

Asociación de melanosis neurocutánea, melanoma y alteraciones psicosociales con nevo melanocítico congénito gigante

Yuri Igor López-Carrera, Luz Orozco-Covarrubias, Marimar Saéz-de-Ocariz, Ramón Ruiz-Maldonado†

Resumen

ANTECEDENTES: Los nevos melanocíticos congénitos son neoformaciones presentes desde el nacimiento. De acuerdo con su tamaño se clasifican en pequeños (< 1.5 cm), medianos (1.5 a 19.5 cm) y gigantes (> 20 cm). La asociación de los nevos melanocíticos congénitos gigantes con melanosis neurocutánea y melanoma constituye riesgos para la vida; la asociación con alteraciones psicosociales afecta la calidad de vida.

OBJETIVO: Determinar la frecuencia de melanosis neurocutánea, melanoma y alteraciones psicosociales en los pacientes con nevo melanocítico congénito gigante.

MATERIAL Y MÉTODO: Estudio retrolectivo, observacional, descriptivo y transversal en el que se revisaron los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de nevo melanocítico congénito gigante atendidos en el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría de enero de 1971 a diciembre de 2014.

RESULTADOS: Se encontraron 37 expedientes de pacientes con diagnóstico clínico de nevo melanocítico congénito gigante disponibles para su revisión. Todos los nevos melanocíticos congénitos gigantes estuvieron presentes al nacimiento; 24 (65%) pacientes eran del género femenino. El nevo melanocítico congénito gigante se localizó en un solo segmento en 28 casos (76%). El segmento más afectado fue el tronco (18/28 casos [64%]). Las características morfológicas predominantes fueron: superficie plana en 20 (54%), color marrón oscuro en 20 (54%), existencia de pelo en 33 (89%). Cinco pacientes refirieron prurito, un paciente prurito e hipoatrofia de la extremidad superior afectada, un paciente dolor y un paciente antecedente de dos fracturas de la extremidad inferior afectada. Tuvieron lesiones satélite 29/37 casos (78%). Se sometieron a tratamiento 29 pacientes (78%). El tratamiento más frecuente fue quirúrgico en 20 de 29 pacientes (69%). El segundo procedimiento más prescrito fue la dermoabrasión química. La existencia de cefalea (n = 3), crisis convulsivas (n = 2), retraso psicomotor (n = 2), hiperactividad (n = 1) y la topografía del nevo melanocítico congénito gigante (n = 4) plantearon la posibilidad de melanosis neurocutánea. En la resonancia magnética se encontraron datos compatibles con melanosis neurocutánea en 2 pacientes. No encontramos melanoma asociado en esta casuística. Otros tumores asociados se encontraron en 10 de 37 pacientes (27%). Algún indicador de alteraciones sociales, emocionales o ambas se encontró en 9 de 37 pacientes (24%).

Servicio de Dermatología, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

Recibido: abril 2016

Aceptado: agosto 2016

Correspondencia

Dra. Luz Orozco Covarrubias
franluz@prodigy.net.mx

Este artículo debe citarse como

López-Carrera YI, Orozco-Covarrubias L, Saéz-de-Ocariz M, Ruiz-Maldonado R. Asociación de melanosis neurocutánea, melanoma y alteraciones psicosociales con nevo melanocítico congénito gigante. Dermatol Rev Mex. 2018 mar;62(2):111-121.

CONCLUSIONES: La asociación de melanosís leptomeníngea en nuestros casos apoya la tendencia que sugiere el seguimiento clínico en pacientes asintomáticos. El grado de afectación que un niño con nevo melanocítico congénito gigante y sus padres pueden tener en el ámbito social y emocional nos obliga a considerar el abordaje psicológico de rutina en todos los casos.

PALABRAS CLAVE: Nevo melanocítico congénito; melanosís neurocutánea; melanoma.

Dermatol Rev Mex 2018 March;62(2):111-121.

Neurocutaneous melanosis, melanoma, psychological distress, and giant congenital melanocytic nevi.

Yuri Igor López-Carrera, Luz Orozco-Covarrubias, Marimar Saéz-de-Ocariz, Ramón Ruiz-Maldonado[†]

Abstract

BACKGROUND: Congenital melanocytic nevi (CMN) are nevocytic proliferations presents at birth. On the basis of their size they are small (< 1.5 cm), medium (1.5 to 19.5 cm) and giant (> 20 cm). Giant congenital melanocytic nevi (GCMN) are associated with neurocutaneous melanosis, melanoma and psychosocial alterations.

OBJECTIVE: To determine the association of neurocutaneous melanosis, melanoma and psychosocial alterations in children with giant congenital melanocytic nevi.

PATIENTS AND METHOD: A retrospective, descriptive study was made. Records of patients diagnosed with giant congenital melanocytic nevi seen by the Dermatology Department of the National Institute of Pediatrics from January 1971 to December 2014 were searched.

