



NEVO MELANOCÍTICO CONGÉNITO GIGANTE CORRUGADO O CEREBRIFORME UNA VARIANTE CLÍNICA RARA FUERA DE PIEL CABELLUDA

María Enriqueta Morales*, Carola Durán-McKinster**, Ma del Mar Sáez de Ocariz**, Luz Orozco-Covarrubias**, Ramón Ruiz Maldonado**.

* Centro Dermatológico "Dr. Ladislao de la Pascua".

** Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría (INP) de México.

Dermatol Pediatr Lat 2003; 1(1): 49-51

ABSTRACT:

This is a case of a 8 year-old girl with a giant congenital melanocytic nevus located in lateral aspect of the chest measuring 40 by 30 cm in diameter; the color was dark brown .

The skin in the affected area was thick, with big furrows giving a corrugated , cerebriform aspect.

In the biopsy the epidermis presented slight hyperkeratosis and papillomatosis, with melanocytes of abundant cytoplasm, oval nuclei and fine chromatin spreading over the superficial and mid-half dermis. There was not activity of dermo epidermal union.

Three cases of this unusual clinical variety have been studied at the National Institute of Pediatrics of Mexico.

This is the first report of such condition occurring in South America

Key Words: Congenital, melanocytic, corrugated nevus

RESUMEN

Se describe el caso de una niña de 8 años de edad con un nevo melanocítico congénito gigante localizado en tórax posterior de 40 por 30 cms. de color café oscuro .La piel en esta zona es gruesa con grandes surcos de aspecto corrugado o cerebriforme. En la biopsia la epidermis presenta leve hiperqueratosis y papilomatosis, las células névicas de citoplasma abundante, núcleos ovales y cromatina fina se encuentran dispuestas en nidos en dermis superficial y media. No hay actividad de unión.

En el Instituto Nacional de Pediatría de México se han estudiado 3 casos de esta rara variedad clínica. Hasta

el momento no hay reportes latinoamericanos de nevo melanocítico congénito gigante corrugado.

Palabras Clave: Nevus melanocítico congénito gigante, nevus corrugado

INTRODUCCION

Los nevos melanocíticos congénitos gigantes (NMCG) se presentan en 1 de cada 20,000 nacimientos¹. De acuerdo a su tamaño se clasifican en: pequeños (<1.5 cm), medianos (1.5 a 19.9cm) y grandes o gigantes (>20 cm). La localización del nevo tiene implicancias estéticas y terapéuticas². La superficie del nevo puede ser lisa, nodular, pilosa, plexiforme, ó solo pigmentada y corrugada³, siendo ésta última la presentación más rara.



