

# NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO. REPORTE DE CASO

## CONGENITAL MELANOCYTIC NEVUS. CASE REPORT

### NEVUS MELANOCÍTICO CONGÊNITO. RELATO DE CASO

MARCO ANTONIO BORJA YENCHONG,<sup>1</sup> MARÍA ALEJANDRA TROYA TORO,<sup>1</sup> MIRYAM PAOLA TROYA TORO<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Universidad Católica de Santiago de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador

#### RESUMEN

El nevus melanocítico es una proliferación anormal pero benigna de los melanocitos de la piel que tienden a agruparse en nidos o tecas. Aunque es mayormente esporádico, pocos casos familiares se han informado. Las lesiones cutáneas típicas están presentes al nacer. Los nevus melanocíticos congénitos (NMC) representan el 1% del total y según su tamaño se clasifican en pequeños, medianos o gigantes. La principal preocupación médica con el nevus melanocítico gigante es el riesgo de desarrollar melanoma cutáneo. El diagnóstico debe considerarse en cualquier recién nacido o niño que tenga un gran nevus melanocítico cutáneo. Por este motivo se presenta el caso clínico de un paciente de 4 años de edad que presenta desde el nacimiento extensa placa pigmentada negruzca de márgenes definidos y con folículos pilosos en superficie que afecta la mitad inferior del tronco, región lumbosacra, y mitad de sus miembros inferiores. Compatible con nevus melanocítico. El principal motivo es dar a conocer la importancia del diagnóstico temprano.

**PALABRAS CLAVE:** nevus congénitos, melanososis neurocutánea, síndromes neurocutáneos.

#### ABSTRACT

Melanocytic nevus is an abnormal but benign proliferation of melanocytes in the skin that tend to cluster in nests or thecae. Although it is commonly sporadic, few familiar cases have been reported. Typical skin lesions are present at birth. Congenital melanocytic nevi (CMN) represent 1% of the total, and according to their size, they are classified as small, medium, or giant. The main medical concern with giant melanocytic nevus is the risk of developing skin melanoma. The diagnosis should be considered in any newborn or child with a large cutaneous melanocytic nevus. We present the clinical case of a 4-year-old patient who presents from birth with an extensive blackish pigmented plaque with defined margins and with hair follicles on the surface that affects the lower half of the trunk, lumbosacral region, and lower half of its limbs. Compatible with melanocytic nevi. The main reason is to raise awareness of the importance of early diagnosis.

**KEYWORDS:** congenital nevi, neurocutaneous melanosis, neurocutaneous.

#### RESUMO

O nevo melanocítico é uma proliferação anormal, mas benigna, de melanócitos na pele que tendem a se agrupar em ninhos ou tecas. Embora seja principalmente esporádico, poucos casos familiares foram relatados. Lesões cutâneas típicas estão presentes ao nascimento. Os nevus melanocíticos congênitos (NMC) representam 1% do total e, de acordo com seu tamanho, são classificados em pequenos, médios ou gigantes. A principal preocupação médica com o nevo melanocítico gigante é o risco de desenvolver melanoma cutâneo. O diagnóstico deve ser considerado em qualquer recém-nascido ou criança com grandes nevus melanocíticos cutâneos. Por esse motivo, apresentamos o caso clínico de uma paciente de 4 anos que apresenta desde o nascimento extensa placa pigmentada enegrecida de margens definidas e com folículos pilosos na superfície que acomete a metade inferior do tronco, região lombossacra e metade de seus membros. Compatível com nevus melanocíticos. O principal motivo é a conscientização sobre a importância do diagnóstico precoce.

