
Nevo piloso gigante congénito

Giant congenital hairy nevus

Gilberto Paredes Moreno *
Stella Priscila Hinojosa Atencia **
Christian Augusto Rivero Salmon **

RESUMEN

El nevo piloso gigante congénito, es una patología rara con una incidencia de 1 por cada 30.000 a 100.000 individuos. Se presenta con un tamaño mayor a los 20cm. Puede abarcar entre el 15 y el 35% del cuerpo ocupando el tronco, un miembro, etc. Se presenta pigmentado, por lo general de forma dispareja, variando entre el castaño claro y el negro intenso, de consistencia semejante al caparazón de la tortuga y cubierto de pelos largos y gruesos. Comunicamos el caso de 3 niños que al nacimiento mostraron un nevo piloso gigante y múltiples nevos de menor tamaño. Esta Patología requiere extirpación quirúrgica agresiva por motivo estético y reducción del riesgo de degeneración hacia melanoma. En todos estos pacientes debe considerarse el diagnóstico de melanosis neurocutánea por lo que es preciso un seguimiento clínico y de neuroimagen, misma que no tiene tratamiento curativo.

Palabras clave: Nevo piloso gigante congénito. Melanosis neurocutánea. Melanoma.

SUMMARY

A giant congenital hairy nevus is a rare pathology with an incidence of 1 for every 30,000 to 100,000 person. It is characterized for having a size greater than 20 cm, the color varies from brown to black, and surface texture may vary from smooth to warty and covered by long thick hairs. We have clinical cases of three children that when born had gigantic hairy nevus and multiple nevus of smaller size. This pathology requires surgical removal due to esthetics and the decrease risk of getting melanoma. In these patients we should consider a possible diagnosis of neurocutaneous melanosis a reason why image studies should be done.

Keywords: Gigantic congenital hairy nevus. Neurocutaneous melanosis. Melanoma

Introducción

El nevo piloso gigante congénito es un Hamartoma compuesto por melanocitos anormales¹. Probablemente no se transmite de forma hereditaria²; consiste en un infiltrado denso y difuso de los melanocitos de tipo celular cuboide y en husos que se extiende por la dermis reticular agrupadas en nidos o tecas, extendiéndose en bandas simples o dobles, por los septos de la grasa subcutánea y, a veces, por la pared de las venas hipodérmicas¹, glándulas sebáceas, folículos pilosos, fascias y aún el músculo subyacente, encontrándose incluso en elementos neurales.

Tienen diferente denominación según su localización como en “calzón de baño”, en “gorro de dormir”, etc.^{2,3,5,6,8,12}.

Con mayor frecuencia se ubican en la zona posterior del tronco, cara, cuero cabelludo y extremidades^{13,14}. Se calcula un 10 al 20% de malignidad, algunos desde el comienzo o en los primeros años de vida,^{3,4,5,12,13,14,18} y el riesgo de malignización, aumenta conforme aumenta el tamaño de la lesión⁴, máximo antes de los 5 años, y el siguiente periodo de mayor riesgo se sitúa entre los 5 y 10 años^{5,13,14}.

* Jefe, área de neonatología, hospital – maternidad “Enrique C. Sotomayor”, Guayaquil – Ecuador.

** Médico residente, área de terapia intensiva niños hospital–maternidad “Enrique C. Sotomayor”, Guayaquil–Ecuador.

Si se localizan en el cuero cabelludo, pueden acompañarse de melanosis leptomeníngea (melanoblasto neurocutáneo o melanosis neurocutánea) que también pueden malignizarse o dar síntomas de compresión^{3,14} manifestando convulsiones, hidrocefalia (por acumulación de células melanocíticas en los espacios subaracnoideos de la base del cráneo con la consiguiente dificultad para la reabsorción del LCR)^{15,18}, retardo mental, anomalías motoras^{2,6,18}, parálisis facial, etc.^{4,7,8,11,13}. En la zona media dorsal pueden estar relacionados con espina bífida y otras anomalías vertebrales y medulares¹¹.