RESULTS: Thirty-seven medical records of children with giant congenital melanocytic nevi (GCMN) were examined. GCMN were present at birth, 24 (65%) were girls. The most frequent anatomic localization was one body region (n = 28, 76%). The most frequent body region affected was the trunk (18/28, 64%). Predominant clinical presentation was: flat (20, 54%), dark brown (20, 54%) hypertrichosis (33, 89%). Pruritus (n = 5), pruritus plus reduced growth of the affected arm (n = 1) and pain plus history of two fractures of the leg affected (n = 1) were documented. Associated satellite nevi were present in 29/37 (78%). Twenty-nine patients (78%) were treated: surgery 20/29 (69%) was the most common management followed by chemical peel. Suggestive signs or symptoms of neurocutaneous melanosis (NCM) were: headaches (n = 3), seizures (n = 2), neurodevelopmental delay

($n = 2$), attention deficit hyperactivity disorder ($n = 1$), and nevi location ($n = 4$). The magnetic resonance imaging had findings of NCM in 2 cases. We have no melanoma cases. Another associated tumors were present in 10/37 (27%) patients. Psychosocial/emotional problems were found in 9/37 patients (24%).

CONCLUSIONS: Our neurocutaneous melanosis cases support that clinical follow-up for asymptomatic neurocutaneous melanosis can be adequate. Possible psychological impact resulting from giant congenital melanocytic nevi in children and their parents requires psychological interventions.

KEYWORDS: Congenital melanocytic nevi; Neurocutaneous melanosis; Melanoma.

ANTECEDENTES

Los nevos melanocíticos congénitos son neoformaciones presentes desde el nacimiento que pueden evidenciarse en los primeros dos años de vida.¹ De acuerdo con su tamaño se clasifican en pequeños (< 1.5 cm), medianos (1.5 a 19.5 cm) y gigantes (> 20 cm).²

Los nevos melanocíticos congénitos pequeños tienen incidencia de 1 por cada 100 recién nacidos vivos, los gigantes de 1 por cada 20,000 recién nacidos vivos. La prevalencia de acuerdo con el sexo es de tres mujeres por dos varones.³

Los nevos melanocíticos congénitos se originan entre las semanas 5 y 24 de gestación. Se ha propuesto que la pérdida en la regulación del crecimiento de melanoblastos (precursores de los melanocitos) durante la embriogénesis determina la proliferación de melanocitos. Mientras más temprano se dé este proceso, más profundos y grandes serán los nevos melanocíticos congénitos. La sobreexpresión del protooncogén c-met se ha relacionado con alteraciones en la diferenciación,

proliferación y migración de melanocitos, lo que constituye otra posible explicación de la patogénesis de los nevos melanocíticos.⁴⁻⁶

Los nevos melanocíticos congénitos predominan en el tronco, pueden afectar cualquier segmento y frecuentemente más de un segmento corporal llegando a semejar un traje de baño (1/500,000 recién nacidos vivos).⁷

La morfología varía con la edad, al nacimiento son neoformaciones planas de color marrón claro (**Figura 1**) que evolucionan a neoformaciones de superficie rugosa, irregular, con pápulas de diferente tamaño, de color marrón oscuro a negro. La mayoría de los pacientes tienen pelo terminal en su superficie (**Figura 2**).¹

Más de 70% de los nevos melanocíticos congénitos gigantes tienen múltiples lesiones menores diseminadas (nevos satélite) de diferentes tamaños (**Figuras 1 a 3**).⁸

Cuando la asociación de neuromelanosis con un nevo melanocítico congénito gigante (melanosis neurocutánea) es sintomática (por aumento en



Figura 1. Nevo melanocítico congénito gigante en una niña de dos meses de edad, nótese el color marrón claro y la superficie lisa.

la presión intracraneal) tiene mal pronóstico, ya sea por proliferación benigna o maligna.³

La asociación de melanoma con un nevo melanocítico congénito gigante (NMCG) constituye otro riesgo para la vida. El riesgo de melanoma asociado con un NMCG se estima en 0-50%.³ Williams y Pennella⁹ estimaron que el riesgo-vida de melanoma asociado con NMCG es de 5 a 15%. Sin embargo, estudios más recientes^{10,11} encontraron la asociación en 2.8 y 0.7%, respectivamente.

La asociación con alteraciones sociales y psicosociales se ha observado en más de 50% de los pacientes con nevo melanocítico congénito gigante.³ Berg y Lindelöf¹² encontraron problemas sociales en 8% de sus pacientes (n = 192), mientras que Koot y su grupo¹³ hallaron problemas sociales en 30% y problemas emocionales en 26% de sus pacientes (n = 29). En este último estudio encontraron que 41% de las madres no aceptaba a sus hijos con nevo melanocítico congénito gigante. Las alteraciones mencionadas no se relacionan con la visibilidad del nevo.