**PALAVRAS-CHAVE:** nevus congênitos, melanosose neurocutânea, síndromes neurocutâneas.

## INTRODUCCIÓN

El nevus melanocítico es una proliferación anormal pero benigna de los melanocitos de la piel que tienden a agruparse en nidos o tecas. Aunque pueden estar presentes en un 1% de los neonatos, suelen iniciar su aparición a partir de los 6-12 meses e ir aumentando en número y tamaño hasta alrededor de los 25 años.<sup>1</sup>

Se define como nevo melanocítico congénito, a las lesiones que están presentes desde el nacimiento o aparecen durante el primer año de vida y de acuerdo a su tamaño se dividen en: nevo congénito pequeño, cuyo diámetro es menor a 1.5 cm, mediano: 1.5 a 20 cm, y gigante aquéllos con un diámetro mayor de 20 cm.<sup>2</sup> La superficie del nevus puede ser lisa, nodular, pilosa, plexiforme o solo pigmentada y corrugada, siendo esta última la presentación más exótica.<sup>3</sup>

Existen diversos criterios para clasificar a estos nevus, del nacimiento al 1º mes se lo considera congénito, y tardío entre el 1º mes y los 2 años de edad debido a reacomodamiento de melanocitos, pigmentación retardada.<sup>4</sup>

El nevus melanocítico congénito se puede dividir en dos tipos, siendo el primero el más común, usualmente una placa solitaria creciendo en proporción a la del niño; y un segundo tipo compuesto de muchas lesiones, al menos una grande rodeada por muchas otras, afecta al sistema nervioso central.<sup>5</sup>

El diagnóstico de melanosis neurocutánea debe considerarse en cualquier recién nacido o niño que tenga un gran nevus melanocítico cutáneo. Casi todos los nevus tienen una distribución lumbosacra.<sup>6</sup>

La principal preocupación médica con el nevus melanocítico gigante es el riesgo de desarrollar melanoma cutáneo, leptomenigeal y melanocitosis neurocutánea.<sup>7</sup> A pesar de este riesgo, la gran mayoría de los pacientes nunca desarrollan melanoma. Por lo tanto, el pronóstico sigue siendo bueno en pacientes asintomáticos, especialmente si las lesiones son examinadas regularmente para detectar signos de atipia.<sup>8</sup>

Muchos autores consideran que podrían tener un riesgo de malignización significativo a partir de la segunda década de vida, por lo que recomiendan la vigilancia periódica durante la infancia y la exéresis profiláctica en la pubertad.<sup>9</sup>

## REPORTE DE CASO

Paciente de 4 años de edad de raza negra, nacido de un matrimonio no consanguíneo por vía vaginal normal. Madre de 24 años de edad G4 P3 C1 A0. Hermanos de 9 años sano, de otra pareja. Mortinato a los 7 meses, por rasquisquisis. Hermana de 2 años sana. Antecedentes prenatales sin complicaciones. Presenta desde el nacimiento extensa placa pigmentada negruzca de márgenes definidos y con folículos pilosos en superficie que afecta la mitad inferior del tronco, región lumbosacra, y mitad de miembros inferiores, en "vestido de baño". En la región glútea es evidente la presencia de nódulos blandos y masas de pequeño tamaño. Además numerosos nevus melanocíticos en cara y extremidades de diferentes tamaños. Que han ido aumentando con la edad. (Figura 1).



Los cortes histopatológicos muestran fragmentos de piel revestida por epitelio escamoso queratinizante, que presenta a nivel de la epidermis y dermis superficial grupos de células névicas, azules, redondas distribuidas en cordones y nidos, con acúmulo de pigmento melánico alrededor de las células névicas. No se observan cambios neoplásicos malignos en la muestra remitida para estudio. Se realiza biopsia de lesión en región lumbar, cuyo resultado es nevus melanocítico compuesto pigmentado tipo congénito. En virtud al riesgo de malignidad que pueden presentar estos pacientes, se solicitó TAC de cerebro y cuello con contraste, en la cual se descartan metástasis en cráneo y columna cervical.

No existe evidencia de daño neurológico, dando como diagnóstico 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.

## DISCUSIÓN

El nevus melanocítico congénito (NMC) es una patología que ocurre en 1/20.000 nacidos, y se caracteriza por lesiones pigmentadas de bordes irregulares, que pueden poseer vellos y satelitosis, generalmente se ubican en tronco y debido a su distribución han tomado nombre según la zona afectada, como el caso del nevus en traje de baño; sin embargo pueden presentarse en cualquier localización.<sup>10-13</sup>

El NMC según su tamaño puede ser clasificado en pequeños, medianos, grandes y gigantes siendo estos últimos mayores a 20cm y cubriendo grandes extensiones corporales entre los cuales podemos mencionar el nevo en pantalón, en pañal y en traje de baño, cuyos nombres surgen por la zona corporal que ocupan.<sup>10,13</sup>

El diagnóstico se basa en la exploración clínica, histopatológica y dermatoscopia, sin embargo se recomienda solicitar tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética (RNM) para descartar compromiso nervioso (melanosis neurocutánea),<sup>11,13</sup> especialmente si al examen físico se evidencia presencia de nevus en cuero cabelludo o cuello.

