

# Recién nacida con nevo melanocítico congénito gigante «en calzón»

S. León García, M.T. Cerdán Vera, E. Tornador Gaya, R. Aguilera Olmos, A. Pitarch Archelos<sup>1</sup>  
Sección de Neonatología. Servicio de Pediatría.<sup>1</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General de Castellón

## Resumen

El nevo melanocítico congénito gigante es una lesión pigmentada de gran tamaño presente al nacimiento. Su incidencia es de 1/1.000-500.000 recién nacidos. La localización más frecuente es el tronco posterior, la cara, el cuero cabelludo y las extremidades. Puede tener una morfología curiosa «en bañador» o «capelina».

Se presenta el caso de una recién nacida con un nevo congénito gigante «en calzón», que ocupaba toda la zona genital, inguinal, glútea, superior de ambos muslos e inferior del tórax, con pigmentación color marrón oscuro y negro, e hipertrichosis, así como 3 más pequeños en las zonas parietal izquierda, antebrazo derecho y mentón. Además, presentaba lesiones planas pigmentadas en las extremidades y el tórax. Las analíticas, las ecografías abdominal y cerebral, la radiografía de raquis óseo y la resonancia magnética medular eran normales. El resultado de la biopsia de piel afectada fue de nevo intradérmico.

La mayor complicación del nevo melanocítico congénito gigante, aparte del problema estético, es la malignización. Estos nevos pueden asociarse con melanosis neurocutánea hasta en un 25% de los casos. Es fundamental el inicio del tratamiento lo más precoz posible.

## Palabras clave

Nevo congénito gigante, nevo melanocítico, infancia

## Abstract

*Title:* Newborn girl with giant congenital melanocytic "garment" nevus

The giant congenital melanocytic nevus is a large pigmented lesion that is present at birth. Its incidence ranges between 1/1000-500000 newborns. The most common sites are posterior trunk, face, scalp and extremities. They can have a curious morphology, for example, "bathing trunk" or cape-like.

The authors present the case of a newborn girl with a giant congenital "garment" nevus, which occupies the entire genital and inguinal regions and buttocks, as well as the upper thighs and lower thorax. It has a dark brown and black pigmentation and hypertrichosis, and there are three smaller nevi in the left parietal region, the forearm and the chin. Furthermore, there are flat, pigmented lesions in extremities and thorax. The results of laboratory tests, abdominal and cerebral ultrasound, radiography of the bony spine and nuclear magnetic resonance imaging of the spinal column were normal. The biopsy of the affected skin revealed the presence of an intradermal nevus.

The major complication of a giant congenital melanocytic nevus, apart from the cosmetic problem, is its malignant transformation. These nevi can be associated with neurocutaneous melanosis in up to 25% of the cases. It is essential to initiate treatment as soon as possible.

## Keywords

Giant congenital nevus, melanocytic nevus, childhood

## Introducción

Los nevos melanocíticos consisten en proliferaciones benignas de melanocitos. Pueden ser congénitos o adquiridos. La mayoría son benignos. El nevo melanocítico congénito presenta una incidencia aproximada del 1% de los recién nacidos, si se considera cualquier nevo aparente durante las 2 primeras semanas de vida<sup>1</sup>. Según su tamaño, se pueden dividir en pequeños (<2 cm), intermedios (2-20 cm) y gigantes (>20 cm). La principal complicación del nevo gigante es la malignización en algún punto de su superficie.

Presentamos el caso de una niña recién nacida con hallazgo al nacimiento de un nevo congénito gigante «en calzón», además de otros tres nevos pequeños en las zonas parietal izquierda, antebrazo derecho y mentón, y otras lesiones satélite.

## Caso clínico

Recién nacida a término (39 semanas), con un peso adecuado a la edad gestacional (2.970 g), por cesárea electiva, fruto de una gestación de una madre sana (de origen colombiano) de 28 años de edad.