El diagnóstico de nevo melanocítico congénito gigante (NMCG) es clínico. Las características



Figura 2. Paciente de siete años de edad con nevo melanocítico congénito gigante de superficie rugosa e irregular de color negro y pelo terminal, con múltiples neoformaciones de diferente tamaño. Nótese la neoformación central sospechosa de melanoma.

histopatológicas incluyen células névicas en la dermis reticular y el tejido celular subcutáneo, células névicas entre las fibras de colágena con diferentes patrones de invasión de anexos cutáneos, vasos y nervios, entre otros.¹ La dermatoscopia es de poca utilidad en NMCG. Los estudios de imagen, como la resonancia magnética, son de utilidad en melanosis neurocutánea.¹⁴

El tratamiento de los NMCG es muy difícil desde el punto de vista técnico, su extirpación

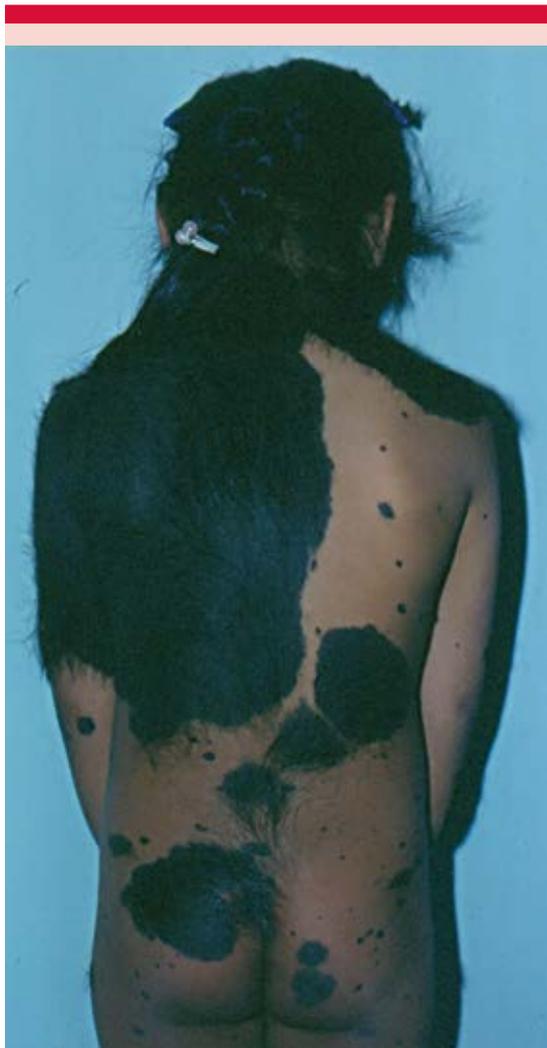


Figura 3. Nótese la topografía, el tamaño y las lesiones satélite múltiples en este nevo melanocítico congénito gigante, características asociadas con melanoma y melanosis neurocutánea.

completa para fines prácticos es imposible. Las diferentes técnicas usadas no modifican el riesgo de padecer melanoma extracutáneo. Los objetivos del tratamiento son reducir el riesgo de melanoma y mejorar el aspecto estético.^{15,16}

MATERIAL Y MÉTODO

Estudio retrolectivo, observacional, descriptivo y transversal en el que se revisaron los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico clínico de nevo melanocítico congénito gigante, atendidos en el servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría de enero de 1971 a diciembre de 2014.

Se incluyeron de manera consecutiva no probabilística todos los expedientes de los pacientes que cumplieron con los criterios de selección en el periodo de estudio y se revisaron todos los expedientes disponibles en el archivo clínico consignando los datos de acuerdo con la hoja de recolección de datos diseñada previamente.

Para el análisis de datos se realizó estadística descriptiva. Para las variables cuantitativas se determinó mediana, máximos y mínimos. Las variables cualitativas se describieron por proporciones o porcentajes.

RESULTADOS

Se revisaron 37 expedientes de niños atendidos en el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría con diagnóstico clínico de nevo melanocítico congénito gigante disponibles en el archivo clínico (1995-2014).

Todos los nevos melanocíticos congénitos gigantes estuvieron presentes al nacimiento; 24 (65%) pacientes fueron del género femenino y 13 (35%) del masculino. La edad de consulta fue de un día de vida a 12 años de edad (mediana de 29 meses).

El nevo melanocítico congénito gigante se localizó en un solo segmento en 28 casos (76%) y en más de un segmento en 9 casos (24%). El segmento más afectado fue el tronco (18/28 casos

[64%] de un solo segmento y en el 100% de los casos con afectación de más de un segmento), el segundo segmento más afectado fue la cabeza (7/28 casos [25%] de un solo segmento y en 5/9 casos [56%] con afectación de más de un segmento). Ningún caso tuvo afectación de los cuatro segmentos.

