

Nevus melanocítico intradérmico congénito gigante. «El niño tortuga (testudines)»: Caso clínico

Giant congenital melanocytic nevus. «Turtle boy»: Case report



Arango Ospina, J.F.

Arango Ospina, J.F.*, Chávez Bolaños, L.J.**, Mendoza Medina, J.A.***, Durán, M.A.****

Resumen

Presentamos el caso de un paciente de 2 años de edad, conocido en su pueblo, como “el niño tortuga (testudines)” debido a la gran similitud con dicho reptil. Desde su nacimiento presentó nevus melanocítico gigante localizado en región torácica posterior, región lumbosacra y lesiones satélites en extremidades y abdomen, de 50 por 40cm de diámetro y color café oscuro; la piel en las zonas afectadas es gruesa con grandes surcos de aspecto corrugado (cerebriforme).

El nombre dado al niño se basa en la similitud de sus lesiones con la morfología de una tortuga, ya que el caparazón cubre la zona superior, inferior y lateral del cuerpo de este animal, de la misma forma que el nevus gigante lo hacía en el caso de nuestro paciente. Este caparazón está formado por placas óseas revestidas de placas corneas, que se asemejan a los surcos de aspecto corrugado que conforman el nevus melanocítico gigante.

Los estudios clínicos practicados revelaron compromiso cardiovascular, hepático y esplénico, así como una desfavorable evolución y pronóstico del cuadro clínico, por lo que esta patología, específicamente para este niño y de acuerdo a la junta Médico-Quirúrgica y valoraciones, fue considerada inoperable.

Palabras clave Nevus melanocítico intradérmico congénito gigante, Tumor benigno pigmentado, Tortuga (testudines).

Código numérico 17-172

Abstract

We present the case of a 2 years-old patient, known in his town as “turtle boy”(testudines) due to his great similarity with this reptile because of his giant congenital melanocytic nevus, located in the posterior and lateral aspect of the chest and in smaller proportion in abdomen and extremities, of 50 by 40cm and dark brown colour. The skin in this zone is thick with great furrows and corrugated aspect.

He was called “turtle boy” based on the morphology of the turtle, its shell covers the superior, inferior and lateral zone like in our patient’s case. It is formed by bone layers covered by cornea layers, which resemble the furrows and corrugated aspect of the giant congenital melanocytic nevus.

Medical investigation reveals association with cardiovascular, hepatic and splenic compromise. According to the Clinical and Surgical Committee evaluation was inoperable.

Key words Giant congenital intradermic melanocytic nevus, Benign Pigmented Tumor, Turtle (testudines).

Numerical Code 17-172

* Cirujano Plástico, Fundación Alexis Carrel, Hospital Engativa II nivel, Bogotá-Colombia. Coordinador Postgrado en Cirugía Plástica Fundación Universitaria San Martín.

** Médico Interno, Fundación Cardioinfantil, Hospital Engativa II nivel, Bogotá-Colombia.

*** Médico de Urgencias, Hospital Engativa II nivel, Bogotá-Colombia.

**** Médico Pediatra, Fundación Cardioinfantil, Bogotá-Colombia.

Introducción

Los nevus melanocíticos congénitos se definen como proliferaciones nevomelanocíticas presentes en el nacimiento; se encuentran en aproximadamente el 1% del total de recién nacidos vivos(1-3). De acuerdo a su tamaño se clasifican en pequeños, si su tamaño es menor de 1,5 cm, medianos entre 1,5 a 19,9 cm y gigantes o grandes aquellos con tamaño es mayor de 20 cm o que cubren un área mayor de 120 cm². La superficie del nevus puede ser lisa, nodular, pilosa, plexiforme o solo pigmentada y corrugada, siendo ésta última la presentación mas exótica(2,4,5).

Aunque la patogenia de los nevus congénitos no ha sido completamente aclarada, se ha postulado que se forman durante la embriogénesis temprana, entre la 5^a y 24^a semana de gestación, como resultado de un error morfogénico en el neuroectodermo que lleva al crecimiento no regulado de melanoblastos (precursores de melanocitos (6).

Los nevus melanocíticos intradérmicos congénitos gigantes (NMICG) son una rara marca de nacimiento; se presentan en 1 de cada 20.000 a 50.000 nacimientos y son más frecuentes en la región posterior del tronco. Habitualmente son de color café oscuro o negro; se caracterizan al nacimiento por presentar superficie ligeramente verrucosa, márgenes irregulares y, a menudo, por lesiones satélites tipo pápulas hiperpigmentadas en la periferia de la lesión principal (1,7).

