

NEVO MELANOCÍTICO CONGÉNITO GIGANTE

Autores: Castro MC*, Conde MF., Rugilo C.
Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. Prof. Dr. Juan P. Garrahan.

Caso clínico

Se presenta neonato masculino de 30 semanas, derivado por tumoración fronto-parieto-occipital derecha, duro elástica, pigmentada y múltiples nevos melanocíticos generalizados.

Se realiza biopsia que evidencia proliferación melanocítica asociado a lesión dérmica compuesta por células de diferenciación schwánicas, neuromesenquimáticas y melanocíticas inmaduras (neuroectodérmicas), hallazgos compatibles con **Nevo melanocítico gigante**.

Se realiza resección tumoral a los 2 meses de vida, sin complicaciones.



Hallazgos imagenológicos

- Voluminosa lesión sólido quística en el espesor del tejido celular subcutáneo fronto-parieto-occipital derecho. Presenta un **componente multiquístico** con contenido de aspecto líquido-hemático, y un **componente sólido** con señal isointensa en T1 y T2, sectores con restricción intermedia y facilitación de la difusión e intenso realce postcontraste.
- No se observa claro plano de clivaje con la superficie cutánea.
- Se asocia a alteración de la señal y morfología de la calota subyacente, con compromiso de la tabla externa, engrosamiento del diploe, componente sólido subgaleal y engrosamiento dural.
- Así mismo muestra estructuras vasculares anómalas ectásicas intra y perilesionales.

Discusión

Los **nevos melanocíticos congénitos**, son lesiones **benignas**, tienen una incidencia de 1/50.000-500.000 nacidos vivos, con ligero predominio en le sexo femenino.

Se localizan más frecuentemente en tronco posterior, cara, cuero cabelludo y extremidades, en el espesor de la dermis profunda. Están formadas por nidos de melanocitos anormales que no transmiten melanina a los queratinocitos adyacentes.

Existe un riesgo elevado, aproximadamente del 25%, de malignización hacia neoplasias cutáneas o del SNC. Pueden asociarse a malformaciones vasculares o nódulos proliferativos benignos.

Generalmente el diagnóstico se puede establecer a partir del examen clínico/dermatológico, pero en ocasiones es necesario confirmarlo con anatomía patológica. La RM es el método de elección para evaluar extensión y compromiso asociado del SNC.

Conclusión

Los nevos melanocíticos congénitos son lesiones cutáneas benignas frecuentes en la infancia que presentan riesgo de malignización. Es de vital importancia considerar los hallazgos imagenológicos para poder arribar al diagnóstico y lograr un correcto manejo terapéutico.

Bibliografía:

1. Viana AC, Gontijo B, Bittencourt FV. (2013) Giant congenital melanocytic nevus. An Bras Dermatol. 88(6):863-78. doi: 10.1590/abd1806-4841.20132233.
2. Hernández Arrazola, D., Machorro, R., Santiago Montor. (2024). Nevo melanocítico congénito gigante con ganglioneuroma cutáneo y metaplasia adiposa. Divergencia en tumores derivados de la cresta neural. Acta Pediátrica De México, 45(3), 223-228. https://doi.org/10.18233/apm.v45i3.2765.
3. Madrigal Díez, C., Bidonga, A., Fernández Llaca, J. H., & Madrigal Díez, V. (2015). Nevo melanocítico congénito gigante -Giant congenital melanocytic nevus. Pediatría Atención Primaria, 17(68), 351-355. https://dx.doi.org/10.4321/S1139-76322015000500012

