

Nevo Melanocítico Congénito Gigante en Recién Nacido con Sífilis Congénita: Reporte de caso

Giant Congenital Melanocytic Nevus in a Newborn with Congenital Syphilis: A Case Report

Bessy Alejandra Maldonado Portillo* <https://orcid.org/0009-0000-0417-2713> Ingrid Gisel Kattán Mejía*
<https://orcid.org/0009-0009-8968-0420> José Raúl Valenzuela Cáceres** Marissa Anariba**
Héctor Rubén Caballero Castro*** <https://orcid.org/0009-0008-4508-6262>

DOI: <https://doi.org/10.5377/pediatrica.v13i2.23022>

RESUMEN:

Introducción: Los nevos melanocíticos congénitos (NMC) son hamartomas cutáneos caracterizados por la proliferación anormal de melanocitos. Su clasificación depende del tamaño: pequeños (<1.5 cm), medianos (1.5–10 cm), grandes (11–20 cm) y gigantes (>20 cm). Estos últimos se asocian con complicaciones significativas, como riesgo de malignización, alteraciones neurológicas y repercusión psicológica en el paciente y su familia.

Caso Clínico: recién nacido masculino, producto de embarazo controlado, con antecedente materno de sífilis tratada. Nació a término con adecuada adaptación neonatal. En el examen físico se observó una placa hiperpigmentada, cubierta de vello, que se extendía desde la región cervical posterior hasta el tercio medio de la espalda, de aproximadamente 22 × 20 cm, compatible con NMC gigante tipo bolero. Además, presentó protrusión dorsal alta de 5 cm de diámetro. La resonancia magnética evidenció una masa sólida homogénea compatible con nevus melanocítico congénito, sin compromiso de médula espinal ni alteraciones abdominales. El paciente recibió tratamiento antibiótico por

antecedente de sífilis congénita y fue egresado con seguimiento en pediatría, dermatología e infectología.

Conclusión: Los NMC gigantes requieren un abordaje individualizado. El tratamiento quirúrgico en etapas múltiples es la opción de elección, aunque se consideran terapias alternativas para mejorar el aspecto estético y reducir el riesgo de malignización. La evaluación neurológica y el seguimiento multidisciplinario son fundamentales, especialmente en lesiones localizadas en el eje espinal por el riesgo de melanososis neurocutánea. Este caso resalta la importancia del diagnóstico temprano y la planificación terapéutica integral para optimizar el pronóstico.

PALABRAS CLAVE: Melanoma, Nevus pigmentado, Melanososis

ABSTRACT

Introduction: Congenital melanocytic nevi (CMN) are cutaneous hamartomas characterized by abnormal proliferation of melanocytes. Their classification depends on size: small (<1.5 cm), medium (1.5–10 cm), large (11–20 cm), and giant (>20 cm). Giant CMN are associated with significant complications, including risk of malignant transformation, neurological involvement, and psychological impact on the patient and family.

Case Report: We report the case of a male newborn, product of a controlled pregnancy with a maternal history of treated syphilis. He was born at term with adequate neonatal adaptation. Physical examination revealed a hyperpigmented, hair-covered plaque extending from the posterior cervical region to the

Como citar:

Maldonado Portillo, B. A., Kattán Mejía, I. G., Valenzuela Cáceres, J. R., Anariba, M., & Caballero Castro, H. R. Nevo Melanocítico Congénito Gigante en Recién Nacido con Sífilis Congénita: Reporte de caso. *Acta Pediátrica Hondureña*, 13(2), 69–73.
<https://doi.org/10.5377/pediatrica.v13i2.23022>

*Médico Residente de III año de Pediatría, UNAH-CC.

**Pediatra Neonatólogo, IHSS-HRN

***Dermatólogo Pediatra, HSS-HRN.

Correspondencia a: bessymaldonado29@gmail.com

Recibido: 21/01/2024 **Aprobado:** 30/04/2024

midback, measuring approximately 22 × 20 cm, consistent with a giant CMN of the bolero type. In addition, a 5 cm dorsal protrusion was noted. Magnetic resonance imaging showed a homogeneous solid mass compatible with congenital melanocytic nevus, without spinal cord involvement or abdominal abnormalities. The patient received antibiotic therapy for congenital syphilis and was discharged with scheduled follow-up in pediatrics, pediatric dermatology, and infectious diseases.

Conclusion: Giant CMN require an individualized approach. Multistage surgical excision is the treatment of choice, although alternative therapies may be considered to improve cosmetic appearance and reduce malignancy risk. Neurological evaluation and multidisciplinary follow-up are essential, particularly in lesions located along the spinal axis due to the risk of neurocutaneous melanosis. This case highlights the importance of early diagnosis and comprehensive therapeutic planning to optimize prognosis.

KEYWORDS: Giant congenital melanocytic nevus, newborn, surgical treatment, neurocutaneous melanosis.

