

# Tratamiento quirúrgico del nevus melanocítico gigante: un cambio de objetivo

J. Carrera<sup>1</sup>, A. Albert<sup>1</sup>, F.J. Parri<sup>1</sup>, M.A. Vicente<sup>2</sup>, D. Brualla<sup>2</sup>, C. Rovira<sup>3</sup>, M.L. Manzano<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica, <sup>2</sup>Dermatología, <sup>3</sup>Anatomía Patológica y <sup>4</sup>Unidad de Reconstrucción de Mama. Hospital Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona

## RESUMEN

**Objetivo.** Revisión de la experiencia quirúrgica en Nevus Melanocítico Gigante Congénito (NMGC).

**Material y métodos.** Revisión de los casos de NMGC que consultaron a cirugía pediátrica desde 1994, recogiendo: año y edad en la 1ª consulta, tipo de tratamiento, número de intervenciones, complicaciones, histología, RM de SNC y evolución.

**Resultados.** Once pacientes con NMGC >10% de la superficie corporal consultaron entre el nacimiento y los 8 años y fueron sometidos a alguna intervención (2 a 19), desde exéresis hasta sólo biopsias. En 8 niños se utilizaron expansores y plastias, y en 3 de ellos injertos de piel sobre sustituto dérmico; en 6 hubo complicaciones: 4 extrusiones, 5 infecciones, 3 necrosis de colgajo y 1 dehiscencia. En 6 niños se consiguió la exéresis total o subtotal del nevus, en 2 se ha interrumpido el tratamiento, quedando 20% y 50% del nevus; tres niños no se trataron del NMGC. Ningún paciente ha presentado melanoma cutáneo; uno falleció de melanoma intracraneal y otro presenta melanosis leptomeníngea. La media de intervenciones de los 4 primeros pacientes fue de 16 y en los 7 últimos fue de 5.

**Conclusiones.** Los objetivos del tratamiento han variado: el tratamiento del NMGC es quirúrgicamente más conservador; las exéresis completas ya no se indican si no son técnicamente posibles en pocos pasos; no es aceptable un resultado cosmético inadecuado tras una infancia lastrada por múltiples intervenciones. La gravedad la confiere la afectación del SNC.

**PALABRAS CLAVE:** Nevus melanocítico gigante congénito; Expansión tisular; Melanoma.

**Material and Methods.** Review of GCMN cases consulting at the Department of Pediatric Surgery since 1994. Data registered were: year and age at 1st consultation, type of treatment, number of surgical procedures and complications, histology, central nervous system MRI and follow-up.

**Results.** Eleven patients with GCMN >10% of body surface consulted at ages ranging from newborn to 8 years. All of them had multiple surgical procedures (2-19), from nevus removal to only biopsies. Eight patients had tissue expansion, completed in 3 of them with skin grafts on dermal substitute. Six patients had complications: 4 expander extrusions, 5 infections, 3 flap necrosis and 1 dehiscence. In 6 children a total or subtotal resection of the nevus was achieved; in 2 the treatment was interrupted, remaining 20% and 50% of the initial nevus; three patients had not had nevus treatment. None of the patients presented cutaneous melanoma; one died from intracranial melanoma; another one has leptomeningeal melanosis. The first 4 patients underwent an average of 16 surgical procedures each, the last 7 patients only 5.

**Conclusions.** The aim of GCMN management has changed: GCMN treatment is now surgically conservative. Complete excision is now not the aim when technically unfeasible in few procedures; multiple surgical procedures with poor cosmetic results are not acceptable. The gravity is determined by CNS involvement.

**KEY WORDS:** Giant congenital melanocytic nevi; Tissue expansion; Melanoma.

## SURGICAL TREATMENT OF GIANT CONGENITAL MELANOCYTIC NEVI: A CHANGE OF AIM

### ABSTRACT

**Objective.** To review the surgical experience in Giant Congenital Melanocytic Nevi (GCMN).

**Correspondencia:** Dra. Jacqueline Carrera Matute. Cirugía Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Passeig Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat  
E-mail: jaxcarrera@yahoo.com

Trabajo presentado en el 52 Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica, Palma de Mallorca, 2013

Recibido: Mayo 2013

Aceptado: Febrero 2014

## INTRODUCCIÓN

Los nevus melanocíticos congénitos son proliferaciones melanocíticas presentes al nacimiento. Afectan al 1% de recién nacidos vivos. Se ha postulado que se forman durante la embriogénesis por un error morfogénico en el neuroectodermo. Histológicamente son nevus intradérmicos o compuestos, con melanocitos que alcanzan el músculo, glándulas, paredes vasculares y estructuras nerviosas, llegando incluso a la fascia<sup>(1-4)</sup>.