Las características morfológicas de las lesiones fueron: planas (n = 20, 54%) de las que dos eran lisas y brillantes; rugosas (n = 5, 14%), con áreas planas y rugosas (n = 6, 16%), con nódulos subcutáneos (n = 4, 11%) y no especificado (n = 2, 5%). El color fue marrón oscuro en 20 casos (54%), negro en 9 (24%), marrón claro en 3 (8%) y la combinación de los anteriores en 5 (14%).

La existencia de pelo en 33 lesiones (89%) fue terminal en 14 casos (42%).

Cinco pacientes refirieron prurito, un paciente prurito e hipoatrofia de la extremidad superior afectada, un paciente dolor y un paciente antecedente de dos fracturas de la extremidad inferior afectada.

Tuvieron lesiones satélite 29 de 37 casos (78%) que fueron múltiples y afectaron todos los segmentos corporales en 14 casos (48%), 2 segmentos en 12 (42%), un segmento en un caso (3%) y no especificado en 2 casos (7%).

Se dio tratamiento a 29 pacientes (78%). El tratamiento más frecuente fue quirúrgico (20/29 pacientes, 69%), a 18 se les colocaron expansores y colgajos de avance, la mayoría entre 2 y 5 tiempos diferentes. El segundo procedimiento más usado fue la dermoabrasión química (fenol a saturación) en 6 de 29 pacientes (21%) entre 1 y 16 veces y láser en 3 de 29 pacientes (10%) entre una y cuatro veces. Un paciente fue tratado, además, con hidroquinona y láser y otro con criocirugía.

La existencia de cefalea (n = 3), crisis convulsivas (n = 2), retraso psicomotor (n = 2), hiperactividad (n = 1) y la topografía del nevo melanocítico congénito gigante (n = 4) [Figura 3] planteó la posibilidad de melanosis neurocutánea. Se practicó tomografía axial computada a cuatro pacientes en los que no se encontraron datos de melanosis neurocutánea y resonancia magnética a ocho pacientes de los que se encontraron datos compatibles con melanosis neurocutánea en dos. El Servicio de Neurología valoró a 7 de 12 pacientes (58%) y no integró el diagnóstico de melanosis neurocutánea en ninguno, incluido uno de los dos pacientes con datos compatibles en la resonancia magnética.

No encontramos melanoma concomitante en estos 37 casos. Se sospechó melanoma en un paciente a los 13 años 10 meses de edad ante la existencia de un área ulcerada de 2 x 1 cm que fue descartado en el estudio histopatológico.

Otros tumores asociados se encontraron en 10 de 37 pacientes (27%) entre un día de vida y 12 años 10 meses de edad (mediana de 3 años 11 meses); 9 dentro del nevo melanocítico congénito gigante y uno en una lesión satélite. El tumor de mayor tamaño (15 x 8.5 cm) fue único en la región lumbar paravertebral y correspondió a una malformación vascular linfática. Los 9 pacientes restantes tuvieron múltiples neoformaciones subcutáneas de diferentes tamaños (1.5 a 10 cm). El estudio histopatológico en cuatro pacientes fue de neurofibroma en la lesión de mayor tamaño y nódulos neuroides en los tres restantes. Dos pacientes refirieron dolor (uno con neurofibroma), un paciente prurito y otro sensibilidad al roce. La malformación vascular linfática se embolizó con Histoacryl®, se resecaron quirúrgicamente cinco lesiones y se dio tratamiento sintomático (ketotifeno) a un paciente.

La existencia de algún indicador de alteraciones sociales, emocionales o ambas se encontró en

9 de 37 pacientes (24%) entre 4 años 10 meses de edad y 12 años 5 meses de edad (mediana de 8 años 11 meses) de los que siete fueron valorados por el Servicio de Salud Mental. Las alteraciones, diagnósticos y tratamiento se encuentran en el **Cuadro 1**.

El seguimiento ha sido de 4 meses a 17 años 11 meses (mediana de 7 años 7 meses).

DISCUSIÓN

Los nevos melanocíticos congénitos gigantes (NMCG) son nevos melanocíticos presentes al nacimiento de más de 20 cm de diámetro en la vida adulta. Corresponden a nidos de melanocitos progenitores en la dermis determinados *in utero* entre las semanas 5 y 24 de gestación.¹⁷ Los NMCG son evidentes al nacimiento, el concepto de nevo melanocítico congénito (NMC) tardío se refiere a nevos que se evidencian después del nacimiento y antes de los tres años de edad con características clínicas e histopatológicas de nevos melanocíticos congénitos evidentes al nacimiento y son más frecuentes en niños de pieles más claras.^{17,18} Consideramos que este concepto es válido para nevos melanocíticos congénitos pequeños y probablemente para medianos, independientemente del color de la piel, pero no para nevos melanocíticos congénitos gigantes.

