

Indicación para la extirpación precoz de los nevus congénitos gigantes

J.C. López Gutiérrez, M. García Palacios*, Mercedes Díaz, C. Soto, Z. Ros

Servicio de Cirugía Pediátrica. Sección de Cirugía Plástica. Hospital Universitario La Paz, Madrid. *Hospital Universitario de A Coruña.

RESUMEN

Introducción y objetivos. El conocimiento progresivo de la epidemiología del nevus congénito gigante (NCG) nos permite acceder a información que confirma una menor tasa de malignización respecto a datos precedentes. Esto ha hecho que la indicación quirúrgica de estas lesiones se cuestione o al menos se difiera.

A pesar de ello, hemos encontrado en la práctica clínica durante los últimos 15 años pacientes con NCG que, por distintos motivos, se han beneficiado de su extirpación precoz.

Material y métodos. Los diferentes grupos estudiados en el beneficio de la extirpación precoz son: lactantes con cambios preocupantes en el análisis dermatoscópico de la lesión pigmentaria, pacientes con nevus gigantes nodulares, ulcerados, niños que presentando un nevus son intervenidos por otro motivo, niños con nevus que provoca estrés familiar, recién nacidos con nevus de entre 2 y 4 cm en el cuero cabelludo y último pequeños que precisan un número elevado de intervenciones.

Resultados. Todos los pacientes se han beneficiado de la extirpación precoz, con buenos resultados estéticos y una óptima cicatrización. En todos los pacientes con nevus entre 2 y 4 cm en cuero cabelludo se ha realizado el cierre primario sin necesidad de expansores. En los pacientes con afectación psicológica, esta ha sido resuelta inmediatamente después de la extirpación. En los pacientes que precisaron varias intervenciones, estas se llevaron a cabo antes de su escolarización.

Conclusiones. El inicio precoz del protocolo quirúrgico garantiza un resultado cosmético aceptable y una mínima repercusión psicológica antes de la entrada del niño en la escuela.

PALABRAS CLAVE: Nevus congénito gigante; Exéresis precoz; Cambios dermatoscópicos.

INDICATION FOR EARLY EXCISION OF THE GIANT CONGENITAL NEVUS

ABSTRACT

Introduction. Most of specialists involved in giant congenital nevi (GCN) care, agree that the risk of melanoma is probably not significant enough to warrant the prophylactic removal of all those lesions. However, many patients benefit from very early surgical procedures.

Material and methods. In the last 15 years 41 children underwent surgical removal of their large or giant melanocytic lesions in the first year of life at our institution. Indications for such an early excision were as follows: painful ulceration or bleeding, alarming dermatoscopic changes, location in the scalp being removable with primary closure, concomitant surgical procedures, multiple expected interventions and severe parental psychosocial distress.

Results. All patients had a good cosmetic result. All nevus in the scalp between 3 and 5 cms were removed with a primary closure in order to avoid future need of scalp expansion. Familial psychological distress improved significantly and disturbances related to scholar activities were not noticed.

Conclusions. Despite the lack of international consensus regarding the appropriate timing for large or giant congenital nevi excision, a selection of patients and their families can benefit from early surgical removal.

KEY WORDS: Giant congenital melanocytic nevi; Early excision; Nevus surgery.

INTRODUCCIÓN

Según datos del *Nevus Network*, asociación de pacientes con más de 1.000 casos censados de nevus congénito gigante (NCG), la tasa de mortalidad por malignización a melanoma sigue reduciéndose, llegando a ser casi inexistente para nevus solitarios y uniformes aunque sean de gran tamaño^(1,2). Siendo, pues, el riesgo de degeneración pequeño, la indicación prevalente para la extirpación es cosmética, lo cual hace que la decisión pueda posponerse varios años o incluso indefinidamente. Esto no es óbice para que el equipo dermatológico-pediátrico-quirúrgico sea consciente de que algunos

Correspondencia: Dr. Juan Carlos López- Gutiérrez. Departamento de Cirugía Pediátrica. Unidad de Cirugía Plástica Infantil. Hospital Infantil La Paz. Paseo Castellana, 261. 28034 Madrid.
E-mail: queminfantil.hulp@salud.madrid.org

Recibido: Mayo 2010

Aceptado: Octubre 2010



Figura 1. Nevus congénito en cuero cabelludo con proliferación nodular y ulceraciones.



Figura 2. Nevus sebáceo frontal.

pacientes son candidatos a un tratamiento quirúrgico temprano basado en las características clínicas, dermatoscópicas, sociales o familiares. Analizamos en esta revisión nuestra experiencia de 15 años en la indicación quirúrgica precoz de extirpación de nevos congénitos gigantes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Durante el periodo de 1993-2008, 307 pacientes con nevos de gran tamaño han sido tratados quirúrgicamente en el Departamento de Cirugía Pediátrica (Unidad de Cirugía Plástica) del Hospital Infantil La Paz.