Se considera Nevus Melanocítico Gigante Congénito (NMGC) la lesión superior a 20 cm en la edad adulta, o el 10% de la superficie corporal total o, según otros autores, el 30%<sup>(5-7)</sup>. Habitualmente son de color marrón o negro; al nacimiento son ligeramente verrucosos, con márgenes irregulares y, a menudo, lesiones satélites periféricas. Suelen tener vello

**Tabla I. Resultados individualizados de los 11 pacientes.**

| Caso | Inicio | Edad | Loc %                         | Tipo tratam                    | Nº IQ | Compl Q                           | Histología     | RM             | Evolución   |
|------|--------|------|-------------------------------|--------------------------------|-------|-----------------------------------|----------------|----------------|---|
| 1    | 1994   | RN   | CC, camiseta 22%              | PA, ET, ISD                    | 15    | Dehiscencia                       | NMC            | nl             | Ex subtotal cicatrices<br>Rec mama                            |
| 2    | 1994   | 3 m  | Camiseta 13%                  | PA, ET                         | 19    | Infección, extrusión              | NMC            | nl             | Ex completa, bien<br>Rec mama                                 |
| 3    | 1996   | RN   | Capelina 18%                  | PA, ET                         | 14    | NO                                | NMC<br>nódulos | nl             | Ex subtotal<br>Bien   |
| 4    | 2001   | RN   | Pantalón 18%                  | PA, ET                         | 16    | Necrosis, infección,<br>extrusión | NMC            | nl             | Ex 80%<br>Cicatrices  |
| 5    | 2001   | RN   | CC, capelina 20%              | PA, ET                         | 8     | Infección, extrusión              | NMC            | HC,<br>MLM     | Ex 50 %<br>Cicatrices, discapacidad<br>leve, parálisis facial |
| 6    | 2001   | RN   | Pantalón 40%                  | Bx (2)                         | 2     | MM SNC                            | NMC            | 1ª nl<br>2ª MM | NO Ex<br>EXITUS 11 años                                       |
| 7    | 2003   | 2 a  | Espalda 10%                   | PA, ET                         | 6     | Necrosis colgajo                  | NMC            | nl             | Ex completa<br>Cicatrices                                     |
| 8    | 2003   | RN   | Pantalón 20%                  | Bx                             | 3     | NO                                | NMC            | nl             | NO Ex<br>Vive con nevus                                       |
| 9    | 2005   | 8 a  | Espalda, hombro,<br>brazo 10% | ET, ISD                        | 7     | NO infección                      | NMC            | nl             | Ex completa<br>Bien   |
| 10   | 2008   |      | CC, capelina 27%              | Ex zonas<br>expuestas, injerto | 3     | NO                                | NMC<br>nódulos |                | NO Ex<br>Vive con nevus                                       |
| 11   | 2012   | 8 m  | Espalda 10%                   | PA, ET, ISD                    | 6     | Infección, extrusión,<br>necrosis | NMC            | nl             | Ex completa<br>Cicatrices                                     |

*LOC: localización. Nº IQ: número de intervenciones quirúrgicas. COMPL Q: complicaciones quirúrgicas. Ex: exéresis. CC: cabeza y cuello. PA: plastias de avance. ET: expansión tisular. ISD: injerto sobre sustituto dérmico. Bx: sólo biopsia diagnóstica en zona sospechosa. NMC: nevus melanocítico compuesto con patrón congénito. nl: normal. HC: hidrocefalia. MLM: melanosis leptomenígea. MM: melanoma maligno.*

(86%), y 19% de los casos tienen nódulos de proliferación benignos<sup>(5-9)</sup>.

Los pacientes pediátricos con NMGC están expuestos a 4 tipos de problemas:

1. El estigma cutáneo y su repercusión emocional (psicológica o, incluso, psiquiátrica).
2. El riesgo de degeneración maligna, proporcional al tamaño del nevus, a su profundidad histológica y a la presencia y número de nevus satélites.
3. La posible afectación del sistema nervioso central (SNC) por acúmulos de melanocitos o por degeneración de éstos, con melanoma del SNC, de muy mal pronóstico.
4. Las secuelas de los procedimientos agresivos efectuados: psicológicas por intervenciones múltiples en la infancia, morbilidad de los procedimientos y cicatrices<sup>(10,11)</sup>.

