

REVISIÓN

Nevo melanocítico congénito

Neus Vilar, Lara Ferrándiz y David Moreno-Ramírez

Unidad de Lesiones Pigmentadas. Departamento de Dermatología.
Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

DEFINICIÓN

El nevo melanocítico congénito (NMC) consiste en una lesión pigmentada melanocítica, de tamaño variable, que generalmente está presente en el momento del nacimiento; no obstante, los casos de lesión pigmentada melanocítica desarrollados durante los primeros 3 años de vida resultan a veces clínica e histopatológicamente indistinguibles del nevo congénito, lo que ha llevado a considerarlos en algunos textos como nevo pseudocongénito (*congenital nevus-like*)¹.

El posible incremento de riesgo de transformación maligna de estos nevos, su asociación con la melanocitosis neurocutánea (MNC) y otras alteraciones del desarrollo y sus implicaciones cosméticas obligan a un estudio individualizado de cada caso.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia global del NMC oscila entre el 1 y el 6% de los nacidos vivos, según series. Para los nevos congénitos pequeños, se estima una incidencia de 1 de cada 100 nacidos, mientras que para los nevos congénitos medianos y grandes la incidencia estimada es de 1:1.000 y 1:20.000, respectivamente².

CLASIFICACIÓN

Existen diversos sistemas de clasificación de los NMC; sin embargo, el mayor riesgo de transformación maligna observada en los NMC de mayor tamaño y su mayor complejidad desde el punto de vista quirúrgico hacen que su clasificación en función del diámetro sea la más aplicada en la práctica clínica habitual. En este sentido, en 1979 Kopf et al³ diferenciaron los NMC en pequeños (diámetro < 1,5 cm), medianos (entre 1,6 y 19,9 cm) (fig. 1) y grandes o gigantes (fig. 2) cuando su diámetro mayor es ≥ 20 cm. Una modificación propuesta por Ruiz-Maldonado⁴ clasifica los nevos en pequeños (diámetro máximo < 1,5 cm), mediano (entre 1,5 y 10



Figura 1. Nevo congénito mediano (2,5 cm). Se observa la presencia de una lesión nodular de 3 mm de diámetro en su superficie, con diagnóstico histológico de nódulo proliferativo benigno.

cm), grandes (entre 11 y 20 cm) y gigantes (> 20 cm), y subclasifica estos últimos en G1 (entre 21 y 30 cm), G2 (entre 31 y 40 cm) y G3 (> 40 cm); ese autor propone, además, diferenciar un último grupo de pacientes con un NMC gigante y más de 50 nevos satélites.

Otros sistemas de clasificación son de uso menos extendido porque requieren cálculos más elaborados o no aportan más información que los sistemas propuestos⁵.

EMBRIOLOGÍA Y PATOGENIA

Aunque la mayoría de los NMC aparecen de forma esporádica, se han descrito casos familiares, y se ha propuesto incluso un patrón de herencia paradominante en familias con nevo congénito⁶. El desarrollo embriológico habitual del NMC tiene lugar entre las semanas 5 y 24

PUNTOS CLAVE

- El nevo melanocítico congénito consiste en una lesión pigmentada melanocítica, de tamaño variable, que generalmente está presente en el momento del nacimiento, aunque puede aparecer dentro de los primeros 3 años de vida.
- Existen diversos sistemas de clasificación, aunque el más utilizado es el basado en el tamaño del nevo: pequeños (< 1,5 cm), medianos (1,5-19,9 cm) y grandes (≥ 20 cm).
- No está claro el riesgo de transformación maligna de estas lesiones, si bien se acepta que cuanto mayor es el diámetro del nevo mayor es el riesgo de melanoma.
- La melanocitosis neurocutánea es una entidad que puede presentarse en pacientes con nevos congénitos gigantes, especialmente en los de localización axial y en aquellos con múltiples satélites, lo que obliga a realizar una resonancia magnética del sistema nervioso central.
- El manejo del paciente con nevo melanocítico congénito debe ser multidisciplinario, con intervención del dermatólogo, el cirujano plástico y un psicólogo que proporcione apoyo tanto para el paciente como para los padres.
- Existen múltiples opciones terapéuticas, aunque la única modalidad que elimina completamente el nevo y, por lo tanto, el riesgo de melanoma es la extirpación quirúrgica completa.

Correspondencia: Dr. David Moreno Ramírez.
Unidad de Lesiones Pigmentadas.
Departamento de Dermatología
Hospital Universitario Virgen Macarena.
Avda. Dr. Fedriani, 3. 41009 Sevilla. España.
Correo electrónico: dmoreno@derma.org



Figura 2. Nevo congénito gigante con lesiones satélites.

de gestación; aunque no se conoce con exactitud su etiopatogenia, una de las hipótesis propuestas atribuye a un error durante la embriogénesis del neuroectodermo que se produzca una alteración en el crecimiento de los melanoblastos, por la que se distorsiona la migración normal de éstos desde la cresta neural a las leptomeninges y el tegumento cutáneo. El momento de dicha alteración en el proceso de migración podría determinar la profundidad final de las células névicas en el tegumento⁷.

Una variante peculiar del NMC es el «nevo en beso» o nevo de los párpados, típicamente localizado en áreas adyacentes de los párpados superior e inferior, que se muestra como una única lesión cuando los párpados permanecen cerrados. Esta forma clínica respalda el desarrollo embrionario de los NMC entre las semanas 9 y 20 de la gestación, intervalo en el que los párpados todavía se encuentran fusionados⁸.

CLÍNICA E HISTORIA NATURAL

Además de la anamnesis sobre el momento de aparición, los nevos melanocíticos congénitos pueden presentar características clínicas que permitan su diferenciación de los nevos melanocíticos adquiridos. Aunque



Figura 3. Nevo congénito mediano (7 cm). Bordes geográficos y silueta asimétrica.



Figura 4. Nevo congénito mediano de superficie verrugosa desarrollada en la edad adulta.

habitualmente presentan una superficie lisa, de color homogéneo y bordes bien definidos y regulares, en otros casos se puede observar bordes irregulares, geográficos, siluetas asimétricas y con irregularidades en superficie, sin que esto represente un criterio de malignidad de forma aislada (fig. 3). No es infrecuente observar una superficie papulosa, rugosa, verrugosa o incluso de aspecto cerebriforme^{1,2} (fig. 4).

La mayoría de los NMC crecen de forma proporcional al crecimiento del niño, excepto durante la infancia más temprana, en la que en ocasiones pueden experimentar un crecimiento más rápido, y permanecen estables durante el resto de la vida adulta. Su apariencia clínica también puede cambiar con la edad, de forma que en el neonato puede tener una coloración clara, de superficie lisa y escasamente pilosa, mientras que con el desarrollo del niño toman una coloración más oscura, heterogénea, con hipertrichosis evidente e incluso con desarrollo de nódulos en su superficie.

La presencia de satélites, o nevos congénitos de menor tamaño que el principal, es habitual en el paciente con un NMC gigante, y se ha demostrado relación entre el número de estas lesiones satélites y el riesgo de melanoma y melanocitosis neurocutánea⁹.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3222457>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3222457>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)