Además del impacto psicosocial que pueden provocar debido a la potencial deformidad cosmética que asocian, los NMICG pueden presentar otros problemas como su potencial transformación maligna, melanoses neurocutaneas y/o limitación de la movilidad. En Latinoamérica, hasta el momento, se cuenta solamente con un caso reportado de nevus congénito gigante corrugado de esta variedad localizado en el

Tabla I. Tabla de Lund y Browder para cálculo de la superficie corporal quemada. (Tomada de Pediatría Diagnóstico y Tratamiento. Rojas E. Sarmiento F Ed. Celsus. 2003)

AREA	EDAD EN AÑOS					% 2°	% 3°	% TOTAL
	0 - 1	1 - 4	5 - 9	10 - 15	ADULTO			
Cabeza	19	17	13	10	7			
Cuello	2	2	2	2	2			
Tronco ant.	13	13	13	13	13			
Tronco post.	13	13	13	13	13			
Glúteo der.	2½	2½	2½	2½	2½			
Glúteo izq.	2½	2½	2½	2½	2½			
Genitales	1	1	1	1	1			
Brazo der.	4	4	4	4	4			
Brazo izq.	4	4	4	4	4			
Antebrazo der.	3	3	3	3	3			
Antebrazo izq.	3	3	3	3	3			
Mano der.	2½	2½	2½	2½	2½			
Mano izq.	2½	2½	2½	2½	2½			
Muslo der.	5½	6½	8½	8½	9½			
Muslo izq.	5½	6½	8½	8½	9½			
Pierna der.	5	5	5½	6	7			
Pierna izq.	5	5	5½	6	7			
Pie der.	3½	3½	3½	3½	3½			
Pie izq.	3½	3½	3½	3½	3½			
TOTAL								

tronco, en el Instituto Mexicano de Dermatología Pediátrica, y se han reportado 2 casos de nevus gigantes corrugados en cuero cabelludo en México (7,8).

CASO CLINICO

Paciente de 2 años de edad y sexo masculino, procedente de Arboletes, Antioquia (Colombia), sin antecedentes heredofamiliares importantes. Presenta una lesión congénita de 50x40cm de diámetro a nivel de región torácica posterior, región lumbosacra, región lateral del abdomen y extremidades, de forma satelital, color pardo grisáceo y con bordes delimitados. La superficie de la lesión presenta piel gruesa de consistencia semiblanda, leñosa, con surcos profundos que le confieren un aspecto corrugado, ausencia de anexos cutaneos e intenso prurito asociado (Fig. 1-7).

Para aproximarnos al calculo de la superficie corporal comprometida por el nevus utilizamos como referencia la tabla de Lund y Browder que se utiliza

Figs. 1-7. Diversas imágenes en las que se muestran las áreas afectadas, el aspecto y la extensión de Nevus melanocítico gigante.





para el cálculo de superficie corporal en pacientes quemados (Tabla I). Según esta tabla el paciente pre-

sentaba un compromiso del 25,7% de su superficie corporal.



La exploración física evidenció hepato-esplenomegalia, adenopatías axilares e inguinales y soplo sistólico asociado; no se comprobó compromiso neurológico.

El niño fue atendido en consulta externa de Cirugía Plástica en el Hospital Engativa II nivel E.S.E (Empresa Social del Estado), Fundación Alexis Carrel, y hospitalizado para su estudio en la Fundación Cardio-Infantil Bogota – Colombia. Dentro de los estudios diagnósticos realizados en La Fundación Cardioinfantil se encuentran: dos biopsias de piel, la primera obtenida de piel de la espalda con informe histopatológico de nevus melanocítico intradérmico con rasgos congénitos y bordes de resección laterales comprometidos por la lesión. La segunda biopsia fue tomada de una lesión nodular hiperpigmentada de consistencia cauchosa localizada en la rodilla izquierda, con informe de nevus melanocítico compuesto completamente reseca. Las piezas estudiadas mostraban patrón histológico con arquitectura celular de elementos predominantemente conglomerados de células melanocíticas (9,10), circunscritas en forma predominantemente intradérmicas, hiperpigmentadas, dentro de una densa dermis reticular superficial. Los melanocitos se asocian a células inflamatorias, como una respuesta de crecimiento rápido en un estroma fibroblástico (Fig. 8).

Debido a la presencia de hepato-esplenomegalia en el examen físico, realizamos estudios por imagen complementarios entre ellos:

—Resonancia y angi resonancia magnética abdominal que evidenció hepato-esplenomegalia leve y adenomegalias inguinales, sin hallazgos que sugirieran malformación vascular en la parte pósterolateral derecha de la pared abdominal.

—Ecografía doppler portal donde se evidenció ligero aumento en los índices de resistencia de la arteria hepática, sin signos de hipertensión portal; hepato-esplenomegalia.