El conocimiento de la evolución natural, el seguimiento dermatológico y la actitud terapéutica han variado en las últimas décadas hacia un abordaje quirúrgico menos agresivo. El objetivo de este trabajo es revisar la experiencia quirúrgica en el tratamiento de NMGC en nuestro centro y determinar cómo se ha ido modificando éste a través de los años.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron las historias de los niños con diagnóstico de NMGC intervenidos quirúrgicamente en nuestro centro en el período de 1994 a 2012. Se excluyeron los pacientes con NMGC no intervenidos. Se revisaron los siguientes datos: fecha y edad en la 1ª visita quirúrgica, número de intervenciones, tipo de tratamiento, complicaciones quirúrgicas, histología, resultado de la RM cerebral y su evolución.

## RESULTADOS

Los 11 pacientes operados en el periodo de 1994 a 2012 (7 niñas y 4 niños) consultaron por 1ª vez antes de los 3 meses, excepto 2 pacientes extranjeros que consultaron a los 2 y 8 años. Todos fueron evaluados por Dermatología y Cirugía Pediátrica. En la tabla I se presentan los datos individuales de los 11 casos.

A todos los nevus se les realizó RM de SNC tras la 1ª evaluación, que fueron normales excepto en un caso con diagnóstico prenatal de hidrocefalia, que presentó melanosis



**Figura 1.** Caso 3. Nevus en capelina con numerosos nevos satélites. Nódulos formados por material mixoide con estructuras neurales. El objetivo terapéutico fue la exéresis completa, que se consiguió (subtotal) con plastias de avance y expansión tisular (14 intervenciones quirúrgicas, 6 procedimientos de expansión tisular). Cicatrices aceptables.

leptomenígea (caso 5); en los pacientes con afectación axial se repitieron las RM, que siguieron siendo normales, excepto en un caso que a los 11 años inició clínica neurológica (convulsiones), en el que se halló un melanoma del SNC.

El tratamiento quirúrgico fue desde la exéresis total o subtotal en 8 casos, utilizando todos los recursos disponibles (plastias de avance en el lactante, expansión tisular, injertos sobre sustituto dérmico) (Fig. 1) hasta el tratamiento conser-



**Figura 2.** Caso 10. Nevus en capelina con numerosos nevus satélites. Nódulos de proliferación con patrón de neurofibroma. El objetivo terapéutico fue conservador, eminentemente cosmético. Se resecaron los nódulos por la deformidad que producen, y los nevus satélites de cara y manos. Controles dermatológicos semestrales.

vador en 3, con resección de las zonas expuestas o abultadas –cosméricamente poco aceptables– y biopsias de áreas determinadas señaladas por el dermatólogo (Fig. 2). El número de intervenciones por paciente varió entre 19 y 2, dependiendo del objetivo terapéutico y de la extensión y localización del nevus. La media de intervenciones en los casos 1 al 4 fue de 16 mientras que en los 7 últimos pacientes fue de 5.

En ocho pacientes se utilizaron expansores tisulares, en 6 de ellos de forma repetida (Fig. 1). Cuatro de los 8 necesitaron también colgajos e injertos sobre sustituto dérmico. Seis niños en los que se utilizaron expansores presentaron complicaciones: una dehiscencia de herida operatoria, 4 extrusiones, 5 infecciones del expansor y 3 necrosis parciales de colgajo. La tasa de complicaciones ha sido de 13 en 99 procedimientos; si excluimos los 5 procedimientos en los que sólo se hizo biopsia, el porcentaje es algo superior al 10%.

La exéresis fue total o subtotal (exceptuando los incontables nevus satélites) en 6 pacientes de los 8 en los que se propuso, con resultados cosméricamente buenos o aceptables en 3 de ellos (Fig. 1). En 2 casos (4 y 5) se interrumpió el plan de exéresis seriadas, quedando 20% del nevus inicial (ambas nalgas y periné, caso 4) y 50% (región occipital, cuello y hombros, caso 5); esta última niña presenta una afectación neurológica motora y cognitiva leve y está en tratamiento por pubertad precoz, consecuencias de las complicaciones de su melanosis leptomenígea e hidrocefalia. De los 3 pacientes en que el resultado cosmérico no es bueno por cicatrices, una (caso 1) desarrolló fobia social durante la adolescencia, que desapareció tras la reconstrucción mamaria; los otros 2

