

# Nevus congénitos gigantes: pasado, presente y futuro\*

F. Hernández, S. Rivas, N. Leal, M. Díaz, L. Martínez, Z. Ros, J.C. López Gutiérrez

Unidad de Cirugía Plástica Infantil. Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario «La Paz». Madrid.

**RESUMEN: Introducción:** La cobertura cutánea idónea de grandes defectos secundarios a la extirpación de lesiones pigmentarias gigantes está aún por conseguirse. Los nevus que afectan a más del 75% de la superficie corporal no tienen tratamiento curativo y en los de menor extensión, las opciones terapéuticas son complejas, de larga duración y resultados estéticos desfavorables.

**Material y métodos:** Hemos tratado en los últimos 8 años, 19 pacientes con nevus congénitos gigantes que afectaban a dorsos (8), cuero cabelludo (3), cara y cuello (3), tórax y abdomen (2), extremidades (2) y glúteo (1). Quince han sido extirpados en su totalidad y cuatro están pendientes de completar el tratamiento.

**Resultados:** No ha habido ningún caso de melanoma y el resultado histológico era de nevus melanocítico congénito en todos los casos, con neuroma plexiforme subyacente en dos de ellos. El tratamiento realizado ha sido: extirpación con uso de expansores (6), extirpación y autoinjerto cutáneo (5), extirpaciones seriadas múltiples (7) y extirpación, realizando cobertura con queratinocitos cultivados (1).

**Conclusiones:** Es imprescindible individualizar la técnica a emplear en cada paciente, según la localización, extensión, edad y condiciones sociales; pero siempre buscando el tratamiento más precoz, eficaz, rápido y seguro. Además, es imprescindible el dominio de todas las técnicas existentes en la actualidad, pues con frecuencia es necesario el uso combinado de las mismas.

**PALABRAS CLAVE:** Nevus congénito; Gigante; Tratamiento.

## GIANT CONGENITAL NEVUS: PAST, PRESENT AND FUTURE

**ABSTRACT: Introduction:** The suitable cutaneous covering for big defects secondary to the removal of giant pigmented lesions has not been obtained yet. Nevus that affect a corporal surface bigger than 75%, have no curative treatment and in the cases of smaller nevus therapeutic possibilities are complex, take too much time and provide unfavourable aesthetic results.

**Material and methods:** Nineteen patients suffering giant congenital nevus (GCN) have been treated in the last eight years. The GCN affected back (8), scalp (3), face and neck (3), extremities (2), thorax and abdomen<sup>(2)</sup> and buttocks (1).

**Correspondencia:** Francisco Hernández Oliveros. Hospital Universitario «La Paz». Paseo de la Castellana 261. 28046. Madrid.

\*Trabajo presentado en el Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Santander, mayo 2000.

Recibido: Mayo 2001

Aceptado: Abril 2002

**Results:** There has been no melanoma case and all the cases showed a congenital melanocytic nevus as histological result, with plexiform underlying plexiform neurofibroma in two of them. The treatment was: removal using expanders (6), removal and skin graft (5), multiple sequential removals (7), and removals using a covering of cultured keratinocytes (1).

**Conclusion:** To sum up, it is essential to choose the technique depending on the individual, taking into account the location, measurement, age and social conditions. In addition to that, the treatment should be the earliest, the most effective, the fastest and the most secure. Moreover, it is very important to know every surgical technique well.

**KEY WORDS:** Nevus; Giant; Congenital; Treatment.

## INTRODUCCIÓN

El nevus congénito gigante (NCG) es una lesión pigmentada de gran tamaño presente en el momento del nacimiento. Con fines descriptivos, se considera gigante el nevus que supera los 20 cm<sup>(1)</sup>; aunque algunos autores consideran que se define mejor como aquél cuyo tamaño hace imposible su extirpación total con cierre primario. Su incidencia se estima en 1/2.000 recién nacidos<sup>(2)</sup>, lo cual supone un pequeño porcentaje de los nevus congénitos (NC), presentes en el 1% de recién nacidos.

Los NCG se asocian a un riesgo aumentado de melanoma, que no ha sido cuantificado con exactitud. Según las series, el riesgo varía entre el 2% y el 16%<sup>(3-8)</sup>. En cuanto a la relación entre el tamaño del nevus y el riesgo de melanoma, se ha demostrado que existe un riesgo de mortalidad por melanoma mil veces mayor en nevus de más de 20 cm o que ocupan más del 5% de superficial corporal. No se ha demostrado incremento del riesgo en nevus de menor tamaño, aunque no se descarta por completo<sup>(9)</sup>. En relación con la edad, el 80% de los melanomas que aparecen en pacientes con NCG lo hacen antes de los 7 años, y el 50% antes de los 2 años<sup>(10)</sup>.

En la mayoría de los casos la indicación quirúrgica se basa en el potencial maligno y no en la alteración estética que produce la lesión.

## PACIENTES Y MÉTODOS

Hemos tratado en los últimos 8 años a 19 pacientes con NCG que afectaban a dorso (8), cuero cabelludo (3), cara y cuello (3), extremidades (2), tórax y abdomen (2), glúteos (1). Las edades en el momento de la primera intervención estaban comprendidas entre los 3 meses y los 14 años, siendo la media de edades de 5,1 años. La media de intervenciones fue de 2,4.

Diez pacientes presentaban NCG localizados en tronco. En seis de ellos se realizó extirpación seriada con movilización cutánea total, consiguiendo la extirpación total, precisando entre uno y tres procedimientos. Uno fue tratado con expansores tisulares, siendo sometido a 9 intervenciones; posteriormente fue necesario el uso de injerto cutáneo. La extirpación total con autoinjerto se realizó en dos pacientes, uno de ellos recibió injerto de queratinocitos cultivados. Un paciente fue tratado de entrada con queratinocitos cultivados, precisando poco tiempo después, ser reintervenido para injertar las zonas donde los queratinocitos no habían prendido.

