

# Nevus gigante: el gran desconocido

Tinoco Aragón JM

Universidad de Sevilla

“Nevus” es una palabra de origen latino y es un término médico que engloba diversos tipos de marcas y manchas en la piel. El término médico para referirse a un lunar es “nevus melanocítico”, lo que quiere decir que es una mancha producida por células melanocíticas.

Un nevus gigante congénito (NGC) es un lunar de gran tamaño presente en el momento del nacimiento. La comunidad médica todavía no se ha puesto de acuerdo sobre lo grande que tiene que ser un lunar para ser considerado “gigante”; los criterios varían según la zona del cuerpo en la que esté presente y la edad del afectado. Como regla general, se estipula un tamaño mayor de 20 cm y puede ocupar hasta 90 % de la superficie corporal (figura 1).

Esta anomalía es extremadamente rara y no hay estimaciones fiables de su incidencia entre la población. Según las fuentes, su frecuencia varía de 1 por 6.000 a 1 por 50.000 nacimientos.

Queremos hacer ver lo que supone para las familias padecer esta malformación y ayudar a que poco a poco se sustituya ese adjetivo (“rara”), que

incita al desconocimiento, al olvido, por otro que ponga en el sitio que se merece a todos los afectados por el nevus gigante, digamos “excepcional”.

## CARACTERÍSTICAS GENERALES Y ETIOLOGÍA

El NGC puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, incluso puede ocupar la mayor parte del mismo. Normalmente es de color oscuro; aunque pueden aparecer mezclas de otra tonalidad, en su interior son por lo general negros. En la mayoría de los niños se aclara hasta cierto punto en los primeros años de vida.

La mayoría pueden tener pelo; en ese caso, y si aparece en el cuero cabelludo, suele ser más denso y exuberante que el resto del mismo.

La textura de la piel del nevus es diferente a la del resto, más rugosa y gruesa e incluso con protuberancias en algunos casos, lo que no implica que sea una piel más frágil que la normal. A veces son más secos que la piel que lo rodea y pueden picar debido a que disminuyen la capa grasa presente entre la piel, el músculo y el hueso.

IMAGEN



El NGC crece siempre proporcionalmente al niño; es decir, continuará cubriendo la misma área de piel que en el nacimiento.

La causa de aparición del NGC es aún incierta y está en fase de investigación. Las últimas anotaciones apuntan como posible causa la mutación de un gen llamado NRAS en el desarrollo embrionario, que parece ser determinante en la formación del NGC.

## COMPLICACIONES

### NEUROLÓGICAS

Las células pigmentarias de la piel y del cerebro se desarrollan a partir de las mismas células en el embrión. En algunos casos de NGC originan células contenedoras de pigmento en el cerebro o en la espina dorsal. Esto se denomina "melanosis neurocutánea". Por suerte para los afectados, y a pesar de ser una de las complicaciones de este tipo de nevus, no resulta muy habitual. En la mayoría de los casos es asintomática.

Actualmente se recomienda realizar una resonancia magnética a los recién nacidos afectados para evaluar la profundidad del nevus y el riesgo o no de afectación de la médula o del cerebro. La posibilidad de encontrar una anomalía en una resonancia magnética está en 25 %, aunque solo aproximadamente la mitad de los casos tendrán verdaderamente un problema real como convulsiones, retrasos en el desarrollo o problemas en sus extremidades.

### MELANOMA MALIGNO

La probabilidad de que el NGC evolucione a melanoma maligno es muy escasa, aproximadamente un 10 %. Si consideramos ese riesgo, debemos tener en cuenta que cada uno de nosotros presenta 40 % de desarrollar cualquier tipo de tumor maligno a lo largo de su vida.

## TRATAMIENTO

### PROTECCIÓN SOLAR

La indicada para los afectados de NGC no difiere en nada de la del resto de personas. Se recomiendan las mismas pautas de actuación frente al sol, en época estival sobre todo. En invierno basta con llevar buena ropa para proteger del sol y

usar fotoprotector solar en zonas donde no se lleve ropa.

## CIRUGÍA

La indicación de la cirugía puede ser por un motivo clínico o cosmético. En cualquier caso, los candidatos deben ser seleccionados por un equipo multidisciplinar con experiencia en dermatología y cirugía pediátrica.

La tasa de mortalidad por malignización a melanoma sigue reduciéndose y llega a ser casi inexistente para nevus solitarios y uniformes, aunque sean de gran tamaño. No obstante, en casos necesarios por indicación clínica (nevus que sufren cambios dermatoscópicos preocupantes, nevus gigantes nodulares, ulcerados, con sangrado ocasional, dolorosos) o por razón estética, una extirpación precoz es fundamental para un mejor pronóstico y resultado.

No tiene fundamento el riesgo atribuido a la intervención quirúrgica por una supuesta mayor "fragilidad" del niño pequeño. En infantes, incluso lactantes, cuando la razón es estética, no se justifica el retraso "hasta que sea mayor" de una intervención quirúrgica correctamente indicada.

Los protocolos de extirpación del NGC 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, la rotación y la transposición, los colgajos libres micro-quirúrgicos, los regeneradores dérmicos y excepcionalmente los injertos cutáneos. Debido al gran tamaño del NGC las intervenciones necesarias para una extirpación total pueden ser numerosas.

## ASPECTOS PSICOLÓGICOS

Desde el momento del nacimiento, el NGC se nos presenta en su plenitud. Es innegable, de primeras, la sensación de impacto, angustia y falta de aceptación por parte de los padres al contemplar por primera vez a su hijo; lo que habitualmente en el momento de nacer un hijo es emoción, alegría y agradecimiento porque "todo haya salido bien" se torna en este caso en una desilusión desconsolada. Tales sensaciones se unen al desconocimiento y temor a consecuencia de algo que nunca

habían visto y constituye uno de los momentos más angustiosos y tristes de su vida.

La adolescencia es la peor época para el afectado, al igual que otras enfermedades poco frecuentes, debido a una total falta de orientación terapéutica. Hoy día, de forma más acentuada, los complejos estéticos inundan a los afectados en un mar de incompreensión y exclusión de su entorno.

A pesar del avance de la ciencia, los médicos no son capaces de afinar con el tratamiento o seguimiento del NGC. La escasez de casos, unida a las características especiales e individuales de cada nevus, conduce a los afectados a una atención médica casi "desértica", plagada de incoherencias terapéuticas y desconexión entre profesionales de una misma especialidad, que, sin protocolo estipulado de actuación, conducen a los afectados y a sus familias a una desolación y desconcierto todavía mayor.

En este desierto, el único oasis se llama Asonevus ([www.asonevus.org](http://www.asonevus.org)), la Asociación Española del NGC, que lucha día a día porque esta anomalía rara sea menos rara para los profesionales sanitarios y abandera el único punto de referencia para los nuevos afectados. Estos encuentran en la Asociación el único consuelo y la guía real a una rareza que para ellos es todo su mundo.

## BIBLIOGRAFIA

- Hale E, Stein J, Ben-Porat L, Panageas K, Eichenbaum M, Marghoob A, et al. Association of Melanoma and neurocutaneous melanocytosis with large congenital melanocytic naevi--results from the NYU-LCMN registry. *Br J Dermatol* 2005;152:512-7.
- Koot H, De Waard-Van der Spek F, Peer C, Mulder P and Oranje A. Psychosocial sequelae in 29 children with giant congenital melanocytic naevi. *Clin Exp Dermatol* 2000; 25:589-93.
- Arneja JS, Gosain AK. Giant congenital melanocytic nevi. *Plastic & Reconstructive Surgery* 2007;120:26e-40e.