

Presentación de caso

Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Lucía Iñiguez Landín

Presentación de un paciente con diagnóstico de nevus melanocítico pigmentado congénito gigante**Presentation of a Patient with a Giant Congenital Pigmented Melanocytic Nevus**

*Noemí Batista Muñoz*¹, *Yorlin Céspedes Fonseca*², *Sonia Peregrín Rodríguez*³,
*Onelia M Hernández Marrero*⁴, *Aida Marta Dager Haber*⁵

- 1 Especialista de Segundo Grado en Dermatología. Asistente. Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Lucía Iñiguez Landín. Holguín.
- 2 Especialista de Primer Grado en Dermatología. Instructor. Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Lucía Iñiguez Landín. Holguín.
- 3 Especialista de Primer Grado en Dermatología. Instructor. Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Lucía Iñiguez Landín. Holguín.
- 4 Especialista de Primer Grado en Dermatología. Instructor. Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Lucía Iñiguez Landín. Holguín.
- 5 Especialista de Primer Grado en Dermatología. Instructor. Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Lucía Iñiguez Landín. Holguín.

RESUMEN

Se presenta un paciente de seis años de edad, con diagnóstico clínico de nevus melanocítico congénito gigante con el objetivo de describir el comportamiento clínico y hacer énfasis en la importancia del seguimiento de este enfermo por la posibilidad de desarrollar entidades tales como el melanoma y menos probablemente melanosis neurocutánea.

Palabras clave: nevus melanocítico congénito gigante, melanoma maligno, melanosis neuro cutánea.

ABSTRACT

A 6 year-old patient with clinical diagnosis of giant congenital pigmented melanocytic nevus was presented, with the objective of describing the patients' clinical behavior as well as to make emphasis on the care that should be follow by the specialists because of the diseases can caused this kind of disease such as developing such as melanoma and less probably melanosis neurocutaneous.

Key words: nevus melanocítico congenital pigmented giant, melanoma maligno, melanosis neuro cutanea.

INTRODUCCIÓN

Los nevos melanocíticos, también llamados nevos nevomelanocíticos o nevos pigmentarios son lesiones benignas de la piel con una prevalencia en la población de 1 a 6 %¹. El riesgo de transformación maligna de esta lesión es difícil de valorar. La incidencia de nevus melanocíticos pigmentado congénito gigante (NMPCG) en recién nacidos es menor a 1 en 20,000. Tienen el riesgo particular de desarrollar melanomas maligno (MM) tanto en piel como extracutáneos^{2,3,4}. De aquellos que cubren el 5% de la superficie corporal, en la literatura se informa que tienen un riesgo relativo de mortalidad por melanoma de 95%^{5, 6,7}.

Los NMPCG se pueden clasificar de acuerdo con su tamaño en pequeños (si son menores a 2cm) medianos (de 2 a menos de 20cm) y gigantes (de 20cm en adelante), cubren el 30% de la superficie corporal, a medida que el paciente tiene más edad se hacen más gruesos, corrugados y pilosos, se distinguen como prenda de vestir y suelen afectar las zonas lumbo sacras, glúteo genital y occipital, así como, se observan también nevos de menor tamaño disperso por el resto del cuerpo (incluido cara y cuero cabelludo). La coloración de las lesiones varía desde marrón claro hasta negro.

La melanosis neurocutánea (MNC) está caracterizada por un nevus melanocíticos congénito gigante o múltiples nevus melanocíticos congénitos medianos y pequeños, acompañados por proliferación melanocítica benigna o maligna en la leptomeninges,

síndrome que resultaría de una o más mutaciones somáticas. Es de ocurrencia esporádica.

Los síntomas neurológicos suelen aparecer en los dos primeros años de vida o menos frecuentemente en la segunda o tercera década. En un tercio de los casos comienzan con manifestaciones de hipertensión endocraneal, originadas por la hidrocefalia (vómitos, cefalea, irritabilidad o somnolencia, aumento del perímetro cefálico y parálisis de los nervios craneales V y VIII).

El diagnóstico se basa en criterios establecidos estimándose que 62% de los pacientes eventualmente tendrán melanoma leptomenígeo^{6,7}.

La distribución facial de los nevos en el cuero cabelludo y la línea media posterior indica una mayor probabilidad de presentar melanosis neurocutánea y evolucionar hacia la malignización de las lesiones leptomenígeas.

Se remite a consulta de seguimiento por Dermatología con diagnóstico de MNMCG un paciente, dado lo infrecuente de esta dermatosis y su probable desarrollo a MM, se hizo revisión de la literatura y presentación del caso.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente RSP de 6 años de edad que desde hace tres años se atiende en Consulta de Dermatología del Policlínico Dr. Pedro del Toro, según refiere su mamá “por la presencia en su piel de numerosos lunares” (fig. 1).