Todos los pacientes han sido evaluados por las unidades de Dermatología y Cirugía Plástica Infantil, decidiéndose la indicación de extirpación quirúrgica en función de parámetros clínicos y sociofamiliares. Hemos analizados los 41 que se han intervenido durante el primer año de vida, evaluando el tipo de lesión y el motivo de la indicación quirúrgica.

En dos casos los nevos experimentaron cambios dermatoscópicos precoces poco tranquilizadores a juicio del derma-

tólogo. En otros dos pacientes las lesiones presentaban nodularidad, ulceración y exudación continua (Fig. 1), por lo que fueron extirpadas en el periodo neonatal. Doce niños presentaban nevos congénitos sin indicación quirúrgica precoz, cuyos padres expresaron dificultad psicológica en el manejo de la lesión y petición expresa de extirpación de la misma (Fig. 2). Un grupo de catorce niños fueron intervenidos por problemas quirúrgicos ajenos a la tumoración pigmentaria (7 hernias inguinales, 4 hidroceles congénitos y 3 circuncisiones). En ellos y ante la indicación quirúrgica tardía de la extirpación, se decidió adelantar el plazo y realizar ambos procedimientos en una misma sesión. Seis recién nacidos presentaron durante este periodo de tiempo nevos de entre 2 y 4 cm de diámetro en el cuero cabelludo. Dada nuestra experiencia previa y en un intento de minimizar las dificultades técnicas de la intervención tardía se extirparon sin dificultades, en una sola intervención con cierre primario del defecto (Fig. 3).

Finalmente, cinco niños que presentaban nevos extensos y en los que el protocolo quirúrgico incluía más de 5 intervenciones fueron intervenidos en 2 ocasiones durante el primer año de vida para conseguir la extirpación completa y



Figura 3. Extirpación precoz y cierre primario de nevus en cuero cabelludo.



Figura 4. Nevus gigante en espalda extirpado mediante expansión cutánea periférica.

reconstrucción consiguiente antes de la edad escolar a un ritmo de 2-3 intervenciones por año (Fig. 4).

RESULTADOS

En los pacientes con cambios dermatoscópicos, la extirpación completa con bordes llevó a la curación. El estudio histológico confirmó el diagnóstico de nevus melanocítico compuesto (NMC) sin indicios de lesión precursora de melanoma.

En los pacientes con lesiones nodulares y ulceradas, los defectos cutáneos fueron cubiertos con colgajos expandidos y regeneradores dérmicos (Integra LifeSciences Corp., de Plainsboro, en Nueva Jersey). En un paciente el diagnóstico

histológico fue de proliferación neuroepitelial sobre nevus congénito.

En los 12 pacientes con dificultad psicológica para el manejo de la lesión, la extirpación del nevus conllevó la inmediata resolución del cuadro psíquico y la recuperación rápida del entorno familiar.

En 14 pacientes se extirpó el nevus de manera concomitante a otro procedimiento. En todos los casos el nevus fue extirpado en primer lugar por considerarse cirugía limpia.

Los pacientes con nevus de entre 2 y 4 centímetros en cuero cabelludo fueron sometidos a cierre primario sin incidencias. Uno de ellos presenta mínima dehiscencia alopecica residual de 3 milímetros de grosor que, por el momento, no precisa corrección.



Figura 5. Nevus en extremidad inferior extirpado y cubierto con generador dérmico.

En todos los niños con intervenciones múltiples necesarias se consiguió la extirpación completa antes del inicio de la escolarización, el cual era nuestro objetivo.

DISCUSIÓN

El momento idóneo para la extirpación quirúrgica de nevos melanocíticos congénitos sigue siendo objeto de controversia entre pediatras, dermatólogos, cirujanos y familiares^(3,4).

La indicación oncológica de extirpación preventiva de estas lesiones es siempre discutible, dada la bajísima tasa de malignización de las mismas. Sin embargo, la indicación cosmética sigue manteniéndose inalterable y pocos son los niños que una vez reconocida su imagen corporal hacia los 5 ó 6 años, no muestran rechazo frontal hacia una tumoración pigmentaria grande cualquiera que sea su localización.

La extirpación quirúrgica por motivos cosméticos cambia las expectativas de la familia y el resultado debe ser no solo eliminar la “mancha”, sino una cicatriz poco perceptible. En nombre del riesgo oncológico no valen resultados estéticos que son inaceptables cuando la indicación es cosmética (por ejemplo, las cicatrices resultantes del uso de injertos laminares). Establecer la indicación quirúrgica en el recién nacido o lactante es excepcional. Sin embargo, un protocolo sensato de evaluación de lesiones pigmentarias por una unidad médico-quirúrgica debe incluirlas, pues como lo demuestra nuestra experiencia, se presentan ocasionalmente⁽⁵⁾.

Debemos señalar que cualquier tratamiento quirúrgico en los primeros meses de vida forma parte del quehacer diario de casi 500 cirujanos pediátricos en nuestro país. Nos encontramos con frecuencia un rechazo de la comunidad médica a los procedimientos quirúrgicos en niños de menos de 5 kg de peso por un supuesto e infundado riesgo basado en una menos cierta “fragilidad” del niño pequeño.