Casos clínicos

Caso 1

Recién nacido de sexo masculino perteneciente a segunda gesta, obtenido por cesárea a término y AEG, de madre de 19 años. Presenta nevo en región dorso lumbar y torácica anterior de aproximadamente 20 x 30cm de color negruzco, con márgenes bien delimitados, de aspecto rugoso y sobrelevado, y con pelos en toda la superficie, acompañado de múltiples nevos más pequeños de entre 0.5 a 1cm aproximadamente. Presenta como antecedente el tener parientes (padre y tío paterno) con nevos, pero estos son de mediano tamaño. Fotos 1 y 2.

Foto 1



Fuente: Sala de niño Jesús, hospital – maternidad “Enrique C sotomayor”.

Foto 2



Fuente: Sala de niño Jesús, hospital – maternidad “Enrique C sotomayor”.

Caso 2

Recién nacido de sexo femenino perteneciente a quinta gesta, obtenido por cesárea, a término y AEG. Presenta nevo gigante en región dorsal y hombro izquierdo de aproximadamente 20 x 20cm, acompañado de nevos pequeños de aproximadamente 0.5 a 1cm de color negruzco, con márgenes bien delimitados, de aspecto rugoso, sobrelevado y con pelos en toda la superficie. Entre los antecedentes familiares se anota la presencia de nevo mediano en abdomen por parte de la abuela paterna. Fotos 3 y 4.

Foto 3



Fuente: Sala de niño Jesús, hospital – maternidad “Enrique C sotomayor”.

Foto 4



Fuente: Sala de niño Jesús, hospital – maternidad “Enrique C sotomayor”.

Caso 3

Recién nacido de sexo masculino perteneciente a tercera gesta, obtenido por cesárea, a término y AEG. Presenta nevo gigante piloso en región dorso lumbar de aproximadamente 20 x 15cm, acompañando múltiples nevos pequeños en tronco y extremidades, de aproximadamente 0.5 a 1cm, de color negruzco, con márgenes bien delimitados, de aspecto rugoso y sobreelevados y con pelos en toda la superficie. Entre los antecedentes familiares se anota la presencia de nevo mediano en región de pierna derecha en abuela por parte materna. Fotos 5 y 6.

Foto 5



Fuente: Sala de niño Jesús, hospital – maternidad “Enrique C sotomayor”.

Foto 6



Fuente: Sala de niño Jesús, hospital – maternidad “Enrique C sotomayor”.

Discusión

En el diagnóstico nos puede ayudar la dermoscopia (dermatoscopia, microscopia de epiluminescencia) para diferenciarlo del melanoma^{1,9,12}.

Es difícil la detección precoz del melanoma, pues puede originarse en las partes más profundas de la dermis o en el tejido subcutáneo⁵.

El uso de RMN de cerebro y espinal puede demostrar la infiltración en las meninges⁷. Este es el mejor método para la detección de melanosis en el SNC. El 26% de niños sin síntomas neurológicos, presentan alteraciones en la RMN compatibles con melanosis, por lo que se recomienda realizarlas cada 6 meses los primeros años, y luego cada 12 meses a partir de los 3 años¹⁵.

Con el análisis citológico detallado del LCR que revela células melanocíticas, leucocitos, hiperproteorraquia y glucorraquia normal o disminuida^{15,18}.

El autocontrol por parte del paciente con el ABCDE del melanoma, debe hacerse periódicamente^{9,10,17}, que es dado por la Skin Cáncer Fundation de EEUU, y consiste en: A asimetría, B bordes irregulares, C color, D diámetro, E elevación, se incluye para algunos autores la F de flat = plano¹², con seguimientos continuos cada 3 o 6 meses. Debe alertar también al paciente si la lesión pica, sangra, duele o se ulcera.

Kadonaga y Freidan dan 3 factores de riesgo para el desarrollo de melanosis en el SNC: 1. nevos gigantes o múltiples (más de 3), 2. Ninguna evidencia de melanoma cutáneo, 3. Presencia de nevos en el cuero cabelludo, cuello o localización axial posterior^{14,15,16}.

El diagnóstico diferencial se hace con lesiones pigmentadas no melanocíticas como hemangiomas, angioqueratoma, áreas de hemorragia intraepidérmicas, etc¹².

En el tratamiento, la mayoría de los autores están de acuerdo en recomendar la extirpación quirúrgica agresiva con motivo estético y de reducción del riesgo de degeneración hacia melanoma. Que comienza a partir de los 6 meses de edad si es posible, para evitar los riesgos de anestesia, cirugía y muerte súbita^{1,2,3,4,5,6,7,11,12,13,14,17,18}.