(casos 7 y 11) no tienen problemas con sus cicatrices, que son en la espalda, pero los pacientes aún son de corta edad. En otra paciente con nevus toracobraquial y resultado aceptable se ha hecho también reconstrucción de mama (caso 2); esta niña siempre ha tenido una buena aceptación del resultado cosmérico. En 3 de los pacientes con nevus en prenda de vestir (pantalón) no se ha hecho tratamiento quirúrgico, sólo biopsias diagnósticas de áreas con aspecto atípico. Ninguna biopsia demostró degeneración maligna del nevus; sin embargo, uno de ellos, con RM previa normal, presentó a los 11 años melanoma de SNC y murió de su enfermedad (caso 6).

## DISCUSIÓN

Los nevus gigantes se caracterizan histológicamente por una proliferación de células melanocíticas en la unión dermoepidérmica o en la propia epidermis<sup>(10)</sup>. Las células melanocíticas dérmicas muestran signos de maduración en profundidad y en ocasiones presentan signos de diferenciación neuroide. Los melanocitos se disponen característicamente alrededor de vasos y estructuras anexas, como pelo y glándulas sudoríparas<sup>(11)</sup>, y pueden alcanzar tejidos más profundos, incluso más allá de la fascia. La piel del NMGC suele ser piel sana (aunque puede presentar nódulos) que cumple perfectamente su función de barrera, su elasticidad permite la movilidad, y su sensibilidad está intacta<sup>(12)</sup>.

La clasificación de los NMGC por tamaños en el adulto (G1: 21-30 cm; G2: 31-40 cm; y G3 >40 cm) es poco práctica

en niños, y se prefiere la tabla de Lund y Browder infantil (que se usa para calcular la superficie corporal quemada)<sup>(8,9)</sup>.

El riesgo de degeneración a melanoma se estimaba hasta hace unos 7 años en >10% durante la 1ª década de la vida y en relación con el tamaño del nevus. Esa tasa tan elevada ha obligado a plantear resecciones quirúrgicas lo más completas posible a edades tempranas, con el objetivo de reducir cuanto antes la carga melanocítica y, con ella, el riesgo de melanoma. Ese objetivo ha llegado a justificar múltiples intervenciones quirúrgicas en niños, por lo demás, sanos, con una morbilidad y secuelas cicatriciales no desdeñables<sup>(8)</sup>. Sin embargo, dada la extensión en profundidad que caracteriza los NMGC, una parte puede persistir en el lecho a pesar de la exéresis quirúrgica. Es decir, el riesgo de malignización no se elimina del todo. Es más, aunque algunos estudios presentan casos de melanoma sobre NMGC, en otras publicaciones los casos de melanoma han sido exclusivamente extracutáneos<sup>(9,10)</sup>.

Desde que Krengel y cols.<sup>(8)</sup> publicaron en 2006 una revisión sistemática de 6.751 pacientes con nevus melanocítico congénito, la incidencia de melanoma se revisó a la baja; se halló una frecuencia de solamente el 0,7% –incluyendo todos los tamaños–. La mediana de la edad al diagnóstico fue de 7 años; el riesgo de melanoma fue altamente dependiente del tamaño del nevus, siendo máximo en los nevus en prenda de vestir superiores al 40% de la superficie corporal. En éstos es precisamente en los que el tratamiento quirúrgico es más complejo, con más intervenciones, más morbilidad y más secuelas y, en ocasiones, el objetivo de la exéresis completa es imposible de conseguir. Aunque la malignización sea poco frecuente –o extracutánea–, es la preocupación principal a la hora de decidir el planteamiento terapéutico. Sin embargo, aún no se ha demostrado la eficacia de una resección quirúrgica adecuada para la reducción del riesgo<sup>(10,11)</sup>.