—Ecocardiograma que mostraba ligera dilatación ventricular izquierda con función preservada.

—Resonancia magnética cerebral dentro de límites normales; no se evidenció compromiso leptomeníngeo.

—Gammagrafía ósea sin evidencia de enfermedad metastásica tumoral ni extensión primaria.

—Hemograma: anemia microcítica, hipocrómica, heterogénea.

Ante la evolución clínica favorable y la confirmación diagnóstica de nevus melanocítico intradérmico sin evidencia actual de transformación maligna ni compromiso leptomeníngeo, se dio de alta al paciente

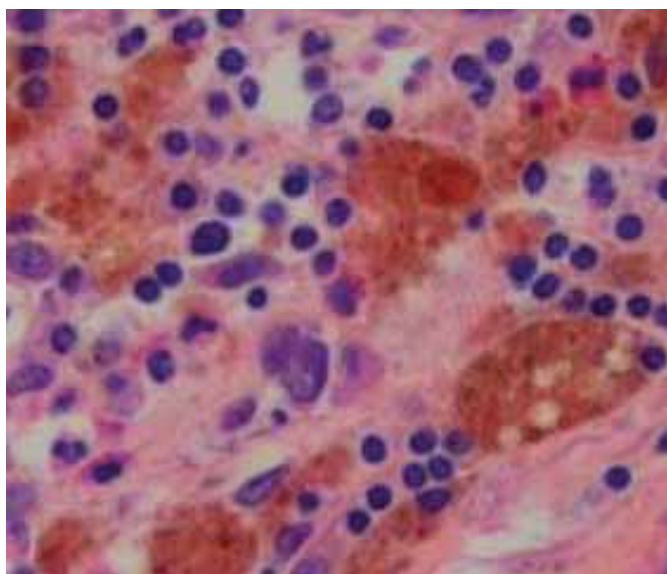
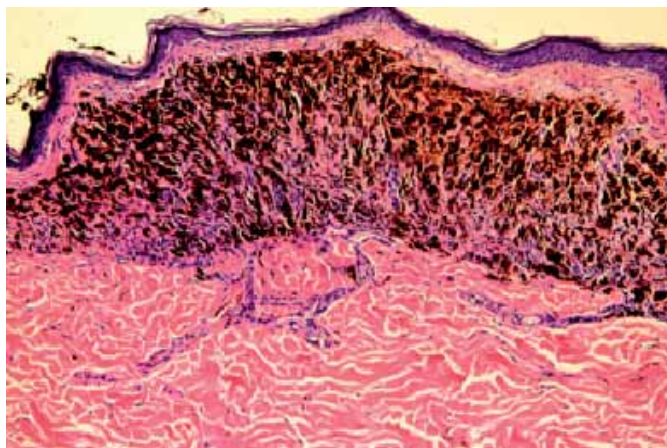


Fig. 8: Tinción con hematoxilina-eosina de fragmento de piel tomada de nevus de la región dorsal del paciente: patrón histológico con arquitectura celular de elementos predominantemente conglomerados de células melanocíticas, circunscritas en forma predominantemente intradérmica, hiperpigmentadas, dentro de una densa dermis reticular superficial. Los melanocitos se asocian a células inflamatorias, como una respuesta de crecimiento rápido en un estroma fibroblástico.

con cita para revisiones periódicas y control estricto por los Servicios de Pediatría, Dermatología Pediátrica y Oncohematología, con el fin de realizar biopsia de médula ósea y descartar enfermedad de depósito.

Discusión

El nevus melanocítico congénito gigante corrugado es una rara variante que únicamente se ha descrito en piel del cuero cabelludo. Hasta el momento, en Centroamérica (México), se han reportado 3 casos de nevus melanocítico intradérmico gigante corrugado, de los cuales solo 1 de ellos estaba localizado en el tronco, y los otros 2 casos se localizaron en piel de cuero cabelludo (2). En Colombia no existen publicaciones sobre esta patología.

En el paciente que presentamos, los hallazgos histopatológicos permitieron establecer el diagnóstico de nevus melanocítico congénito gigante corrugado (5,

6), patología exótica y de difícil manejo. Los nevus de aspecto corrugado no presentan anexos cutáneos y con frecuencia son muy pruriginosos. La ausencia de pelo probablemente se deba a la proliferación del tejido conectivo, que sofoca los folículos pilosos y el prurito puede ser debido a una reacción mediada inmunológicamente (2).

Desafortunadamente el caso fue considerado inoperable por la extensión y compromiso de la lesión.

