

Caso clínico

Recién nacido con nevo melanocítico congénito gigante en “chaleco”

Reporte de caso clínico en Guadalajara

González-Rubio R. (1), López-Méndez H.A. (1), Valencia-Castellanos M.A. (1), Cristiano F. (2).

(1) Miembro del Grupo de Pediatría Privada del Colegio de Pediatría de Jalisco, (2) Ginecobstetra en la Práctica Privada, Guadalajara, Jalisco.

Resumen

Los nevos melanocíticos congénitos gigantes son poco comunes, reporta la literatura que se presenta 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 que pueden originar en el paciente y sus familiares y además la posible asociación con otras malformaciones del sistema nervioso central y en algunos de ellos, el riesgo de ser el origen de un melanoma. El caso presentado es un recién nacido con la presencia de un nevo melanocítico congénito gigante que cubre la espalda baja y alta, tórax anterior y abdomen, con forma “en chaleco”. Se revisan los aspectos clínicos, diagnósticos y el enfoque terapéutico para los nevos melanocíticos congénitos gigantes.

Palabras clave: Nevo melanocítico congénito gigante, melanoma, dermatología pediátrica.

Abstract

Giant congenital melanocytic nevi are uncommon, research reports that they are present in 1 of 250,000 – 500,000 newborns, and the risk of potential malignization increases according to its size. The importance of this pathology resides in the aesthetic, surgical and emotional points of view which can affect both the patient and his/her family, besides the possible association with other malformations in the central nervous system and also, the risk of being the origin of a malignant melanoma. The case presented is a male newborn with the presence of a large Giant Congenital Melanocytic Nevus covering the upper and lower back, anterior thorax, and the abdomen, forming a vestlike formation. We reviewed clinical aspects, diagnosis and the therapeutic approach for Giant Congenital Melanocytic Nevi in children.

Key words: Giant Congenital Melanocytic Nevus, melanoma, pediatric dermatology.

Con la presentación de este caso se pretende ofrecer una revisión actualizada sobre la conducta y tratamiento a seguir por el pediatra de atención primaria ante la inesperada presencia de dermatopatías no tan frecuentes como la que hoy nos ocupa, el “nevo melanocítico congénito gigante”. La importancia de esta patología radica en los problemas impactantes desde el punto de vista estético, quirúrgico y emocional que pueden originar en el paciente y sus familiares, además de la posible asociación con otras malformaciones del sistema nervioso central y en algunos de ellos, el riesgo de ser el origen de un melanoma.

Nombres alternativos

Nevo pigmentado congénito gigante (NPCG)

Nevo piloso gigante (NPG)

Nevo pigmentado gigante (NPG)

Nevo en calcón de baño o en chaleco

Nevo melanocítico congénito gigante (NMCG)

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. Puede estar presente desde el nacimiento o aparecer en el primer año de vida, que por lo general continuará desarrollándose conforme crece el niño. Los nevos melanocíticos gigantes congénitos 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, aunque estos datos han sido y todavía fuente de mucha polémica. De acuerdo a la clasificación de Kopf, que sigue vigente entre otras que recientemente han aparecido y de acuerdo al tamaño se dividen en: nevo congénito pequeño, cuyo diámetro es menor a 1.5 cm; mediano, de 1.5

Recibido: 10/05/2016
Aceptado: 01/08/2016

cm a 20 cm y gigante, aquellos con una dimensión mayor a los 20 cm. En los nevos melanocíticos congénitos gigantes se ha determinado que el riesgo de desarrollar un melanoma durante los primeros 15 años de vida se sitúa, según las series, entre el 5% y el 12 %. La malignización de estos cuando ocurre, he aquí su importancia, tiene lugar durante los primeros meses o años de la vida.

Desarrollo de la piel fetal

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 es muy importante conocer las mutaciones que pueden afectar el desarrollo de la piel y los cambios morfológicos de la misma para llegar a una adecuada impresión diagnóstica.

La división entre el desarrollo embrionario y fetal se hace a las ocho semanas de gestación. Durante las tres semanas después de la fertilización aparece la gastrulación, un proceso complejo que da lugar a los tres gérmenes primarios embrionarios: 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.

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 córnea. Entre las células de la capa basal se encuentran los melanocitos, que junto con 36 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-amarillento. Los melanocitos son células dendríticas que se detectan en la epidermis por anticuerpos monoclonales como HMB-45, hacia los 50 días de gestación.