La prevalencia es mayor en el género femenino (1.2 a 1.4/1),^{3,8,19} el predominio en nuestro estudio fue mayor (1.8/1) y confirma lo publicado previamente¹⁶ en nuestra institución.

Los nevos melanocíticos congénitos gigantes afectan cualquier segmento de la superficie cutánea; sin embargo, es indiscutible que el segmento más frecuentemente afectado es el tronco, seguido de las extremidades y la cabeza.^{3,4,16,20} Al igual que Bett,¹⁹ en esta serie encontramos que el segmento más afectado fue la cabeza. Sin embargo, a menudo los nevos melanocíticos congénitos gigantes afectan más de un segmento, en nuestra experiencia siempre está implicado el tronco además de otro(s) segmento(s).

Las características clínicas de los nevos melanocíticos congénitos gigantes cambian durante los primeros años de la vida y tienden a mantenerse estables en la vida adulta; sin embargo, varían ampliamente de un paciente a otro. Los bordes, en general, son irregulares, pero bien definidos. La superficie es plana (macular), se vuelve elevada (placas) con áreas de mayor grosor lisas o rugosas, de aspecto verrugoso e incluso cerebriforme. Puede haber pápulas o nódulos aislados o confluentes múltiples o hipotrofia subcutánea, muscular o ambas (particularmente en las extremidades). El color puede

Cuadro 1. Alteraciones sociales y emocionales

Alteración	Diagnóstico por Salud Mental	Manejo
Hiperactividad + inquietud	Trastorno del déficit de atención e hiperactividad	Metilfenidato
Retraimiento + conducta introvertida	Síntomas depresivos	Psicoeducación
Baja autoestima	Capacidad intelectual limitada y trastorno de adaptación	Psicoeducación
Obesidad + sedentarismo	No valorado	
Agresión verbal	Alteración del estado de humor y ansiedad prequirúrgica	Psicoeducación
Golpea zonas donde hay dolor	No valorado	
Somatización (dolor abdominal)	Probable trastorno de ansiedad	Sertralina
Hiperactividad + impulsividad	Trastorno del déficit de atención e hiperactividad + trastorno de ansiedad comórbido	Metilfenidato + sertralina + psicoeducación
Repercusión emocional	No se integró diagnóstico	

ser homogéneo o variar por áreas en un mismo paciente, en general, es más claro al nacimiento y se oscurece progresivamente; el aspecto más frecuente es moteado (áreas más claras incluso despigmentadas, áreas más oscuras) desde café con leche hasta negro.^{1,3,4,8,16,18} Al nacimiento puede o no estar presente pelo terminal en la superficie de los nevos melanocíticos congénitos gigantes; sin embargo, éste se manifiesta progresivamente en la mayoría, aumentando en densidad, grosor y tono de color.^{4,16,18} Alikhan y colaboradores³ refieren que 75% de los nevos melanocíticos congénitos tienen pelo terminal y con menor frecuencia vello. Este porcentaje es mayor en los nevos melanocíticos congénitos gigantes, como lo demuestra nuestra serie (89%). En esta casuística la frecuencia de vello (58%) fue mayor que la frecuencia de pelo terminal (42%).

Los nevos melanocíticos congénitos gigantes (NMCG) se consideran asintomáticos, en nuestros casos encontramos algún síntoma en 22%; el prurito (16%) fue el más frecuente. La xerosis en los NMCG en nuestra experiencia es muy común y podría explicar el prurito. Se ha propuesto que la xerosis en los NMCG es secundaria a la disminución en las glándulas sebáceas y ecrinas, al funcionamiento inadecuado de las mismas o a ambos.^{21,22}

Los nevos satélite son nevos melanocíticos congénitos de tamaño variable separados del NMCG presentes al nacimiento o en los siguientes meses o años de la vida (69-78%).^{3,4,17} Por lo general, son múltiples, aunque pueden ser de 1 a 120,²⁰ afectan todos los segmentos, cualquier sitio de la superficie cutánea y también las mucosas.¹⁶ Además de aumentar las molestias cosméticas, representan áreas de riesgo de tumores benignos y malignos y reducen la disponibilidad de piel sana para procedimientos quirúrgicos.

La melanosis leptomeníngea (nodular o difusa) es fisiológica en 85% de los individuos sanos.