Las tasas de morbilidad y mortalidad en este grupo de edad son menores que en grupos de pacientes de edad media o avan-

zada y no justifican el retraso “hasta que sea mayor” de una intervención quirúrgica correctamente indicada.

El dermatólogo debe evaluar en este contexto qué nevos melanocíticos congénitos en los que se contemplen los cinco supuestos mencionados (alto riesgo oncológico en dermatoscopia, dolor-sangrado-ulceración, intervenciones concomitantes, tamaño de entre 3-5 cm en cuero cabelludo, estrés familiar e intervenciones múltiples) sean presentados para discusión con el equipo quirúrgico.

Los resultados así como la tasa de complicaciones son variables en función de la experiencia del equipo quirúrgico. En la actualidad, los protocolos de extirpación de nevos congénitos gigantes se dividen en 4 grupos concretos: cabeza, tronco, extremidad superior y extremidad inferior. Las técnicas quirúrgicas utilizadas por las unidades especializadas incluyen la expansión tisular, los colgajos de avance, rotación y transposición, los colgajos libres microquirúrgicos, los regeneradores dérmicos y, excepcionalmente, los injertos cutáneos.

La adecuación de la técnica al tamaño y localización del nevus es el punto determinante para la obtención de un buen resultado estético y funcional. La experiencia juega en estos casos un factor determinante para conseguir los objetivos previstos por la familia, el dermatólogo y el propio cirujano de forma conjunta (Fig. 5). La explicación detallada del procedimiento incluyendo imágenes de casos similares así como la entrevista de los padres con familiares que han pasado por proceso similar son de ayuda inestimable cuando hablamos de intervenciones técnicamente difíciles en niños de corta edad.

De cualquier manera, es de consenso entre las unidades especializadas a nivel internacional que la ausencia de riesgo y la calidad superior de los resultados son la norma a favor de la extirpación precoz frente a la extirpación tardía. Esta última añade a los factores intercurrentes, repercusión psicológica y absentismo escolar, que hacen habitual entre los pacientes de este grupo la queja o desazón por no haber llevado a cabo la intervención a una edad más temprana⁽⁶⁻⁹⁾.

En resumen, creemos que la selección adecuada de los candidatos a extirpación precoz debe ser realizada por un equipo multidisciplinar con experiencia en dermatología y cirugía reconstructiva pediátrica, la cual es imprescindible para mejorar el grado de satisfacción de la familia, y a largo plazo del niño.

CONCLUSIONES

Los nevus congénitos gigantes tienen un riesgo oncológico bajísimo con una tasa de desarrollo de melanoma prácticamente inexistente antes de los 15 años. Sin embargo, sí provocan en el niño y la familia una importante repercusión psicológica.

Con la aplicación del protocolo quirúrgico precoz aplicado a pacientes seleccionados bajo los parámetros clínicos y sociofamiliares sensatos se obtienen resultados estéticos y funcionales muy satisfactorios y se minimizan enormemente el estrés familiar y la repercusión escolar del niño.

Por todo esto, consideramos que los NCG deben de ser evaluados por un equipo multidisciplinar que establezca las indicaciones quirúrgicas en aquellos pacientes que cumplan los criterios de inclusión con el fin de obtener un buen resultado estético antes de la escolarización del niño por toda la repercusión psicológica que esta patología implica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bett BJ. Large or multiple congenital melanocytic nevi: occurrence of neurocutaneous melanocytosis in 1008 persons. *J Am Acad Dermatol.* 2006; 54(5): 767-77.
2. Bett BJ. Large or multiple congenital melanocytic nevi: occurrence of cutaneous melanoma in 1008 persons. *J Am Acad Dermatol.* 2005; 52(5): 793-7.
3. Bauer BS, Corcoran J. Treatment of large and giant nevi. *Clin Plast Surg.* 2005; 32(1): 11-8, vii.
4. Arneja JS, Gosain AK. Giant congenital melanocytic nevi. *Plast Reconstr Surg.* 2007; 120(2): 26e-40e.
5. Hernández F, Rivas S, Leal N, Díaz M, Martínez L, Ros Z, López Gutiérrez JC. Nevus Congénito Gigante. Pasado, Presente y Futuro. *Cir Pediatr.* 2003; 16(2): 58-60.
6. Bellier-Waast F, Perrot P, Duteille F, Stalder JF, Barbarot S, Pannier M. Surgical treatment for giant congenital nevi: what are the psychosocial consequences for the child and family? *Ann Chir Plast Esthet.* 2008; 53(5): 408-14.
7. Chrétien-Marquet B, De Prost Y, Pellerin D. Early surgical indications in the treatment of congenital giant pigmented nevi. *Ann Dermatol Venereol.* 1990; 117(2): 149-54.
8. Koot H, de Waard-van der Spek F, Peer C, Mulder P, Oranje A. Psychosocial sequelae in 29 children with giant congenital melanocytic naevi. *Clin Exp Dermatol.* 2000; 25: 589-593.
9. Zaal LH, van der Horst CM. Results of the early use of tissue expansion for giant congenital melanocytic naevi on the scalp and face. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2009; 62(2): 216-20.