La transformación maligna a melanoma de las lesiones névicas es la principal complicación, si bien es cierto no todos los NMC malignizan, se ha observado que los nevus gigantes tienen mayor índice de malignidad;<sup>12</sup> las complicaciones neurológicas se dan por infiltración melanocítica y suele debutar en edades tempranas, de las cuales se puede mencionar síntomas tales como: convulsiones, déficits neurológicos focales, ataxia e inclusive hipertensión intracraneal.<sup>14,15</sup>

## CONCLUSIÓN

El tratamiento sigue siendo controvertido, y, aunque muchas escuelas optan por la extirpación quirúrgica de las lesiones grandes y gigantes por su mayor tendencia a malignizar, este abordaje sigue siendo discutido, ya que actualmente se ha comprobado que la incidencia de malignización no es tan alta como se creía, sin embargo el aspecto estético sigue siendo un factor de gran importancia al tomar la decisión quirúrgica.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rex Cavallé. Nevus Melanocíticos. Asociación Española de Pediatría. :185. [Internet]. [citado 26 de julio de 2017]. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/nevus.pdf>
2. Armando Quero-Hernández. Nevo melanocítico congénito gigante y melanoma. Presentación de un caso clínico. Rev Fac Med UNAM. 2006 Oct;49(5):217-9.
3. 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)
4. Hugo Cabrera. Manejo de Nevos Melanocíticos [Internet]. Actualizaciones Terapéuticas.; Available from: <http://www.atdermae.com/pdfs/xv-reunion-56.pdf>
5. Magaña M, Sánchez-Romero E, Magaña P, Beck-Magaña A, Magaña-Lozano M. Congenital Melanocytic Nevus: Two Clinicopathological Forms. Am J Dermatopathol. 2014 Aug 19. [Medline]
6. Frieden ABZI. Neurocutaneous Melanosis (Neurocutaneous melanocytosis) [Internet]. [citado 26 de julio de 2017]. Disponible en: <http://www.mdedge.com/ecardiologynews/dsm/419/dermatology/neurocutaneous-melanosis-neurocutaneous-melanocytosis>
7. Gocmen R, Guler E, Acar Arslan E. A Case of Neurocutaneous Melanosis and Neuroimaging Findings. Journal of Radiology Case Reports [Internet]. 31 de marzo de 2015 [citado 26 de julio de 2017];9(3). Disponible en: <http://www.radiologycases.com/index.php/radiologycases/article/view/2141>
8. Schwartz R, Steen C, Rothenberg J, Thomas I. Congenital Nevi: Background, Pathophysiology, Epidemiology. MedScape [Internet]. 5 de junio de 2017 [citado 26 de julio de 2017]; Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1118659-overview>
9. Paradela S, Fernández-Torres R, Fonseca E. Controversias en el nevus congénito. Actas Dermosifiliogr. 2009 Sep 1;100(7):548-61.
10. Simons E, Huang J, Schmidt B. Congenital melanocytic nevi in young children: Histopathologic features and clinical outcomes. Journal of the American Academy of Dermatology. 2017;76(5):941-947.
11. 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).
12. Sarmiento Portal Y, Vara Cuesta O, Portal Miranda M, Cabrera Domínguez N, Pérez Chirino A. Nevus melanocítico gigante congénito. Revista de Ciencias Médicas de Pinar del Río. 2014;18(6):1110-1117.

13. Estrella V, Habermacher S, Videla A, Leroux MB, Maccario MF, Bergero A. Nevo melanocítico congénito gigante: presentación de tres casos. *Rev. argent. dermatol.* [Internet]. 2012 Dic [citado 2017 Jul 28]; 93(4): . Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1851-300X2012000400005&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2012000400005&lng=es).
14. 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).
15. 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).