La melanosis neurocutánea es la existencia de melanosis leptomeníngea concomitante con un nevo melanocítico congénito gigante; las células melanocíticas se localizan en los mismos sitios, la diferencia es la extensión de los infiltrados, que pueden ser benignos o malignos. El intervalo de incidencia es muy amplio (2.5 a 45%) y puede ser sintomático o asintomático. Los signos y síntomas incluyen, entre otros, los asociados con aumento de presión intracraneana (cefalea, vómitos recurrentes, etc.), hidrocefalia, crisis convulsivas, alteraciones sensoriales, motoras o ambas, retraso en el desarrollo psicomotriz, etc. El pronóstico en los pacientes sintomáticos es malo, con alta mortalidad ya sea con o sin malignidad.^{3,17,18,20} Además del nevo melanocítico congénito gigante, se han propuesto otros factores de riesgo de melanosis neurocutánea, como el género masculino, nevos satélite múltiples, localización en la cabeza, el cuello o la línea media posterior.²³⁻²⁵

Entre los estudios de imagen, la resonancia magnética es el estudio de elección para la búsqueda de neuromelanosis. Sin embargo, la evidencia de neuromelanosis en los estudios de imagen no significa que la melanosis neurocutánea será sintomática. Si bien en el pasado se sugirió la práctica de estudios de imagen de rutina, actualmente es controvertido si deben practicarse en pacientes asintomáticos porque no existe tratamiento curativo y el hecho de tener un estudio negativo para melanosis neurocutánea no asegura un desarrollo neurológico normal.^{3,25} Nuestros dos casos con diagnóstico por imagen de melanosis neurocutánea (uno a los 2 años 4 meses y otro a los 2 años 6 meses de edad) eran del género masculino, los dos tenían nevos satélite múltiples, el primero con afectación de la cabeza parieto-temporal y el lado derecho de la cara (asintomático) y el segundo en bañador con melanosis neurocutánea en neuroeje (sintomático). Este último paciente cursó con hiperactividad y retraso en su neurodesarrollo,

los neurólogos no los consideraron en relación con la melanosis neurocutánea.

El nevo melanocítico congénito gigante implica riesgo de melanoma y éste aumenta si está localizado en el tronco y tiene nevos satélite con mortalidad de 55%.²⁶ La incidencia se ha estimado en 0 a 50%;³ sin embargo, en la actualidad se estima que para un niño con nevo melanocítico congénito gigante el riesgo-vida de padecer melanoma es de 5-10%.^{25,26} En la casuística publicada por nuestro Servicio en 1992 fue de 2.5%, en esta casuística fue de 0%. El riesgo de melanoma es mayor en la edad pediátrica.^{11,26} Vourc'h-Jourdain y su grupo²⁶ encontraron menos melanomas en nevos melanocíticos congénitos gigantes tratados que en los no tratados (fundamentalmente con cirugía); sin embargo, los autores consideran que debido al riesgo de padecer melanoma no cutáneo en estos pacientes o en piel aparentemente sana, es difícil establecer que la cirugía profiláctica de un nevo melanocítico congénito gigante elimina el riesgo de melanoma.

La aparición de otros tumores benignos y malignos en pacientes con nevos melanocíticos congénitos gigantes es bien conocido, los más frecuentes son los nódulos proliferativos que corresponden a la proliferación de elementos de tejido neuroide y pueden confundirse en términos clínicos y –a la larga– histopatológicos con melanoma; sin embargo, son lesiones biológicamente benignas aun cuando muestren crecimiento rápido y ulceración.^{4,17} Ruiz-Maldonado y colaboradores¹⁶ publicaron el caso de un neuroblastoma en un lactante de siete meses de edad con nevo melanocítico congénito gigante. En esta casuística encontramos una malformación vascular linfática concomitante con nevo melanocítico congénito gigante, asociación publicada previamente por nuestro servicio.¹⁶

Las consecuencias psicosociales del nevo melanocítico congénito gigante en quien lo padece

deben considerarse en el abordaje de cada paciente. En general, se relacionan con el tamaño del nevo y con la localización en áreas visibles, especialmente la cara. El efecto causado se relaciona con la autopercepción de su imagen, la ansiedad secundaria al riesgo de complicaciones, las molestias que implican los diferentes tratamientos y las cicatrices resultantes. Los padres y otros familiares con frecuencia cursan con alteraciones psicológicas relacionadas con la aceptación del problema congénito en su hijo(a) y sus implicaciones.^{4,12,13} La evidencia encontrada por Koot y su grupo,¹³ respecto a la disminución en el desempeño social y aumento de problemas emocionales es niños con nevos melanocíticos congénitos gigantes independientemente de la visibilidad del nevo, si han recibido tratamiento o no y de la edad, nos plantea la necesidad de explorar esta área en nuestros niños y dar el apoyo adecuado a la familia de manera integral.