A la luz de estos hechos, se debe aspirar al equilibrio entre los diferentes objetivos del tratamiento: reducir el riesgo de malignización, preservar la función y mejorar la cosmética<sup>(10,12)</sup>. El tratamiento cosmético está ganando, pues, relevancia como objetivo principal<sup>(13)</sup>. Por lo tanto, es razonable considerar todas las opciones, que atienden a diferentes objetivos. La *observación* implica la exploración dermatológica minuciosa semestral. Si se detectan zonas de transformación mediante dermatoscopia digital, se hacen biopsias selectivas. Como el riesgo de melanoma es menor de lo que se pensaba, ésta es en algunos casos la única acción terapéutica aconsejada<sup>(14,15)</sup>, en especial para nevus de escasa relevancia cosmética o los que dejarían secuelas anatómicas o funcionales postquirúrgicas; un ejemplo son los nevus en pantalón, que afectan al periné<sup>(8)</sup>. En la *dermoabrasión* y el *curetaje* se retira la epidermis y parte de la dermis, eliminando las células superficiales del nevus que, en el lactante, son la mayor parte. Despigmata parcialmente –de forma traumática para el tejido– pero no depila; tiene riesgo de cicatrices<sup>(16)</sup>. En el neonato es posible el curetaje porque existe un plano de disección natural entre epidermis y dermis, por lo tanto hay un

periodo ventana en que es más eficaz. Sus desventajas son la agresividad del procedimiento –con sangrado abundante en un lactante pequeño, requiriendo ingreso en UCI o Unidad de Quemados– (para reducir la hemorragia se ha combinado con láser de CO<sub>2</sub>) y que no se eliminan las células névicas profundas que, si malignizan, pueden quedar escondidas a la detección del dermatoscopio. El *peeling químico* reduce parcialmente el pigmento, pero no el pelo, por lo que estaría indicado para decolorar nevus gigantes con pigmentación clara y células confinadas a la epidermis y dermis superficial<sup>(17)</sup>. El *peeling* profundo se desaconseja porque el fenol utilizado es cardio y nefrotóxico. El *láser* es una buena opción. El más utilizado es el de sistema Q Switched, pero suele producirse una repigmentación parcial, consiguiendo un aclaramiento del 50%. Requiere múltiples sesiones y es caro. Como en el resto de tratamientos superficiales, las desventajas incluyen el riesgo de infección de las grandes superficies cruentas, curas dolorosas y resultados cosméticos inconstantes con posibilidad de cicatrices<sup>(18)</sup> y no se elimina el nevus en profundidad. La *resección quirúrgica parcial* tiene sentido si parte del nevus afecta a zonas expuestas o cosméticamente relevantes, asequibles a la exéresis quirúrgica con poca morbilidad y buen resultado previsible; y particularmente en las zonas sospechosas de degeneración. Se aconseja en las zonas expuestas de nevus inoperables. La *resección quirúrgica seriada* ha sido la técnica de elección en el pasado, y sigue siéndolo, siempre que sea posible, en pocas sesiones y con un buen resultado cosmético<sup>(12)</sup>; la zona cruenta se cubre con plastias de avance (muy eficaces en el lactante, de piel muy elástica y laxa), piel expandida (previa expansión tisular, con su considerable morbilidad (13 a 40% por infección o extrusión)<sup>(11)</sup>, o injerto de piel total o de piel fina sobre dermis artificial<sup>(11)</sup>). Las desventajas son el coste, la morbilidad, la necesidad de hospitalización repetida<sup>(8)</sup> y que para eliminar completamente el riesgo de melanoma cutáneo la resección debe incluir el subcutáneo, lo que en algunas áreas anatómicas tiene implicaciones cosméticas. Y persiste, por supuesto, el riesgo de melanoma extracutáneo.

Para todos los procedimientos, las intervenciones precoces –en los primeros meses– tienen las ventajas del menor tamaño absoluto del nevus, menor espesor de la piel, mayor elasticidad de los tejidos y mejor calidad de las cicatrices<sup>(19)</sup>, además de una finalización más precoz del tratamiento. Las diferentes modalidades de tratamiento tienen distintas características que pueden ser ventajosas en algunos casos, por lo que no deben descartarse, sino utilizarlas en aquello que favorezca el objetivo terapéutico, combinándolas si es necesario<sup>(20)</sup>.

En nuestros casos, la exéresis total o subtotal se ha conseguido en 6 de los 8 niños en los que se planteó, y 3 de ellos tienen cicatrices poco aceptables; los 2 abandonos del objetivo fueron por la dificultad en el tratamiento de las nalgas y el periné (caso 4), y por interferencia con el tratamiento neurológico (caso 5). En la tabla I vemos que, desde el caso 6 al 11, sólo se ha planteado la exéresis quirúrgica en 3 pacientes con nevus localizado en una o 2 regiones anatómicas. Los 3

presentaban condicionantes sociofamiliares específicos: niños de familias extranjeras que pensaban regresar a lugares sin control dermatológico (casos 7 y 11), o adopciones extranjeras con expectativa de tratarlos aquí (caso 9). En los 3 se ha conseguido la exéresis completa, aunque con una alta tasa de complicaciones en los 2 que iban a marcharse, probablemente por elección condicionada de las modalidades quirúrgicas y los tiempos, debido a la presión por la necesidad familiar de partir. Los otros 3 casos del mismo periodo (6, 8 y 10) eran nevus en prenda de vestir y los consideramos inabordables quirúrgicamente.