Fig.1 Aspecto corrugado de nevus



Fig.2 Nevus Corrugado con piel normal alrededor

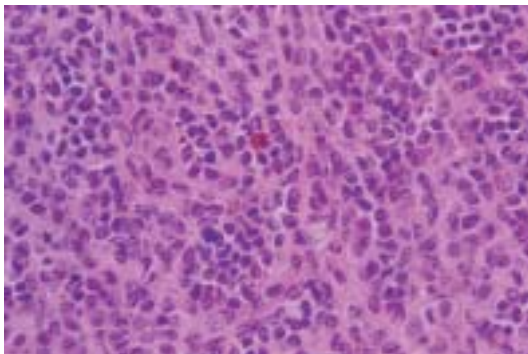


Fig. 3 Células Névicas

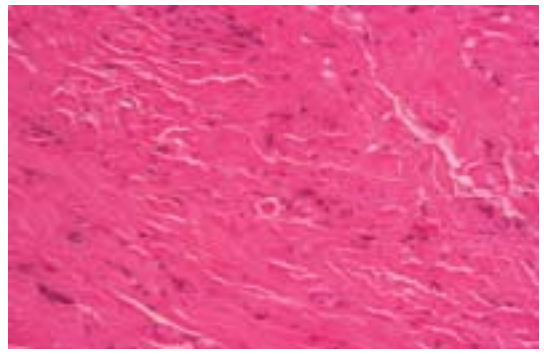


Fig. 4 Componente desmoplásico

CASO CLINICO

Paciente de sexo femenino, mexicana, de 8 años de edad, con neoformación congénita de 50 x 30 cm., en región dorso-lumbar y flancos, de color negro-grisáceo, con bordes bien delimitados. La superficie presenta una piel muy gruesa de consistencia dura, leñosa con surcos profundos que le confieren un aspecto corrugado o cerebriforme (Fig. 1) y en la periferia presenta una coloración más clara con piel de consistencia normal y pelo terminal (Fig. 2). La exploración física y neurológica son normales. La

biopsia reportó una epidermis con papilomatosis e hiperqueratosis leve; no hay actividad de unión. En dermis superficial y media se observa numerosos nidos de células névicas con abundante citoplasma, núcleos ovalados con cromatina fina, las células más superficiales son pigmentadas y las más profundas fusiformes. En la dermis media y profunda hay aumento en el espesor del tejido conectivo las fibras son gruesas y en palizadas y hay ausencia de anexos (Desmoplasia) (Fig. 3,4). Diagnóstico histopatológico: Nevo melanocítico congénito intradérmico desmoplásico.

COMENTARIO:

El nevo melanocítico congénito gigante corrugado o cerebriforme (NMCGC) es una rara variante que únicamente se ha descrito en piel cabelluda⁴. Hammond y Ransome en 1937 lo distinguen de la *cutis verticis gyrata*. (CVG)⁵. Los nevos de aspecto corrugado no presentan anexos y con frecuencia son muy pruriginosos. En el INP de México se han estudiado 2 casos de NMCGC en la piel cabelluda y el caso actual en tronco. El estudio histopatológico demuestra su origen melanocítico^{5,6}. La ausencia de pelo probablemente se deba a la proliferación del tejido conectivo el cual sofoca los folículos pilosos⁷. Es probable que la causa del prurito sea por una reacción mediada inmunológicamente⁷.

El riesgo de desarrollar melanoma en un NMCG se ha estimado entre 5% y 15%. El 50% ocurre durante los primeros 5 años de vida⁴. El NMCG Corrugado o cerebriforme tiene potencial maligno⁸ aunque no se han reportado casos de malignidad. Hasta el momento no hay casos descritos fuera de piel cabelluda del NMCG corrugado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rhodes AR, Melski JW, Sober AJ. et al. Increased intraepidermal melanocyte frequency and size in dysplastic melanocytic nevi and cutaneous melanoma. *J Invest Dermatol* 1983; 80: 452-459.
2. Ruiz-Maldonado R, Orozco-Covarrubias ML. Abordaje y tratamiento de los Nevos Melanocíticos. *Arch Dermatol (Ed Esp.)* 1999; 10: 140-148.
3. Ruiz-Maldonado R. Congenital Nevi. *Ann Dermatol Venereol* 2002; 129:1s11-1s77.
4. Orkin M, Frichot BC y Zelickson A. Cerebriform intradermal nevus. A cause of *cutis verticis gyrata*. *Arch Dermatol* 1974; 110:575-82.
5. Orozco-Covarrubias ML. Nevos Melanocíticos. En: *Dermatología Pediátrica. PAC Dermatología (1ª. Ed.)*. 2000. Galderma. Pág.: 51-55.
6. Lever WF y Schaumburg-Lever G. Tumores melanocíticos benignos y melanoma maligno. En: *Histopatología de la piel (7ª Ed.)*. 1991. Intermédica. Pág.:709-46.
7. Ruiz-Maldonado, Orozco-Covarrubias, Ridaura-Sanz. et. al. Desmoplastic hairless hypopigmented naevus. A variant of giant congenital melanocytic naevus. *Br J Dermatol* 2003; 148: 1253-1257.
8. Gross PR y Carter M. Malignant melanoma arising in a giant cerebriform nevus. *Arch Dermatol* 1967; 96: 535-39.