

Nevus melanocíticos

J. Rex, C. Ferrándiz

Introducción

Esta revisión pretende ofrecer una guía práctica sobre la conducta a seguir ante las neoplasias benignas de melanocitos que con mayor frecuencia encontrará el pediatra de Atención Primaria: los nevus melanocíticos (NM). Cada vez son más frecuentes las consultas relacionadas con la benignidad o malignidad de las lesiones pigmentarias de la piel, así como sobre la necesidad o no de su extirpación. La importancia de estas tumoraciones radica en los problemas estéticos que pueden originar, la posible asociación con otras malformaciones y en, algunos de ellos, el riesgo de ser origen de un melanoma.

Concepto

El nevus melanocítico es una proliferación anormal pero benigna de los melanocitos de la piel que tienden a agruparse en nidos o tecas. Aunque pueden estar presentes en un 1% de los neonatos, suelen iniciar su aparición a partir de los 6-12 meses e ir aumentando en número y tamaño hasta alrededor de los 25 años. Es esencial diferenciar en la anamnesis los nevus presentes desde el nacimiento o en los primeros meses de la vida (nevus melanocíticos congénitos, NMC), de los que aparecen durante la vida del individuo (nevus melanocíticos adquiridos).

Nevus melanocíticos congénitos

Se conocen como NMC a aquellas proliferaciones de melanocitos que se encuentran presentes al nacer. Sin embargo, algunos NM aparecidos durante los primeros meses de vida alcanzan con posterioridad el tamaño y las características de los NMC. Esta definición resulta de escasa utilidad y de difícil aplicación, ya que debemos confiar en el relato subjetivo del propio paciente o en el de su familia para determinar su carácter congénito. Desde el punto de vista clínico, la distinción no es posible en el caso de lesiones de pequeño tamaño, mientras que cuando su diámetro supera los 1.5 cm, los NM podrán ser considerados congénitos. Desde una perspectiva microscópica, se han descrito una serie de criterios que, aunque pueden considerarse válidos para la mayoría de los nevos, carecen de la especificidad y sensibilidad necesarias para emplearse como único elemento de juicio. Estas características microscópicas son: la presencia de tecas de melanocitos profundas, la localización de las mismas alrededor de los anejos y el hecho de que, con frecuencia, éstas disecan las fibras de colágeno de la dermis. Las estrategias dirigidas a diferenciar los nevus melanocíticos adquiridos (NMA) de los NMC carecerían de

sentido si no fuese por el mayor potencial de transformación a melanoma que se atribuye a los NMC, siendo el riesgo de malignización directamente proporcional a su tamaño. Por dicho motivo, la clasificación de los NMC toma como punto de referencia su tamaño. Se consideran NMC de pequeño tamaño a aquellos de menos de 1.5 cm de diámetro, nevus melanocíticos congénitos gigantes (NMCG) a los mayores de 20 cm y NMC medianos o intermedios al resto, es decir, a los que miden entre 1.5 cm y 20 cm. La incidencia global de los NMC se calcula alrededor del 1%. La mayor parte de ellos son de pequeño tamaño. En el momento de nacer y durante los primeros meses de vida los NMC son generalmente máculas de color marrón claro. Con el tiempo, especialmente en la pubertad, su superficie se eleva de modo uniforme, pudiendo mostrar un aspecto abollonado, cerebriforme o lobular. La pigmentación de los NMC puede ser homogénea o mostrar varias tonalidades de marrón y negro en un mismo nevo. Los bordes acostumbra a ser regulares y bien definidos en los de pequeño y mediano tamaño y algo más imprecisos en los gigantes. Algunos NMC muestran pelos terminales gruesos y pigmentados en su superficie ya en el momento de nacer, mientras que otros se desarrollarán durante los dos primeros años de vida o incluso en la edad adulta. Los NMCG presentan, además de su tamaño, algunas características clínicas que facilitan su diagnóstico, como son: la presencia casi constante de pelos terminales en su superficie, los distintos tonos de marrón y negro en su coloración y su distribución, por orden decreciente, en el tronco, las extremidades y la cabeza, adoptando en ocasiones una morfología curiosa («en bañador», «en capelina», etc). Además, presentan con frecuencia nevus melanocíticos «satélites» en su vecindad. No es raro observar el desarrollo de nódulos de entre pocos milímetros a varios centímetros en su superficie. El crecimiento lento y la falta de ulceración de estos nódulos, nos orientará hacia la benignidad del proceso. Sin embargo, el desarrollo de un melanoma sobre el nevus puede iniciarse de forma similar, de modo que se recomienda llevar a cabo el estudio histológico de estas proliferaciones en todos los casos.