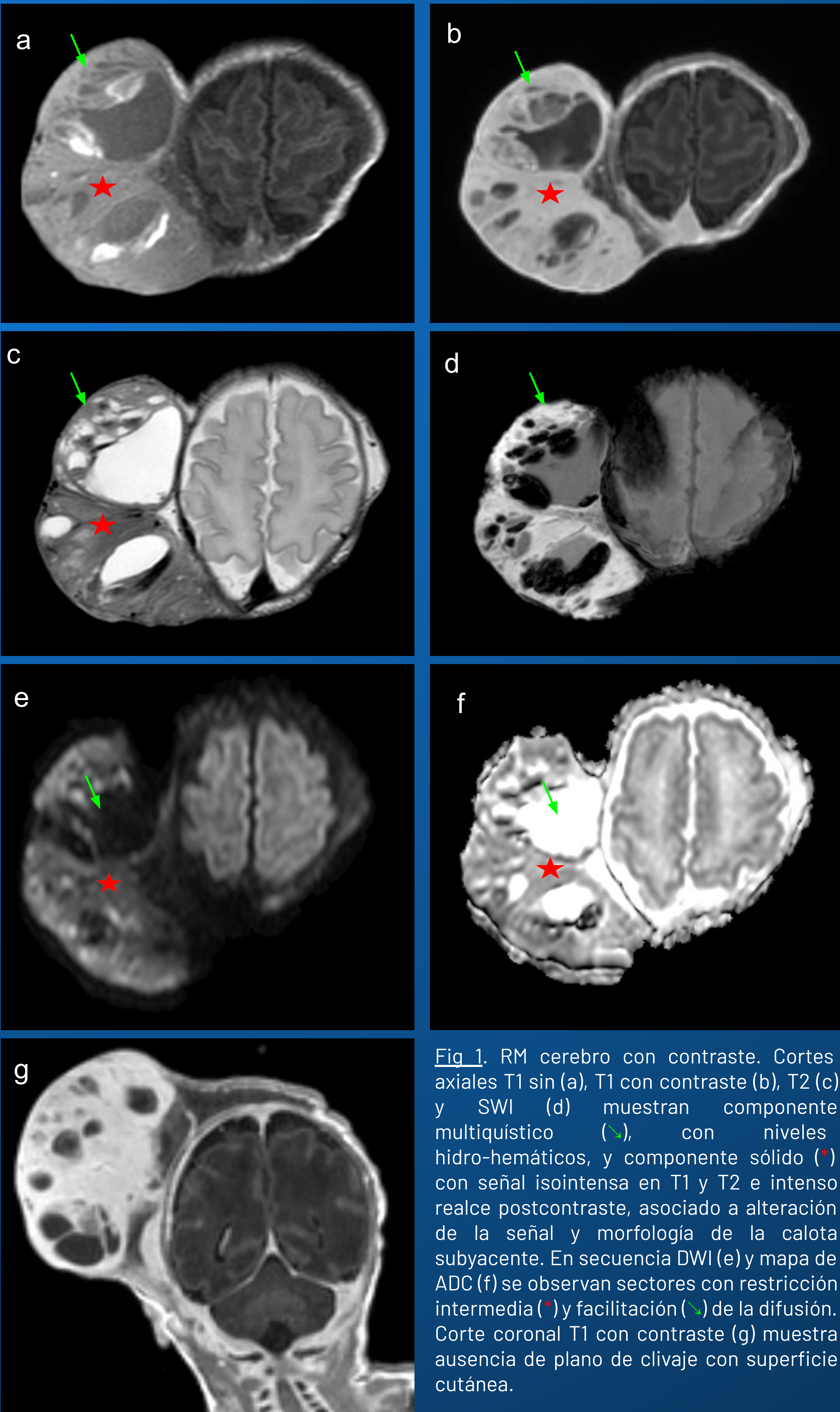


Fig 1. RM cerebro con contraste. Cortes axiales T1 sin (a), T1 con contraste (b), T2 (c) y SWI (d) muestran componente multiquístico (→), con niveles hidro-hemáticos, y componente sólido (*) con señal isointensa en T1 y T2 e intenso realce postcontraste, asociado a alteración de la señal y morfología de la calota subyacente. En secuencia DWI (e) y mapa de ADC (f) se observan sectores con restricción intermedia (*) y facilitación (→) de la difusión. Corte coronal T1 con contraste (g) muestra ausencia de plano de clivaje con superficie cutánea.