Figura 1



Figura 3



Figura 2

En la exploración se constató la presencia de un nevo gigante que ocupaba toda la zona genital, inguinal y glútea, la zona superior de ambos muslos y la inferior del tórax, con pigmentación color marrón oscuro y negro e hipertrichosis (figuras 1-3), así como otros tres nevos más pequeños en las zonas parietal izquierda, antebrazo derecho y mentón, y lesiones planas pigmentadas por ambas extremidades superiores e inferiores y la zona anterior y posterior del tórax.

La analítica sistemática practicada al ingreso, así como la ecografía abdominal y cerebral y la radiografía ósea, resultaron

normales. Se tomó una biopsia, a partir de la cual se estableció el diagnóstico de nevo intradérmico.

Durante su estancia en el hospital, permaneció con buen estado general, sin apreciarse ninguna anomalía neurológica. Se dio de alta con un peso de 2.860 g. A los 20 días de vida, se le practicó una resonancia magnética (RM) cerebral y de columna cervical y dorsal, que resultó normal, y se le dio cita para el servicio de cirugía plástica-pediátrica del hospital de referencia.

## Discusión

El nevo melanocítico congénito gigante (NMCG) es una lesión pigmentada de gran tamaño, presente en el momento del nacimiento, que debe superar los 20 cm. Su incidencia varía entre 1/2.000<sup>2</sup>, 1/20.000-50.000<sup>3</sup> e incluso 1/500.000<sup>1</sup> recién nacidos.

La localización más frecuente es el tronco posterior, la cara, el cuero cabelludo y las extremidades<sup>1</sup>. En este caso afectaba la zona dorsolumbar, genital y un tercio superior de los muslos. La pigmentación suele ser irregular, con diferentes tonalidades de marrón y negro, y con pelos terminales en su superficie. Pueden tener una morfología curiosa «en bañador» o «capelina»<sup>4</sup>.

Con frecuencia, los niños presentan al nacimiento<sup>5</sup>, o posteriormente, lesiones nodulares >1 o <1 cm, que pueden ulcerarse<sup>6</sup>. En ocasiones se ha descrito su resolución espontánea<sup>7</sup>. La existencia de lesiones satélite por el resto del cuerpo es muy común<sup>1,3,4</sup>.

Estos nevos pueden asociarse con la melanosis neurocutánea (MNC)<sup>1,3,4</sup> hasta en un 25% de los casos<sup>8</sup>. La MNC se considera un trastorno congénito esporádico<sup>9</sup>, y se caracteriza por una excesiva proliferación de células melánicas, benignas o malignas, en las leptomeninges u otras zonas del sistema nervioso central. Para el diagnóstico de esta entidad se requiere la realización de una RM. La localización de los

nevus en la cara, el cuero cabelludo y la línea posterior indica una mayor probabilidad de presentar MNC y evolucionar hacia la malignización de las lesiones leptomeníngicas. A pesar de que la RM practicada en esta paciente fue normal, se recomienda realizarla nuevamente a los 6 meses (o bien hacer la primera a esta edad) y repetirla cada 6 meses inicialmente, y cada 12 meses a partir de los 3 años<sup>10</sup>. La MNC sintomática tiene mal pronóstico, independientemente de la existencia de malignidad, con una mortalidad del 70% a los 10 años de vida.

La mayor complicación del nevo melanocítico gigante, aparte del problema estético, es la malignización en algún punto de su superficie; el riesgo aumenta con el tamaño y la mayor exposición solar. El porcentaje de malignización oscila entre el 5 y el 15%, que representa el 0,1% total de melanomas. El 80% de los melanomas aparecen antes de los 7 años y el 50% antes de los 2 años<sup>4</sup>. Se han descrito casos de melanoma a los 15 días<sup>11</sup> y a los 6 meses de vida<sup>12</sup>.