Caso clínico

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 natural el 18 de mayo 2015 en el hospital particular, Santa María Chapalita, sin complicaciones, Apgar de 8 – 9, Silverman O, oligohidramnios, líquido

de color normal, placenta pequeña con calcificaciones marginales, cordón delgado. Pesa 2.550 kg, mide 50 cm, pc 35 cm. Eritrocitos 7.01 millones/uL leucocitos 21,000 x 100/uL, hemoglobina 22 g/dl, hematocrito 66 %, grupo sanguíneo B+. Hijo de LME, madre de 35 años de edad, grupo sanguíneo O positivo, control prenatal: 13 visitas, con práctica ocasional de yoga, de ocupación administradora, alérgica a los mariscos, heredo-familiares con hipertensión arterial y que tuvo durante su embarazo en la semana 14, pequeño desprendimiento placentario confirmado con ultrasonido, manifestado con sangrado leve, dos cuadros de migraña durante el primer y segundo trimestre tratados con paracetamol, su nutrición al parecer equilibrada, no anemia confirmado por laboratoriales con hemoglobina 12.8 gr, hematocrito 38.9, ingirió polivitamínicos recomendados por su ginecólogo, tuvo una ganancia ponderal de peso durante el embarazo de 5.300 kg. Estado civil: unión libre, vive con papá de 38 años, B+, de descendencia japonesa, aparentemente sano, no toxicomanías, poseen mascota en casa (perro).

En nuestro paciente, a la exploración física al nacimiento nos impactamos por la presencia de nevo melanocítico congénito gigante que prácticamente cubre toda la parte posterior de tórax (espalda alta y baja), con superficie cutánea lisa, parche de piel oscura color café y negro azulado, con dimensiones de 36 cm ancho X 22 cm altura, algunas áreas de apariencia verrugosa, algunas áreas con vello, de bordes irregulares y desvaneciéndose prácticamente hasta invadir parte de tórax y abdomen en cara anterior, como lo demuestra la fotografía, por lo que semeja la forma de un "chaleco" y presentando además otros nevos satélites pequeños y medianos dispersos en brazos, piernas, cara y planta de los pies.



Topografía y síntomas

La literatura mundial revisada reporta que con mayor frecuencia los nevos se encuentran localizados en las partes superiores o inferiores de la espalda o el abdomen. Aunque también pueden localizarse en brazos, piernas,

boca, membranas mucosas, palma de las manos y planta de los pies.

Pruebas de laboratorio y vigilancia recomendados

Examinar, fotografiar y medir cuidadosamente todas las marcas presentes desde su nacimiento.

Realizar exámenes generales periódicamente, incluyendo las pruebas funcionales hepáticas buscando depósitos de melanina hepática.

Biopsia de piel por el experto, buscando la presencia de células cancerosas.

Practicar resonancia magnética del cerebro si el nevo está sobre la columna vertebral antes de los 6 meses de edad. Pudiera estar asociado con problemas cerebrales.

Esta prueba sin duda es el mejor predictor de la evolución clínica de las anomalías descritas del sistema nervioso central en asociación con el nevo melanocítico congénito gigante.

Cualquier niño con cambios graduales en los signos o síntomas neurológicos del desarrollo psicomotriz debe tener una resonancia magnética contrastada del cerebro y la columna vertebral, buscando lesiones del melanoma en el sistema nervioso central.

Vigilancia médica frecuente, medir zona de piel oscura todos los años y tomar imágenes para verificar si la mancha siguió creciendo.

Posibles complicaciones

Toda persona que tenga un nevo gigante puede llevarlo a presentar cáncer de piel (melanoma) y depresión, así como otros problemas emocionales si los nevos afectan de manera importante su apariencia.

Tratamientos

El tratamiento desde el punto de vista quirúrgico óptimo del nevo melanocítico congénito gigante sigue siendo un

reto importante a nivel mundial, en cuanto a la cirugía reconstructiva. Ninguna de las técnicas disponibles revisadas en la literatura reciente es de aplicación universal.

La decisión final para iniciar con su tratamiento no es fácil por todo lo que implica, 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, entre otros: a) El riesgo de malignización, b) Los riesgos quirúrgicos (anestesia, infecciones), c) Resultados funcionales y estéticos, d) Aspectos financieros y e) Problemas psicosociales.

En síntesis, según la escuela española de dermatología, existen 2 enfoques posibles: quirúrgico y conservador. Por actitud conservadora entiéndase no solo la vigilancia periódica por parte del médico, sino que es muy importante la autovigilancia por parte de los padres y más adelante por parte ya del mismo paciente.