INTRODUCCIÓN

Los nevos melanocíticos son hamartomas constituidos por proliferación anormal de melanocitos que se agrupan en nidos o tecas en la epidermis, dermis o de manera infrecuente, en el tejido celular subcutáneo, fascia o músculo.¹

Pueden clasificarse como congénitos si están presentes desde el nacimiento o en los primeros meses de vida y adquiridos si aparecen después de los 6 meses de edad. Se definen como lesiones melanocíticas que alcanzarán un diámetro ≥ 20 cm en la edad adulta afectando aproximadamente del 15 al 37% de la superficie corporal total. La incidencia es más frecuente en mujeres. La importancia de su abordaje radica en prevenir o tratar las complicaciones con las que se encuentran asociados, principalmente el

desarrollo de melanoma, la afectación del sistema nervioso central y un impacto psicológico-social desfavorable, tanto en el paciente como en su familia.^{1,2}

Se han descrito múltiples clasificaciones, la más utilizada ha sido la propuesta por Kopf y colaboradores en 1979, basada en su tamaño se consideran pequeños aquellos < 1.5 cm, medianos >1.5 cm y < 20 cm y grandes >20 cm. Posteriormente, Ruiz-Maldonado plantea una modificación según la cual los NMC pequeños son aquellos menores de 1.5 cm, los medianos entre 1.5 a 10 cm, los grandes entre 11 a 20 cm y gigantes aquellos mayores de 20 cm de diámetro. A estos últimos los subclasifica en G1 (entre 21 - 30 cm), G2 (entre 31 - 40 cm) y G3 (> 40 cm).³⁻⁵

CASO CLÍNICO

Se trata de un recién nacido (RN) masculino, producto único del segundo embarazo de una madre de 28 años, grupo sanguíneo O positivo, con ocho controles prenatales realizados con obstetra, sin patologías de base. Durante el embarazo, a las 24 semanas de gestación, la madre presentó RPR positivo 1:16 y anticuerpos positivos para *Treponema pallidum*, recibiendo tratamiento completo con penicilina benzatínica.

El RN nació a término (38 semanas de gestación) mediante parto vaginal, con puntajes de Apgar de 8 y 9, y 0 puntos en la escala de Silverman-Andersen. En la somatometría se reportó un peso de 3,400 g, talla de 49 cm y perímetro cefálico de 34 cm. Al examen físico, presentó RPR positivo 1:4 y pruebas treponémicas positivas, con hallazgos dermatológicos significativos: placa hiperpigmentada negruzca que se extiende desde la región cervical posterior hasta el tercio medio de la espalda, cubierta de vellos densos, con un diámetro aproximado de 22 × 20 cm y protrusión dorsal alta en línea media de aproximadamente 5 cm de diámetro, bien delimitada, no móvil y no dolorosa.

Fue evaluado por el servicio de dermatología, que diagnosticó nevo melanocítico congénito gigante. La IRM cerebral y dorsal mostró tejido sólido homogéneo de morfología ovalada, isoíntenso a los planos musculares, de bordes regulares, con aparente cápsula, midiendo 2.7 × 0.7 × 2.7 cm, con volumen aproximado de 2.5 cc, compatible con probable nevo melanocítico congénito (ver figura 1). La médula espinal y el ultrasonido abdominal se encontraron normales.

El RN cumplió 10 días de cobertura antibiótica con penicilina cristalina, administrada a dosis de 50,000 UI/kg/dosis cada 12 horas durante los primeros 7 días y luego cada 8 horas hasta completar los 10 días. Al egreso, se programaron controles en consulta externa de pediatría, dermatología pediátrica e infectología.

DISCUSIÓN Y REVISIÓN DE LITERATURA

El nevo melanocítico congénito (NMC) se origina entre las semanas 5 y 24 de gestación. Se cree que se produce por un error morfológico en el neuroectodermo durante la embriogénesis, que conduce a un crecimiento no regulado de los melanoblastos que son células precursoras de los melanocitos. Sin embargo, la histogénesis de los nevos melanocíticos sigue siendo objeto de controversia.⁶

La mayoría de los NMC son pequeños o medianos y solitarios. El color varía de bronceado a negro o azul-negro y los bordes suelen ser geográficos e irregulares, suelen ir acompañados de múltiples nevos "satélites" más pequeños y ampliamente diseminados, los cuales ayudan a informar la evaluación y el



Figura 1. Paciente con nevo melanocítico gigante en bolero.