En los tres niños con NCG de localización en cuero cabelludo se eligió el uso de expansores como técnica inicial. Han sido necesarias entre 3 y 5 intervenciones en cada paciente; todos ellos sufrieron complicaciones en algún momento del tratamiento. En uno de los pacientes se realizó extirpación completa e injerto cutáneo.

Tres pacientes presentaban NCG facial. Uno se extirpó con ayuda de expansor tisular y en los otros se realizó injerto, los tres con buen resultado estético.

En los dos pacientes con NCG en extremidades se realizó extirpación completa con injerto cutáneo en ambos casos sin complicaciones. Uno se localizaba en muslo y se utilizó injerto de piel parcial; el otro presentaba localización interdigital en mano y precisó injerto de piel total.

El niño con nevus glúteo fue tratado mediante extirpación total consiguiendo el cierre primario con movilización de la piel glútea y lumbar.

## DISCUSIÓN

El tratamiento del NCG debe realizarse de forma precoz, dado su potencial riesgo de malignización. El abordaje quirúrgico debe considerar dos aspectos fundamentales: extensión y localización.

Los NC de mayor extensión suelen ser los dorsolumbares. El tratamiento de elección en estos casos debe ser la extirpación seriada con movilización cutánea total (MCT) de la piel de la espalda, incluyendo flancos, cuello y glúteos; con lo cual se consigue una expansión natural diferida<sup>(11)</sup>. La MCT es una técnica agresiva y de difícil manejo, pero consigue la extirpación de lesiones de gran tamaño, con menor coste, menor sufrimiento para el paciente y menos procedimientos en comparación con el uso de expansores. No obstante, los expansores se han utilizado con éxito en el tratamiento de

NCG en espalda, pero proporcionan avance cutáneo en una sola dirección, con lo cual es necesario recurrir a un gran número de ellos para extirpación de lesiones de gran tamaño.

Tienen especial importancia por su localización los NCG en cara y cuero cabelludo. El cuero cabelludo es un tejido único en el organismo; por tanto, la única técnica posible en esta zona es el uso de expansores. Con ellos se han conseguido extirpar totalmente lesiones de hasta el 50% de la superficie de esta región con muy buen resultado estético. Sin embargo, su uso no está exento de complicaciones; es tedioso y multiplica el número de intervenciones. Por otro lado, la cobertura con injertos de piel total en la cara ha conseguido, con una sola intervención, resultados estéticos a largo plazo sorprendentemente buenos.

Los queratinocitos cultivados son demasiado frágiles y costosos, ofreciendo una cobertura de escasa calidad que provoca retracciones severas. En cuanto al uso de dermis artificial seguido de autoinjerto, los resultados iniciales son prometedores, aunque no se dispone de experiencia suficiente; sus indicaciones, por tanto, están por determinar.

Técnicas como la dermoabrasión, el curetaje y el láser, son soluciones estéticas con resultados aceptables en algunas series; pero no se ha demostrado que disminuyan el riesgo de melanoma<sup>(12,13)</sup>.

## CONCLUSIONES

El tratamiento debe realizarse siempre de forma precoz. Es imprescindible individualizar la técnica a utilizar en cada paciente, según la localización, extensión, edad y condiciones sociales; pero siempre buscando el tratamiento más eficaz, rápido y seguro. Por último, para realizar con éxito el abordaje quirúrgico del NCG es preciso dominar todas las técnicas disponibles en la actualidad, pues se trata de una patología compleja, y con frecuencia es necesario el uso combinado de varias técnicas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Consensus Conference. Precursors to malignant melanoma. *JAMA* 1984;**251**:1864-1866.
2. Castilla EE, Dutra MDG, Orioli-Parreiras IM. Epidemiology of congenital pigmented naevi: I. Incidence rates and relative frequencies. *Br J Dermatol* 1981;**104**:307-315.
3. Edington H. *Pigmented Lesions*. In: L. Bentz, editor. *Pediatric Plastic Surgery*. Pittsburg 1998;543-547.
4. Davies DM. Benign skin tumors. *Br Med J* 1985;**291**:217-218.
5. Dellon AL, Edelson RL, Chrétien PB. Defining the malignant potential of the giant pigmented nevus. *Plast Reconstr Surg* 1976;**57**:611-618.
6. Kaplan EN. The risk of malignancy in large congenital nevi. *Plastic Reconstr Surg* 1974;**53**:421-428.

7. Stenn KS, Aroms M, Hurwitz S. Patterns of congenital nevocellular nevi: a histologic study of thirty-eight cases. *J Am Acad Derm* 1983;**9**:388-393.
8. Quaba AA, Wallace AF. The incidence of malignant melanoma (0 to 15 years of age) arising in «large» congenital nevocellular nevi. *Plast Reconstr Surg* 1986;**78**:174-181.
9. Lorentzen M, Pers M, Bretteville-Jensen G. The incidence of malignant transformation in giant pigmented nevi. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1977;**11**:163-167.
10. Everett MA. The management of congenital pigmented nevi. *J Okla State Med Assoc* 1977;**36**:213-218.
11. Chrétien-Marquet B, Bennaceur S, Fernández R. Surgical treatment of large cutaneous lesions of the back in children by concentric cutaneous mobilization. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1997;**100**:926-936.
12. Walton R. Pigmented nevi. *Pediatric Clin North Am* 1971;**18**:897-923.
13. Kay AR, Kenealy J, Mercer NSG. Successful treatment of a giant congenital melanocytic naevus with the high energy pulsed CO2 laser. *Br J Plast Surg* 1998;**51**:22-24.