Nuestra serie se inicia cuando era necesaria la exéresis completa “a cualquier precio”, hace 20 años. El supuesto alto riesgo de malignización justificaba abordar tratamientos en condiciones “subóptimas”, tanto de los tejidos locales, como por falta de preparación de tejidos donantes, a veces por condicionantes sociofamiliares –lejanía y ausencia de control de proximidad– y a veces por timidez quirúrgica a la hora de plantear intervenciones más ambiciosas.

La publicación de revisiones que rebajaban sensiblemente el riesgo de melanoma está haciendo cambiar el plan terapéutico<sup>(8,11)</sup>. Basándonos en la imposibilidad del “riesgo 0” y en nuestra experiencia –fracasos en lograr el objetivo terapéutico, y secuelas de las numerosas intervenciones (complicaciones, psicológicas, cicatrices visibles)– nuestra actitud es hoy más conservadora y más precoz. A ello contribuye la mejor monitorización dermatológica. Para reducir el riesgo de malignización ya no está justificado un resultado cosmético inadecuado tras una infancia cargada de intervenciones, con secuelas físicas y psíquicas. La gravedad la confiere la afectación del SNC. Los nevus de localización axial (cabeza, sobre todo, occipital, y zona sobre columna vertebral) tienen más riesgo de afectación del SNC. De los pacientes con RM positiva, hasta un 25% están asintomáticos, así que la RM es imprescindible. Basándonos en nuestro caso 6 (un nevus en pantalón, el mayor de esta serie), recomendamos RM repetidas si hay nevus axial.

La localización condiciona el tipo de tratamiento: los nevus limitados del tronco suelen permitir el uso de expansores y la resección completa con pocas intervenciones y con cicatrices muy aceptables; otras localizaciones, como las extremidades, obligan a distintas estrategias<sup>(21-24)</sup>.