El manejo de un niño con nevo melanocítico congénito gigante debe individualizarse y es multidisciplinario. Las opciones de tratamiento incluyen cirugía (en diferentes tiempos con expansores), otras modalidades como dermoabrasión (mecánica y química), láser y, desde luego, simplemente la observación. Algunas modalidades terapéuticas disminuyen el riesgo de melanoma, ninguna lo elimina y tampoco la melanosis neurocutánea; otras modalidades mejoran la apariencia cosmética exclusivamente y el beneficio depende, además de la técnica, de las expectativas del niño y de sus familiares.

La decisión de tratar un nevo melanocítico congénito gigante debe considerar, además del riesgo de melanoma y las repercusiones cosméticas, el tamaño de la lesión, la edad del paciente, la complejidad del procedimiento quirúrgico y sus riesgos, así como el riesgo de la anestesia.¹

Lo ideal es la eliminación completa del nevo melanocítico congénito gigante en etapas tem-

pranas de la vida, lo que para fines prácticos es imposible. Lo anterior nos obliga a informar a los padres que si bien se reduce el riesgo de malignización, no se elimina. Asimismo, aunque la mayoría de los pacientes quedan satisfechos con los resultados (la mayoría de los pacientes y sus padres consideran que las cicatrices causan menos discriminación que el nevo¹³), debe informarse de las cicatrices y otras complicaciones.

Sin importar la ambivalencia y la imperfección de los datos existentes en la bibliografía mundial e independientemente de si han sido o no tratados, los pacientes con nevo melanocítico congénito gigante deben tener seguimiento de rutina. El seguimiento de nuestros niños es bueno en términos generales, nuestras limitantes para ser ideal son principalmente el sistema de salud y el tope de edad (18 años) a la que se atienden los niños en nuestro Instituto.

CONCLUSIONES

Los nevos melanocíticos congénitos gigantes tienen implicaciones médicas, cosméticas, psicológicas y terapéuticas de importancia variable dependientes del paciente y sus padres (edad, género, nivel sociocultural, etc.) por un lado, y dependientes del nevo (tamaño, color, localización, existencia o ausencia de pelo y síntomas) por el otro; en el caso del nevo el tamaño es el factor que por sí mismo determina la magnitud de las implicaciones mencionadas.

La experiencia en nevo melanocítico congénito gigante en el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría es amplia; sin embargo, las dificultades para obtener la información y plasmar la experiencia acumulada es una limitante importante.

Nuestra casuística actual refleja, entre otras cosas, que los niños con nevo melanocítico congénito gigante son predominantemente del género femenino, la topografía y características

clínicas en términos generales corroboran lo referido en la bibliografía mundial. En nuestra experiencia los síntomas no son poco frecuentes y suelen ser persistentes, por lo que representan una molestia adicional que afecta la calidad de vida, por tanto, es importante tomar las medidas necesarias para reducir y a la larga erradicar los síntomas.

La asociación de melanosos leptomenígea en nuestros casos apoya la tendencia que sugiere el seguimiento clínico en pacientes asintomáticos.

En esta serie de casos no encontramos la asociación con melanoma; sin embargo, en la serie publicada por nuestro servicio está documentado el riesgo de melanoma en los niños con nevo melanocítico congénito gigante, lo que constituye un riesgo para la vida. En conjunto (lo publicado y esta serie de casos), podemos decir que el riesgo-vida de padecer melanoma es más razonablemente de 5 a 10% y no de 50%, como se consideró anteriormente en la bibliografía. Si bien no tenemos seguimiento significativo de nuestros pacientes después de los 18 años de edad, las edades de nuestros pacientes al padecer melanoma apoyan el hecho de que el riesgo es mayor en la primera y segunda décadas de la vida. El porcentaje de pacientes tratados en nuestros casos apoya la posibilidad de que la cirugía, si bien no elimina el riesgo de padecer melanoma, sí lo disminuye. La corroboración de esta información no es fácil y consideramos que mientras tanto el manejo de cada niño con nevo melanocítico congénito gigante debe individualizarse considerando riesgos vs beneficios.

La aparición de tumores en pacientes con nevo melanocítico congénito gigante es frecuente, pueden ser múltiples, afectan el nevo principal y los nevos satélite; su crecimiento rápido e incluso su ulceración no son sinónimo de malignidad. El seguimiento de estas lesiones da la pauta a seguir, la histopatología no siempre es concluyente por sí misma.

En nuestro servicio no consideramos el abordaje psicológico de rutina en los niños con nevo melanocítico congénito gigante, sólo recurrimos a éste cuando hay alguna manifestación expresa; los hallazgos en esta revisión y el grado de afectación que un niño con nevo melanocítico congénito gigante y sus padres pueden tener en el ámbito social y emocional nos obligan en el presente a considerar el apoyo psicológico de rutina.