A partir de cualquier tipo de nevus congénito se puede llegar a desarrollar un melanoma; sin embargo, se ha demostrado que el riesgo se relaciona de manera directamente proporcional al tamaño del nevus y al grado de profundidad del mismo. En diferentes series se ha descrito el riesgo de transformación maligna para los nevus congénitos según los siguientes criterios: pequeños y medianos 0-4.9 % ; gigantes 4.5-10%. Aunque está claro que los individuos con melanomas congénitos gigantes presentan riesgo más alto de transformación maligna (melanoma), este riesgo varía dependiendo de las características propias del nevus tales como tamaño, profundidad, homogeneidad y si es macular o rugoso (11, 12).

En pacientes con nevus congénitos el melanoma se puede desarrollar a cualquier edad; sin embargo, el riesgo de transformación maligna es mayor en los primeros años de la vida, y aproximadamente el 70% de los melanomas se diagnostican en menores de 10 años de edad (13).

La localización de estos nevus en la línea media centroespinal puede asociarse con la posibilidad de una melanositis neurocutánea, que puede aparecer hasta en el 25% de los pacientes neurológicamente asintomáticos y obliga a emplear técnicas de imagen mediante Resonancia Magnética (IRM).

El pronóstico es desconocido, pero estos pacientes presentan un riesgo mayor de desarrollar melanoma cerebral que no puede tratarse quirúrgicamente, al igual que síntomas por la melanositis (convulsiones, hipertensión intracraneal, retraso). En estos casos es recomendable evitar la cirugía agresiva (14).

Conclusiones

El caso descrito resulta trascendente por la escasa frecuencia de presentación y por haber pocos casos recogidos en la literatura científica al respecto.

Dirección del autor

Dr. Jorge Fernando Arango Ospina
e-mail: fernandoarango191@hotmail.com.

Bibliografía

1. **Tannous ZS., Mihm Jr MC., Sober AJ. and Duncan LM.:** "Congenital melanocytic nevi: Clinical and histopathologic features, risk of melanoma, and clinical management". *J Am Acad Dermatol* 2005;52:197.
2. **Morales ME., Durán-McKinster C., Sáez de Ocariz MM., Orozco-Covarrubias L., Ruiz Maldonado R.:** "Nevo melanocítico congénito gigante corrugado o cerebriforme: una variante clínica rara fuera de piel cabelluda" *Dermatol Pediatr Lat* 2003; 1(1): 49.
3. **Gonzalez J., Palangio M., Fialkoff CN., Schwartz J. and Bisaccia E.:** "Giant congenital melanocytic nevus with a large ulceration at birth: A 5-year follow-up" *J Am Acad Dermatol* 2003;49:752.
4. **Kopt AW Bart, Hennessey P.:** "Congenital nevocytic nevi and malignant melanomas". *J Am Acad Dermatol* 1979 1: 123.
5. **Ashfaq A. Marghoob.:** "Congenital melanocytic nevi. Evaluation and management" *Dermatol Clin* 20 (2002) 607.
6. **Takayama H, Nagashima Y, Hara M, Takagi H, Mori M, Merlino G, Nakazato Y.:** "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(3):538.
7. **Ashfaq A. Marghoob, John Paul Borrego and Allan C. Halpern.:** "Congenital Melanocytic Nevi: Treatment Modalities and Management Options" *Seminars in Cutaneous Medicine and Surgery* Volume 26, Issue 4, December 2007, Pp: 231-240.
8. **Bittencourt FV., Marghoob AA., Kopf AW, Koenig KL. and Bart RS.:** "Large Congenital Melanocytic Nevi and the Risk for Development of Malignant Melanoma and Neurocutaneous Melanocytosis" *Pediatrics* 2000, 106 (4): 736.
9. **Kadonaga Jn, Frieden IJ.:** "Neurocutaneous melanosis: definition and review of the literature" *J Am Acad Dermatol* 1991, 24: 747.
10. **Lever WF, Schaumburg – Lever G.:** "Tumores melanocíticos benignos y melanoma maligno". *Histopatología de la piel* 7ª ed. 1991. Intermedica Pp:709-46.
11. **Ceballos PI., Ruiz-Maldonado R. and Mihm MC.:** "Melanoma in Children" *N Engl J Med* 1995, 333:255.
12. **Marghoob AA., Agero ALC, Benvenuto-Andrade C. and Dusza SW.:** "Large congenital melanocytic nevi, risk of cutaneous melanoma, and prophylactic surgery" *J Am Acad Dermatol* 2006;54:868.
13. **A Slominski, J R. and Mihm MC.:** "Cutaneous melanoma: pathology, relevant prognostic indicators and progression" *J Invest Dermatol* 1995 104: 563.
14. **Ferrándiz C.:** "Actitud ante los nevos melanocíticos congénitos". *Piel* 1994; 9:163.