Fig. 1. “Presencia de lunares”

Al examen físico se constató la presencia de nevo gigante en región dorsal que dibuja aspecto de calzoncillo en región de los glúteos, extendiéndose hacia región sacra de superficie rugosa, áspera, y cubierto no en toda la placa de pelos gruesos, de color marrón oscuro, además, nevos pigmentados de tamaño variable alrededor de ella así como diseminado en el resto del cuerpo.

DISCUSIÓN

Los nevos (del latín naevus, marca de nacimiento) son alteraciones circunscritas de la piel, congénitas o adquiridas. Se distinguen dos grandes grupos de nevos: nevos no melanocíticos y nevos melanocíticos, estos últimos también llamados nevos pigmentarios, presentes en este paciente. Son colecciones de células névicas a nivel de la epidermis y dermis. Se ha debatido si las células névicas en la dermis derivan de melanocitos que "gotean" a la misma, o si las células névicas epidérmicas y dérmicas tienen un origen diferente.

El estudio de los nevos melanocíticos resulta importante por su relación histiogenética con el melanoma maligno. Se recoge la historia de una lesión pigmentada en el 18 a 85% de los pacientes con melanoma maligno.

Los nevos melanocíticos congénitos, son los que están presentes al nacimiento. Hay autores que lo han clasificado arbitrariamente, de acuerdo con su diámetro en pequeños, grande y gigante. Una consideración importante al clasificar los nevos melanocíticos congénitos por su tamaño es su potencial de desarrollar melanomas malignos. La relación histiogenética entre NMCG y MM está bien documentada por el gran número de casos de MM reportados.

La melanosis neuro cutánea (MNC) es considerada un trastorno congénito esporádico cuya característica primordial está dada por la presencia de nevos pigmentados gigantes o múltiples en la piel, así como una excesiva proliferación de células melánicas benignas o malignas en leptomeninges. Su patogenia se desconoce. Para su diagnóstico se han establecidos criterios:

- Presencia de nevos congénitos grandes, asociados a melanosis o melanoma meníngeos.
- Ausencia de melanoma cutáneo, salvo si las lesiones meníngeas son histológicamente benignas.

- No evidencia de melanoma meníngeo excepto en los casos en que las lesiones cutáneas sean histológicamente benignas.

El diagnóstico definitivo se basa en la confirmación histológica de las lesiones del sistema nervioso central.

Se le orientó a la madre del niño los cuidados que debe seguir con relación con su manejo: no exposición al sol, no ponerle ropas que le aprieten en los sitios donde tenga lunares, seguimiento en consulta de Dermatología cada seis meses, acudir a Consulta del Médico de la Familia yo Dermatólogo de forma inmediata si observa signos de modificación de los nevos, como son: que le piquen, aumente bruscamente de tamaño, que duelan o que cambien de color.

El caso presentado corresponde clínicamente con lo planteado en la literatura revisada. Se hace énfasis en medidas orientadas a su familia para detectar precozmente signos clínicos que induzcan plantear el melanoma maligno. No existieron en este caso criterios para plantear la melanosis neuro cutánea.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Embola P, Rómpela R, Peeters J, Lube D, Marx WC. Congénita melanocytic nevi. *Hautarzt*. 1999; 50:779-84.
- 2 Adams RD. Neurocutaneous diseases. In: Fitzpatrick TB, Eisen Az, Wolff K, Friedberg IM, Austen KKF (eds.). *Dermatology in General Medicine*. 3 ed. New York: McGraw-Hill; 1987. t II, p. 2022.
- 3 Makkar HS, Frieden IJ. Congenital melanocytic nevi: an update for the pediatrician. *Curr Opin Pediatr*. 2002; 14:397-403.
- 4 Tincopa Wong O, Muro Castro M. Nevus melanocítico congénito gigante, hipertensión endocraneana y somnolencia. *Dermatol Perú*. 2003; 13:234-43.
- 5 Azzoni A, Argentari R, Raja M. Neurocutaneous Melanosis and Psicosis:A Case Report. *Psychiatry Clin Neurosci*. 2001; 55:93-5.
- 6 Lozada Mengana Y, Casamajor Castillo MA, Frómata Luna F, Dáger Salomón M, Babié Reyes BE. Melanosis neurocutánea. *MEDISAN*. 2004 [citado 24 jun 2010]; 8(2). Disponible en:
:http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol8_2_04/san08204.htm

- 7 Arunkumar MJ, Ranjan A, Jacob M, Rajshekhar V. Neurocutaneous melanosis: A Case of Primary Intracranial Melanoma with Metastasis. Clin Oncol. 2001; 13:52-54.

Correspondencia

Dra. Noemí Batista Muñoz. Correo electrónico: aabb@hcqho.hlg.sld.cu