REFERENCIAS

- 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.
- Kopf A, Bart R, Hennessey P. Congenital nevocytic nevi and malignant melanomas. *J Am Acad Dermatol* 1979;1:123-30.
- Alikhan A, Ibrahimi OA, Eisen DB. Congenital melanocytic nevi: Where are we now? Part I. Clinical presentation, epidemiology, pathogenesis, histology, malignant transformation, and neurocutaneous melanosis. *J Am Acad Dermatol* 2012;67:495-512.
- Viana AC, Gontijo B, Bittencourt FV. Giant congenital melanocytic nevus. *An Bras Dermatol* 2013;88:863-78.
- Takayama H, Nagashima Y, Hara M, Takagi H, Mori M, Merlino G, et al. Immunohistochemical detection of the c-met proto-oncogene product in the congenital melanocytic nevus of an infant with neurocutaneous melanosis. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:538-40.
- Saida T. Histogenesis of congenital and acquired melanocytic nevi: a unifying concept. *Am J Dermatopathol* 2006;28:377-9.
- Castilla EE, da Graça Dutra M, Orioli-Parreiras IM. Epidemiology of congenital pigmented naevi: I. Incidence rates and relative frequencies. *Br J Dermatol* 1981;104:307-15.
- Kinsler VA, Birley J, Atherton DJ. Great Ormond Street Hospital for Children Registry for congenital melanocytic naevi: prospective study 1988-2007. Part 1-epidemiology, phenotype and outcomes. *Br J Dermatol* 2009;160:143-50.
- Williams ML, Pennella R. Melanoma, melanocytic nevi, and other melanoma risk factors in children. *J Pediatr* 1994;124:833-45.
- Watt AJ, Kotsis SV, Chung KC. Risk of melanoma arising in large congenital melanocytic nevi: a systematic review. *Plast Reconstr Surg* 2004;113:1968-74.
- Krengel S, Hauschild A, Schäfer T. Melanoma risk in congenital melanocytic naevi: a systematic review. *Br J Dermatol* 2006;155:1-8.
- Berg P, Lindelöf B. Congenital nevocytic nevi: Follow-Up of a Swedish Birth Register Sample Regarding etiologic factors, discomfort, and removal rate. *Pediatr Dermatol* 2002;19:293-7.
- Koot HM, de Waard-van der Spek F, Peer CD, Mulder PG, Oranje AP. Psychosocial sequelae in 29 children with giant congenital melanocytic naevi. *Clin Exp Dermatol* 2000;25:589-93.
- Shah KN. The risk of melanoma and neurocutaneous melanosis associated with congenital melanocytic nevi. *Semin Cutan Med Surg* 2010;29:159-64.
- Ibrahimi OA, Alikhan A, Eisen DB. Congenital melanocytic nevi: Where are we now? Part II. Treatment options and approach to treatment. *J Am Acad Dermatol* 2012;67:515-27.
- Ruiz-Maldonado R, Tamayo L, Laterza AM, Durán C. Giant pigmented nevi: clinical, histopathologic, and therapeutic considerations. *J Pediatr* 1992;120:906-11.
- Kovalyshyn I, Braun R, Marghoob A. Congenital melanocytic naevi. *Australas J Dermatol* 2009;50:231-42.
- Price HN, Schaffer JV. Congenital melanocytic nevi-when to worry and how to treat: facts and controversies. *Clin Dermatol* 2010;28:293-302.
- Bett BJ. Large or multiple congenital melanocytic nevi: occurrence of cutaneous melanoma in 1008 persons. *J Am Acad Dermatol* 2005;52:793-7.
- Yun SJ, Kwon OS, Han JH, Kweon SS, Lee MW, Lee DY, et al. Clinical characteristics and risk of melanoma development from giant congenital melanocytic naevi in Korea: a nationwide retrospective study. *Br J Dermatol* 2012;166:115-23.
- Feng J, Sethi A, Reyes-Múgica M, Antaya R. Life-threatening blood loss from scratching provoked by pruritus in the bulky perineal nevocytoma variant of giant congenital melanocytic nevus in a child. *J Am Acad Dermatol* 2005;53:5139-42.
- Slutsky JB, Barr JM, Femia AN, Marghoob AA. Large congenital melanocytic nevi: associated risks and management considerations. *Semin Cutan Med Surg* 2010;29:79-84.
- Kadonaga JN, Frieden IJ. Neurocutaneous melanosis: definition and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:747-55.
- Lovett A, Maari C, Decarie JC, Marcoux D, McCuaig C, Hatami A, et al. Large congenital melanocytic nevi and neurocutaneous melanocytosis: one pediatric center's experience. *J Am Acad Dermatol* 2009;61:766-74.
- Hale EK, Stein J, Ben-Porat L, Panageas KS, Eichenbaum MS, Marghoob AA, et al. Association of melanoma and neurocutaneous melanocytosis with large congenital melanocytic naevi- results from the NYU-LCMN registry. *Br J Dermatol* 2005;152:512-7.
- 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.