El tratamiento del NMCG es controvertido. Se dispone de distintas técnicas, como la exéresis y otras menos agresivas. En general, se recomienda comenzar con la cirugía a una edad temprana, a partir de los 6 meses<sup>1-3,13</sup>. La técnica quirúrgica empleada depende de la extensión, la localización y la edad del paciente<sup>14</sup>. Es fundamental tener un adecuado conocimiento de todas las posibilidades de cobertura cutánea para aplicarlas según las necesidades del niño<sup>14</sup>. En los de gran tamaño dorsolumbares, como en el presente caso, el tratamiento de elección podría ser la exéresis seriada con movilización cutánea total; también se emplean con frecuencia los expansores, pero hacen necesario un mayor número de intervenciones y se utilizan sobre todo en la cara y el cuello<sup>2,15,16</sup>.

La única conclusión definitiva a la que se ha llegado es que el tratamiento debe iniciarse de modo muy precoz, no solamente para evitar el riesgo de malignización, sino también por otras razones fundamentales: acarrea una menor morbilidad, una menor repercusión psicológica y escolar, y una mayor satisfacción en los padres<sup>16</sup>.

## Bibliografía

1. Luelmo J. Nevus melanocítico en la infancia. *An Esp Pediatr*. 2001; 54: 477-483.
2. Hernández F, Rivas S, Leal N, et al. Nevus congénitos gigantes: pasado, presente y futuro. *Cir Pediatr*. 2003; 16: 58-60.
3. Herranz JM, Pérez S, Marengo R. Nevo melanocítico congénito gigante. *Acta Pediatr Esp*. 1999; 57: 273-274.
4. Rex J, Ferrándiz C. Nevus melanocíticos. En: Moraga F, ed. *Protocolos de dermatología*. Madrid: Asociación española de Pediatría, 2003; 175-182.
5. Leech SN, Bell H, Leonard N. Neonatal giant congenital nevi with proliferative nodules: a clinicopathologic study and literature review of neonatal melanoma. *Arch Dermatol*. 2004; 140: 83-88.
6. González J, Palangio M, Fialkoff CN. Giant congenital melanocytic nevus with a large ulceration at birth: a 5-year follow-up. *J Am Acad Dermatol*. 2003; 49: 752-754.
7. Borbujo J, Jara M, Cortes L, Sánchez de León L. A newborn with nodular ulcerated lesion on a giant congenital nevus. *Pediatr Dermatol*. 2000; 17: 299-301.
8. Orejón de Luna G, Fernández M, Pangua M. Nevus melanocítico congénito gigante con melanositis leptomeníngica. *An Esp Pediatr*. 2002; 56: 114.
9. Lozada Y, Casamajor M, Frómeta F. Melanositis neurocutánea. *Medisan*. 2004; 8: 37-41.
10. Mateos ME, Nieto del Rincón N, Torres MJ. Melanositis neurocutánea. *An Esp Pediatr*. 2000; 52: 573-576.
11. Benoit-Durafour F, Michel JL, Godard W. Neonatal melanoma arising in giant congenital nevus. *Ann Dermatol Venereol*. 1999; 126: 813-816.
12. Ammed H, Pindiga UH, Onuora CU. Giant congenital pigmented naevus with unusual presentation and early malignant transformation in a Nigerian infant: case report and review of literature. *Niger Postgrad Med J*. 2001; 8: 26-31.
13. Wat AJ, Kotsi SV, Chung KC. Risk of melanoma arising in large congenital melanocytic nevi: a systematic review. *Plast Reconstr Surg*. 2004; 7: 1.968-1.974.
14. López Gutiérrez JC. Tumores congénitos de la pared abdominal. En: 54 Congreso de la AEP. Murcia, junio de 2005.
15. Vergnes P, Taieb A, Maleville J. Repeated skin expansion for excision of congenital giant nevi in infancy and childhood. *Plast Reconstr Surg*. 1993; 3: 450-455.
16. Gosain AK, Santoro TD, Larson DL. Giant congenital nevi: a 20-year experience and an algorithm for their management. *Plast Reconstr Surg*. 2001; 3: 622-636.