

Nevo Azul Celular Desmodisplásico Congénito sin Alteraciones Neurológicas

Congenital desmodisplasic blue nevus without neurological commitment

Mercedes Eliana Mollinedo Rocha*, María René Calvo Flores*

*Estudiante de Medicina, Universidad Mayor de San Andrés

RESUMEN

Se presenta a un paciente de 11 años de edad que desde su nacimiento presentaba un nevo plano hiperocrómico en región parietal derecha de 4 centímetros, sin cabellos, que fue aumentando progresivamente en volumen, extensión y sensibilidad dolorosa, adquiriendo un aspecto cerebroide. A sus 11 años acude al Servicio de Dermatología con el nevo primario de 16 x 9 centímetros, nevos azules satélites y neoformaciones dolorosas compatibles con forunculosis, realizándosele biopsia del nevo primario con diagnóstico de Nevo Azul Celular Desmodisplásico Congénito, por lo que se le solicita TAC que informa ausencia de compromiso neurológico, y afirma la presencia de un hemangioma en la región del nevo. Es transferido a Cirugía Plástica para tratamiento quirúrgico. Existen pocos informes en la literatura sobre el tema, describiéndose casos con buen pronóstico a mediano plazo hasta que se produce infiltración del SNC, lo que no descarta la malignización en el presente caso, sin embargo nevos en el cuero cabelludo y múltiples lesiones satélites (>20) indican mayor probabilidad de malignización.

Palabras Clave: Nevo azul desmodisplásico congénito.

ABSTRACT

We present a male patient of 11 years who was born with a plane hyperchromic nevus in right parietal region of 4 cm, without hair, which has gradually increased in volume and pain sensitivity acquiring a cerebroid aspect. With 11 years, he attended to the Dermatology Service with the primary nevus of 16 x 9 cm, blue satellites nevus and painful lesions, probably furunculosis. With a biopsy the nevus was diagnosed as a Congenital Desmodisplasic Blue Nevus. A Computed Axial Tomography (CAT) was requested, and reported the absence of neurological commitment and affirmed the presence of an hemangioma on the nevus region. He was transferred to plastic surgery for surgical treatment. There are few reports in the literature describing cases with good prognosis on medium term until infiltration on the CNS presents, which does not excludes malignancy in the present case. For Kadonaga and David, a nevus on the scalp and multiple satellite nevi (> 20) indicate higher probability of malignancy.

Keywords: Congenital desmodisplasic Blue Nevus

INTRODUCCIÓN

Los Nevos Azules Congénitos forman parte de las melanosis neurocutáneas (MNC), descritos por Rokitansky (1861), son considerados un trastorno congénito esporádico, cuya característica primordial es la presencia de nevos pigmentados gigantes o múltiples en la piel presentes al nacimiento o manifestadas durante las primeras semanas de vida, así como una excesiva infiltración melanocítica en el SNC y/o en sus cubiertas leptomeníngicas⁽¹⁾, posiblemente por una aberración congénita en el desarrollo del neuroectodermo.⁽²⁾

Es una entidad rara que puede presentarse en cualquier sexo, generalmente en personas de piel blanca^(1, 3, 4) con una incidencia de 1/20.000 a 50.000 nacidos vivos. Aproximadamente 25% presentan melanosis en SNC⁽⁵⁾ El 14,9 % de las lesiones desarrolla melanoma, fundamentalmente en la vida adulta. Por lo expuesto, es importante un adecuado conocimiento de esta patología que conduzca a un diagnóstico y tratamiento precoz para lograr un mejor pronóstico en estos pacientes.

CASO CLÍNICO

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente masculino de 11 de años de edad que desde su nacimiento presentaba un nevo plano hiperocrómico en región parietal derecha de aproximadamente 4 cm. de diámetro, sin cabellos, razón por la cual acude a consulta en la que se decide no realizar biopsia ni tratamiento farmacológico por la posibilidad de malignización a esa edad. Progresivamente el nevo fue aumentando en volúmen y extensión, tomando un aspecto cerebroide con aumento de la sensibilidad dolorosa. A sus 11 años acude al Servicio de Dermatología por presentar además nevos azules satélites de 1 a 2 cm. distribuidos en todo el cuerpo y forunculosis parcialmente aislada en el nevo primario.

HISTORIA ANTERIOR

Paciente procedente y residente de la Ciudad de La Paz. Alimentación a predominio de hidratos de carbono. Sin antecedentes tabáquicos ni enólicos. No refiere hospitalizaciones ni cirugías previas; tampoco refiere accidentes, traumas ni transfusiones sanguíneas. Recibió todas las vacunas. Madre aparentemente sana; no presenta nevos similares.

No refiere información sobre demás familiares. Sistema Nervioso sin antecedentes de hidrocefalía, crisis convulsivas, cefaleas, mareos ni síncope. Se resalta que en este caso el desarrollo intelectual no se vió afectado hasta la fecha.

EXAMEN FÍSICO

Paciente en buen estado nutricional, lúcido, orientado en las tres esferas. Al examen físico se aprecia nevo hiperpigmentado de bordes irregulares y coloración grisácea de 16 x 9 centímetros en región parietal derecha (**Figura 1**), de aspecto cerebroide, sin cabellos, con neoformaciones dolorosas compatibles con forunculosis distribuidas en ciertas partes de la lesión. Se observan también nevos azules satélites de 1 a 2 centímetros de diámetro, de bordes irregulares, sin pelos, no dolorosos, distribuidos en todo el cuerpo, siendo estos en un número aproximado de 15. No se palpan adenopatías. Tampoco se observan signos de alteración neurológica.