Fuente: Propia

seguimiento de estos pacientes. Pueden ocurrir en cualquier área cutánea del cuerpo. Debido a su distribución a veces se denominan nevus de "prenda" o "bañador". Se pueden clasificar en una de las seis distribuciones anatómicas, denominadas "seis B":

- a) Bolero: Parte superior de la espalda y cuello
- b) Espalda: espalda central, glúteos y hombros.
- c) Traje de baño: principalmente el área genital y los glúteos, no se extiende a los hombros ni al cuello.
- d) Pecho/vientre: localizado en el seno y/o el abdomen
- e) Extremidad del cuerpo: solo en la extremidad, respeta los genitales y hombros.
- f) Cuerpo: involucra la mayor parte del cuerpo, superposición de bolero y traje de baño.⁷

El tratamiento del nevo melanocítico congénito en bolero en recién nacidos debe ser individualizado, considerando factores como el tamaño, la ubicación y la presencia de complicaciones asociadas. La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección, especialmente en casos de nevus gigantes, ya que se asocia con un menor riesgo de malignización.⁶⁻¹⁰ Debido a la extensión de la lesión, la cirugía puede requerir múltiples etapas y técnicas reconstructivas, como injertos de piel o expansores tisulares.¹¹ En situaciones donde la resección completa no es factible, se pueden considerar alternativas como la dermoabrasión, la escisión tangencial, peelings químicos o láser (por ejemplo, láser Ruby Q-switched o láser de dióxido de carbono) para mejorar la apariencia estética y reducir el riesgo de malignización.^{7, 9}

Es fundamental realizar un seguimiento regular para detectar posibles complicaciones, como la aparición de nódulos proliferativos que podrían indicar malignización.^{8, 10} Además, se recomienda la evaluación neurológica mediante resonancia magnética del neuroeje

en casos de nevus que afectan áreas como la columna vertebral, debido al riesgo de melanosis neurocutánea.⁸ La vigilancia periódica y la intervención temprana son esenciales para optimizar los resultados y prevenir complicaciones a largo plazo.^{7, 11}

CONCLUSIONES

Ante un nevo melanocítico congénito gigante, es necesario valorar la existencia de melanosis neurocutánea o malformaciones asociadas. El diagnóstico prenatal y el consejo genético para realizar una intervención temprana es esencial para disminuir los riesgos de melanoma maligno, problemas sociales y psicológicos.

El tratamiento al ser individualizado representa un desafío médico y su abordaje es multidisciplinario.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Escandón-Pérez S, Landeta-Sa A, González-Jasso Y, Arenas-Guzmán R. Nevo melanocítico congénito gigante. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex. 2019; 76 (6): 251-258. doi:10.24875/BMHIM.18000103
2. De-la-Rosa-Santana J, Segura-Linares L, Vázquez-Gutiérrez G. Nevus melanocítico gigante congénito. A propósito de un caso. Revista científica estudiantil 2 de Diciembre [Revista en Internet] 2020 [citado 7 Abril 2023]; 3(2) Disponible en: <https://revdosdic.sld.cu/index.php/revdosdic/article/view/54>
3. Kopf A, Bart R, Hennessey P. Nevus nevoides congénitos y melanomas malignos. J Am Acad Dermatol 1979; 1(2):123-30.
4. Ruiz R. Medición de los nevus melanocíticos congénitos. Pediatr Dermatol 2004; 21(2):178-9.
5. Pastor M, Dufrechou L, Nicoletti S, Borges

- A. Nevos melanocíticos congénitos. Arch. Pediatr. Urug. [Revista en Internet] 2019 [citado 7 Abril 2023]; 90(6):321-327. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S168812492019000600321#B7
6. Viana A, Gontijo B, Bittencourt F. “Nevo melanocítico congénito gigante” Anais brasileiros de dermatología. 2013; 88(6):863-78. doi:10.1590/abd1806-4841.201322337
7. GARD. Nevo melanocítico congénito gigante [Internet]. Bethesda (MD): National Center for Advancing Translational Sciences. Disponible en: <https://rarediseases.info.nih.gov/espanol/13427/nevo-melanocitico-congenito-gigante>
8. Melanosis neurocutánea: a propósito de dos casos. Neurología Argentina. 2022;14(1):47-52. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-argentina-301-articulo-melanosis-neurocutanea-proposito-dos-casos-S1853002822000441>
9. Nieto-Jiménez AI, Monteagudo-De la Guardia LA, Pérez-Rodríguez M. Nevo melanocítico congénito gigante. Dermatol Rev Mex. 2024;68(4):540-545. Disponible en: <https://dermatologiarevistamexicana.org.mx/article/nevo-melanocitico-congenito-gigante/>
10. Nevo melanocítico congénito gigante: presentación de tres casos. Radiología. 2021;93(4):1-5. Disponible en: <https://rad-online.org.ar/wp-content/uploads/2021/07/v93n4a05.pdf>
11. Síndrome del nevo melanocítico gigante congénito. Revisión de la literatura. Dermatología Pediátrica. 2021;39(2):1-6. Disponible en: <https://www.revisionporpares.com/index.php/Derma/article/download/9942/2011/45770>