Aunque el riesgo de cáncer sea inevitable en los casos más graves de NMGC (se calcula en el 2% en los estudios más recientes)<sup>(11)</sup>, la motivación para tratar el nevus está relacionada con criterios sociales y estéticos: a muchos afectados les resulta más sencillo convivir con las cicatrices postquirúrgicas que con el nevus. Los tratamientos menos agresivos (curetaje en el neonato o lactante pequeño y láser desde recién nacido en adelante) están proporcionando resultados cosméticos buenos con baja morbilidad –en comparación con el tratamiento quirúrgico– pero a un coste económico elevado. Es necesario disponer de un arsenal terapéutico variado para poder ofrecer un tratamiento individualizado, precoz, y con objetivos bien definidos, a través de la sanidad pública.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Tannous ZS, Mihm Jr MC, Sober AJ, Duncan LM. Congenital melanocytic nevi: Clinical and histopathologic features, risk of melanoma, and clinical management. *J Am Acad Dermatol.* 2005; 52: 197-203.
2. Morales ME, Durán-McKinster C, Sáez de Ocariz MM, Orozco-Covarrubias L, Ruiz Maldonado R. Nevo melanocítico congénito gigante corrugado o cerebriforme: una variante clínica rara fuera de piel cabelluda. *Dermatol Pediatr Lat.* 2003; 1: 49-51.
3. González J, Palangio M, Fialkoff C, Schwartz J, Bisaccia E. Giant congenital melanocytic nevus with a large ulceration at birth: A 5-year follow-up. *J Am Acad Dermatol.* 2003; 49: 752-4.
4. Takayama H, Nagashima Y, Hara M, Takagi H, Mori M, Merlino G, et al. Immunohistochemical detection of the c-met proto-oncogene product in the congenital melanocytic nevus of an infant with neurocutaneous melanosis. *J Am Acad Dermatol.* 2001; 44: 538-40.
5. Marghoob A, Borrego J, Halpern AC. Congenital Melanocytic Nevi: Treatment Modalities and Management Options. *Semin in Cutan Med Surg.* 2007, 26: 231-40.
6. Rhodes AR, Albert LS, Weinstock MA. Congenital nevocmelanocytic nevi: Proportionate area expansion during infancy and early childhood. *J Am Acad Dermatol.* 1996; 34: 51-62.
7. Rhodes AR. Melanocytic precursors of cutaneous melanoma. Estimated risk and guidelines for management. *Med Clin North Am.* 1986; 70: 3-37.
8. Jensen JN, Gosain AK. Chapter 15: Congenital Melanocytic Nevi. En: Thorne CH, ed. *Grabb and Smith's Plastic Surgery, Sixth Edition*, pp 120-3. Lippincott Williams & Wilkins; 2007.
9. Diversos autores. Large Congenital melanocytic Nevi. Neurocutaneous Melanocytosis. International Expert Meeting Programme. [http://www.cmnexperts.org/program\\_id61.html](http://www.cmnexperts.org/program_id61.html). Marseille (Francia), 28-30 September 2013.
10. Marghoob AA, Borrego JP, Halpern AC. Congenital melanocytic nevi: treatment modalities and management options. *Semin Cutan Med Surg.* 2007; 26: 231-40.
11. Krengel S. Congenital Congenital melanocytic nevi. *CME Dermatol.* 2008; 3: 180-91.
12. Ruiz-Maldonado R. Giant congenital nevi: peculiar and controversial features. National Institute of Pediatrics, México City. Extraído de [http://www.nevogigante.org/APP\\_Media/Documenti/8.pdf](http://www.nevogigante.org/APP_Media/Documenti/8.pdf).
13. Álvarez-Mendoza A, Reyes-Esparza J, Ruiz-Maldonado R, López-Corella E, Juárez-Herrera NC. Malignant melanoma in children and congenital melanocytic nevi: DNA content and cell cycle analysis by flow cytometry. *Develop Pathol.* 2001; 4: 73-81.
14. Marghoob AA, Agero ALC, Benvenuto-Andrade C, Dusza SW. Large congenital melanocytic nevi, risk of cutaneous melanoma, and prophylactic surgery. *J Am Acad Dermatol.* 2006; 54: 868-70.
15. Krengel S, Scope A, Dusza SW, Vonthein R, Marghoob AA. New recommendations for the categorization of cutaneous features of congenital melanocytic nevi. *J Am Acad Dermatol.* 2013; 68: 441-51.
16. DeRaeve LE, Roseeuw DI. Curettage of giant congenital melanocytic nevi in neonates. A decade later. *Arch Dermatol.* 2002; 138, 943-7.
17. Hopkins JD, Smith AW, Jackson IT. Adjunctive treatment of congenital pigmented nevi with phenol chemical peel. *Plast Reconstruct Surg.* 2000; 105: 1-11.

18. Kishi K, Okabe K, Ninomiya R, Konno E, Hattori N, Katsube K, et al. Early serial Q-switched ruby laser therapy for medium-sized to giant congenital melanocytic naevi. *Br J Dermatol.* 2009; 161: 345-52.
19. Tromberg J, Bauer B, Benvenuto-Andrade C, Marghoob AA. Congenital melanocytic nevi needing treatment. *Dermatol Ther.* 2005; 18: 136-50.
20. Ruiz-Maldonado R, Tamayo L, Laterza A, Durán C. Giant pigmented nevi: Clinical, histopathologic and therapeutic considerations. *J Pediatr.* 1992; 120: 906-11.
21. Bett BJ. Large or multiple congenital melanocytic nevi: Occurrence of neurocutaneous melanocytosis in 1008 persons. *J Am Acad Dermatol.* 2006; 54: 767-77.
22. Ruiz-Maldonado R, Barona Mazuera M del R, Hidalgo-Galván LR, Medina-Crespo V, Durán-Mckinster C, Tamayo-Sánchez L, et al. Giant congenital melanocytic nevi, neurocutaneous melanosis and neurological alterations. *Dermatology.* 1997; 195: 125-8.
23. Ferrándiz C. Actitud ante los nevos melanocíticos congénitos. *Piel.* 1994; 9: 163.
24. Foster RD, Williams ML, Barkovich AJ, Hoffman WY, Mathes SJ, Frieden IJ. Giant congenital melanocytic nevi: the significance of neurocutaneous melanosis in neurologically asymptomatic children. *Plast Reconstr Surg.* 2001; 107: 933-41.