Figura 1. Paciente de 11 años con nevo azul celular desmodisplásico congénito.



INTERCONSULTAS Y ESTUDIOS REALIZADOS:

Estudios Realizados: Se realiza una biopsia del Nevo primario con diagnóstico de Nevo Azul Celular Desmodisplásico Congénito, dentro de un Síndrome Neurocutáneo.

Interconsultas: Con el Servicio de Neurocirugía donde se realiza TAC, la cual informa ausencia de compromiso neurológico y la presencia de un hemangioma en la región del nevo. Posteriormente es transferido a Cirugía Plástica para iniciar tratamiento quirúrgico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Melanoma nodular (NM): Pápula o nódulo pigmentado (marrónáceo, azulado o negro), que puede asentar sobre lesión pigmentada previa o sobre piel sana. Comporta un mal pronóstico, que adopta rápidamente crecimiento vertical (invasión profunda de la dermis). La ulceración es frecuente.

Carcinoma basocelular pigmentado: En ocasiones presenta gran cantidad de pigmento, lo que le confiere una coloración pardusca o negra, pudiéndose confundir con un melanoma.

Tumor de Reed de células fusiformes pigmentadas: Tumores melanocíticos benignos más frecuentes en mujeres jóvenes. Se presentan como un nódulo pigmentado marrón oscuro o negro. El examen histológico muestra una actividad melanocítica intensa en torno a la unión dermoepidérmica.

TRATAMIENTO

El tratamiento en este caso consistirá en una Cirugía Plástica con la extirpación del nevo primario debido a su gran tamaño. Los nevos satélites se mantendrán en observación por el momento.

PRONÓSTICO

El paciente descrito tiene un buen pronóstico debido a que hasta el momento no presenta compromiso nervioso ni intelectual, y con la extirpación de la lesión primaria, la infiltración hacia el SNC o hacia las meninges es menos probable. De todas formas, se deben realizar controles periódicos de todas lesiones para asegurar la ausencia de malignización o expansión de las mismas.

DISCUSIÓN

Existen pocos informes en la literatura, describiéndose casos con buen pronóstico a mediano plazo hasta que se produce infiltración del SNC, hecho que sugiere aún en esta etapa la posibilidad de malignización en el presente caso, la misma incrementada por las estimaciones de Kadonaga y De David, que señalan que nevos en el cuero cabelludo y múltiples lesiones satélites (>20) indican mayor probabilidad de malignización. Un 26% de los niños con nevus gigante sin síntomas neurológicos presentan alteraciones en la RM compatibles con melanosis en SNC⁽⁶⁾.

Sin embargo, según los criterios de Kadonaga, el diagnóstico definitivo sólo es posible con la confirmación histológica. En el paciente descrito el descarte de lesión neurológica se realizó solamente en base a los resultados de una TAC. La MNC sintomática tiene mal pronóstico con independencia de la presencia o no de signos de malignidad en las lesiones meníngeas⁽⁷⁾.

La mayoría de los nevos cutáneos gigantes que malignizan lo hacen en la primera década de la vida, por lo que para prevenirlo algunos autores preconizan su resección quirúrgica⁽⁴⁾, siempre y cuando se haya descartado la afectación del SNC asociada. Los nevos melanocíticos pequeños no necesitan ser extirpados dado que el riesgo de desarrollo de un melanoma es extremadamente bajo y si lo desarrollan lo harán en la porción epidérmica, dando tiempo para ser detectado

clínicamente.

Ante todo lo citado, es importante controlar y observar sistemáticamente a pacientes menores que presenten nevos melanocíticos gigantes o múltiples para detectar cualquier señal de malignización a tiempo y tratarlos precozmente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- (1). Ortiz Romero PL. Síndromes neurocutáneos: hamartomas. *Monogr Dermatol* 2000;13(1):62-75.
- (2). Cramer SF. The melanocytic differentiation pathway in congenital melanocytic nevi: theoretical considerations. *Pediatr Pathol* 1988; 8:253-65.
- (3). Martínez Granero MI, Pascual Castroviejo I. Melanosis neurocutánea. *Rev Neurol* 1997;25 (Supl 3):265-8.
- (4). Kadonaga JN, Frieden IJ. Neurocutaneous melanosis: definition and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:747-55.
- (5). Barkovich AJ, Frieden IJ, Williams ML. MR of neurocutaneous melanosis. *AJNR* 1994; 15: 859-867.
- (6). Frieden IJ, Williams ML, Barkovich AJ. Giant congenital melanocytic nevi; brain magnetic resonance findings in neurologically asymptomatic children. *J Am Acad Dermatol* 1994; 31: 423-429.[Medline]
- (7). Vernet AM. Melanosis neurocutánea. *Rev Neurol* 1996; 24: 1068-1071.[Medline]

Correspondencia: Mercedes Eliana Mollinedo Rocha.
E-mail: eliana_m15@hotmail.com
Recibido: junio, 2009. Aceptado: julio, 2009.