Si se decide la extirpación y es viable, el nevo melanocítico congénito gigante nunca se debe realizar antes de los 6 meses de vida.

En los NMCG puede efectuarse como lo hacen en algunos países, la hexéresis quirúrgica por tiempos; con hexéresis parciales en huso, cada tiempo, hasta conseguir la hexéresis total o utilizar los expansores tisulares para ganar tejido.

Algunas escuelas (Japón, EUA, India, Bélgica) recomiendan el uso de láser rubí-Q- switched serie Early (prometedor) y dermoabrasión para mejorar la apariencia. El tratamiento puede ayudar si el nevo causa problemas emocionales por su apariencia.

En ocasiones es necesario realizar injertos de piel, ya que los nevos grandes se tienen 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. Muestran 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.

Pronóstico

El riesgo de cáncer de piel según lo demuestra la literatura mundial revisada puede aparecer en personas con 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 y correcto es esencial para disminuir los riesgos de melanoma maligno. El tratamiento quirúrgico sigue siendo, como ya nos dimos cuenta, un reto importante a nivel mundial en cuanto a 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.

Declaración de los autores:

Los doctores declaran que no tienen vínculos financieros relacionados con el tema de este artículo, por lo que no hay conflicto de interés.

Responsable del artículo: Dr. Román González Rubio.

Domicilio: Sagitario 3725 Colonia La Calma Zapopan Jalisco CP 45070. Teléfonos de contacto: oficina 3634 9635 móvil 333 667 1821. Correo electrónico: dr.roman_goru@hotmail.com

Referencias bibliográficas

1. Puig S, Malvehy J. *Nuevos horizontes diagnósticos en dermatoscopía*. Piel 2003; 18(8): 401 -402.
2. MayceJC, Ackerman AB. *Pigmented lesions of the skin. Clinicopathologist correlations*. Philadelphia: Lea & Febiger, 1987.
3. Bleehen SS, Ebling FJG. *Trastornos del color de la piel*. En: RookA, Wilkinson DS, Ebling FJG, Champion RH, Burton JJL, eds. Tratado de dermatología (4a. edición). Barcelona: Doyma, 1989; 1683 – 1747.
4. Ruiz Maldonado R, Tamayo L, Laterza A y Duran C. *Giant pigmented nevi: clinical, histopathologic and therapeutic considerations*. J. Pediatr 1992; 120: 906 – 911.
5. Larralde de Luna M. *Nevos melanocíticos. Nevos pigmentarios. Dermatología Neonatal y Pediátrica*. Edimed: Ediciones Médicas. Buenos Aires, Argentina 1995; 90-97.
6. Krengel S, Scope A, Dusza SW et al. *New recommendations for the categorization of cutaneous features of congenital melanocytic nevi*. J Am Acad Dermatol 2013; 68: 441-451.
7. Arenas R. *Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento*. México. Interamericana-MaGraw-Hill 1996: 1-17.
8. Krengel S, Hauschild A, Schäfer T. *Melanoma risk in congenital melanocytic naevi: a systematic review*. Br J Dermatol 2006; 155:1-8.
9. Kinsler VA, Chong WK, Aylett SE, Atherton DJ. *Complications of congenital melanocytic naevi in children: analysis of 16 years' experience and clinical practice*. Br J Dermatol 2008; 159:907-14.
10. Arneja JS, Gosain AK. *Giant congenital melanocytic nevi*. Plast Reconstr Surg 2009; 124 (Suppl. 1): 1e- 13e.
11. O. Abbo, S. Dubedout, Q. Ballouhey, A. Maza, A. Sevely, P. Galinier. *Mélanose 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.
12. Schiestl C. Botas, d.; Meuli, M. *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. Vol. 63 Nr. 4 pag: 610-615. 2010, 04, 01.
13. Vourc'h-Jourdain M, Martin L, Barbarot S. *Large congenital melanocytic nevi: therapeutic management and melanoma risk, a systematic review*. J Am Acad Dermatol 2013; 68:493-8. el-17
14. Rajshekhar Jewargikar, Sainath K. Andola, Niraj Gupta. Department of Pathology, M.R. Medical College, Gulbarga, Karnataka, India. *Giant congenital melanocytic nevus*. Indian J Paediatr Dermatol 2015; 16:214-6.
15. Waelchli R, Aylett SE, Atherton D 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.