Debe procurarse que esta sea lo más completa posible, y llegar hasta la fascia muscular para disminuir las posibilidades de malignización. El tratamiento debe individualizarse, requiriendo en ocasiones múltiples intervenciones, plastías y expansores tisulares. Los nevos satélites parecen tener un riesgo menor de malignización, y se extirpan si los padres lo desean o si fueran atípicos o de difícil seguimiento^{1,2,3,4,5,6,7,11,12,13,14,17,18}. La utilización de queratinocitos cultivados para el revestimiento parece prometedora⁵.

La radioterapia y la quimioterapia no modifican el curso fatal en la melanosis neurocutánea^{15,16}. Producida la lesión neurológica, sólo caben procedimientos derivativos, para aliviar la hidrocefalia, aún a riesgo de diseminar los melanocitos en otros órganos.

Recomendaciones generales

Si se extirpan deben hacerse estudios histopatológicos; todo cambio en la lesión observada al realizar el ABCDE debe despertar de inmediato sospecha, realizando biopsia que muestre las zonas profundas de la lesión. Todos los casos deben individualizarse. Las indicaciones de exéresis pueden ser estéticas o médicas. El papel del pediatra es básico, aconsejando a los padres y los niños sobre el auto examen y una adecuada protección solar, el cual también puede

influir con la malignización al producirse una sobre exposición a este.

Referencias bibliográficas

1. Ackerman, B.: Atlas clínico de las 101 enfermedades más comunes de la piel. 1^{ra} edición, editorial Marban, Madrid – España, 445-462. 2002.
2. Solomon Esterly: dermatología neonatal. – edición, editorial medico panamericano, Buenos Aires – Argentina, 150. 1975.
3. Falabella Falabella R.: Fundamentos de medicina: Dermatología. 6^{ta} edición, Corporación para investigaciones Biológicas, Medellín – Colombia, 383. 2002.
4. Rassner: Manual y atlas dermatológico. 5^{ta} edición, Editorial Harcourt, Madrid – España, 230-231. 1999.
5. Harrison: Principios de medicina interna. 14^{va} edición. Editorial Mc Graw-Hill, Madrid – España, 621-622. 1998.
6. <http://www.umn.edu/espency/article/001453trt.htm>. 15 de agosto de 2005.
7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=retrieve&db=pubmed&dopt=abstract&listuids=11003967>. 15 de agosto de 2005.
8. <http://www.dermis.net/doi/diagnose.asp?zue=e&dignr=216947&topic=i>, 15 de agosto de 2005.
9. www.saludypiel.com.ar/articulos/default.asp?id=197, 15 de agosto de 2005.
10. www.Lacapital.com.ar/noticias73509.html, 15 de agosto de 2005.
11. Ferrandiz Foraster: Dermatología clínica. 2^{da}ed, editorial Harcourt, Barcelona – España, 357-364. 2001.
12. Magaña García M: Guía de dermatología pediátrica, 1^{RA}ed, editorial panamericana. México DF- México, 162-171. 1998.
13. Luelmo J: Nevus melanocítico en la infancia. Anales Españoles de Pediatría, Barcelona – España. (Vol. 54 N° 5): 477-483. 2001.
14. <http://www.neurologyindia.com/article.asp?issn=0028-886;year=2003;volumen=51;issue=541;epage=543;aulast=ahuja>, 15 de agosto de 2005.
15. http://db.doyma.es/egi-bin/wdbegi.exe/doyma/mrevista.pubmed_full?inctrl=05zi0103&rev=37&num=6&pag=573, 15 de agosto de 2005.
16. <http://www.ajnr.org/cgi/content/full/24/z/287>, 15 de agosto de 2005.
17. <http://www.saludypiel.com.ar/articulos/defadt.asp?id=190>, 15 de agosto de 2005.
18. Cruz M.- Bosch J.: Atlas de síndromes pediátricos. 1^{ra}ed, editorial publicaciones medicas ESPAXS, Barcelona – España, 54-55. 1998.

Dra. Stella Priscila Hinojosa Atencia

Teléfonos: 593-04-2581483; 099484019

Fecha de presentación: 01 de septiembre de 2005

Fecha de publicación: 25 de diciembre de 2006

Traducido por: Dra. Janet J. Moreno E.