera infancia de una manera definitiva y con resultados de alta calidad.^{13,14}

Referencias bibliográficas

- Puig S, et al. Nuevos horizontes diagnósticos en dermatoscopia. *Piel* 2003;18(8):401-402.
- Mayce JC, et al. Pigmented lesions of the skin. Clinicopathologist correlations. Philadelphia: Lea & Febiger, 1987.
- Bleehen SS, et al. Trastornos del color de la piel. En: Rook A, et al, eds. Tratado de dermatología (4a. edición). Barcelona: Doyma, 1989; 1683-1747.
- Ruiz Maldonado R, et al. Giant pigmented nevi: clinical, histopathologic and therapeutic considerations. *J Pediatr* 1992;120:906-911.
- Larralde de Luna M. Nevos melanocíticos. Nevos pigmentarios. Dermatología Neonatal y Pediátrica. Edimed: Ediciones Médicas. Buenos Aires, Argentina 1995;90-97.
- Krengel S, et al. New recommendations for the categorization of cutaneous features of congenital melanocytic nevi. *J Am Acad Dermatol* 2013;68:441-451.
- Arenas R. Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento. México. Interamericana-MaGraw-Hill 1996:1-17.
- Krengel S, et al. Melanoma risk in congenital melanocytic naevi: a systematic review. *Br J Dermatol* 2006;155:1-8.
- Kinsler VA, et al. Complications of congenital melanocytic naevi in children: analysis of 16 years' experience and clinical practice. *Br J Dermatol* 2008;159:907-14.
- Arneja JS, et al. Giant congenital melanocytic nevi. *Plast Reconstr Surg* 2009;124(Suppl. 1):1e-13e.
- Abbo O, et al. Mélanoze neurocutanée néonatale asymptomatique. Hôpital des Enfants de Toulouse, CHU de Toulouse, 330, avenue de Grande-Bretagne. 2012 Elsevier Masson. *Archives de Pédiatrie* 2012;19:1319-1321.
- Schiestl C, Botas, et al. Giant naevus, giant excision, eleg (1) ant closure? Reconstructive surgery with Integra Artificial Skin to treat giant congenital melanocytic naevi in children. Published by Elsevier Ltd. 2010;Nr(63):610-615.
- Vourch-Jourdain M, et al. Large congenital melanocytic nevi: therapeutic management and melanoma risk, a systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2013;68:493-8.e1-17.
- Rajshekhar Jewargikar, et al. Department of Pathology, M.R. Medical College, Gulbarga, Karnataka, India. Giant congenital melanocytic nevus. *Indian J Paediatr Dermatol* 2015;16:214-6.
- Waelchli R, et al. Classification of neurological abnormalities in children with congenital melanocytic naevus syndrome identifies MRI as the best predictor of clinical outcome. *Br J Dermatol* 2015;173:730-50.

Pronóstico

El riesgo de cáncer de piel según lo demuestra la literatura revisada está relacionada a los nevos grandes y es más alto aún para los nevos localizados en la espalda o el abdomen.

Conclusiones

El Nevo Melanocítico Congénito Gigante es una muy rara condición; son tan raros que se reporta 1 en 250,000-500,000 recién nacidos, predominando en el sexo femenino, el estudio y su diagnóstico temprano es esencial para disminuir los riesgos de melanoma maligno. El tratamiento quirúrgico sigue siendo un reto importante a nivel mundial para la cirugía estética y reconstructiva. Los niños con esta patología están en mayor riesgo de presentar problemas sociales, emocionales y de comportamiento y sus padres sufren un considerable impacto psicológico por la complicada condición que su hijo presenta.