Los nevus gigantes del área de la cabeza y cuello pueden asociarse a afectación neurológica por infiltración leptomenígea y de otras estructuras del sistema nervioso central, con aparición de hidrocefalia, retraso mental y melanomas en esta localización (malanosis neurocutánea). En los que afectan la zona dorsal media puede existir espina bifida y otras anomalías vertebrales y medulares. Los NMCG de las extremidades pueden asociarse a malformaciones óseas.

El diagnóstico diferencial de los NMC en el neonato incluye diversas lesiones pigmentadas (Tabla 1).

Relación entre nevus melanocítico congénito y melanoma

En los NMCG se ha determinado que el riesgo de desarrollar un melanoma durante los primeros quince años de vida se sitúa alrededor del

Tabla 1. Clasificación de las proliferaciones de melanocitos

Lesiones melanocíticas intraepidérmicas
Léntigo simple
Léntigo actínico
Léntigo de mucosas
Nevus melanocíticos
Nevus melanocíticos congénitos
De pequeño tamaño
De mediano tamaño
De gran tamaño o gigantes
Nevus melanocíticos adquiridos
Nevus melanocítico juntural
Nevus melanocítico compuesto
Nevus melanocítico intradérmico
Nevus melanocítico atípico
Variantes de nevus melanocíticos

6%. La malignización de los NMCG, cuando ocurre, tiene lugar durante los primeros meses-años de la vida. Así, el 70% de los melanomas malignos sobre NMCG aparecen antes de la pubertad, el 60% antes de los 10 años y el 50% antes de los 3 años. Como veremos en el apartado de terapéutica, estos datos fundamentan la difícil decisión de indicar la exéresis de los NMCG en períodos muy precoces de la vida.

A pesar de que los NMC de pequeño y mediano tamaño constituyen la inmensa mayoría de los NMC, existen pocos estudios que valoren su potencial de transformación maligna y cuando esto ocurre, sólo excepcionalmente lo hace antes de la pubertad, dato éste de gran trascendencia a la hora de adoptar una actitud práctica ante estas lesiones.

Nevus melanocíticos adquiridos

Los nevus melanocíticos junturales, compuestos e intradérmicos representan estadios evolutivos distintos de un mismo proceso, cuya historia natural clínica se corresponde con su evolución histopatológica (Tabla 2). En la edad infantil se inicia una proliferación de melanocitos en la unión dermoepidérmica, por lo que la mayoría de NM presentes en estas edades son de tipo juntural. Con el paso del tiempo, los nidos de melanocitos migran hacia la dermis papilar, dando lugar a los nevus melanocíticos compuestos. Posteriormente el componente juntural disminuye y sólo quedan los melanocitos dérmicos, dando lugar al NM intradérmico. El estadio final de un NM es un apéndice cutáneo del color de la piel normal en el que se aprecian muy pocas células névicas, escaso pigmento y algunos adipocitos.

Desde el punto de vista clínico, los nevus junturales son pequeños (1 mm a 1 cm), redondos o elípticos y planos o mínimamente elevados. Su color puede variar desde marrón claro al negro. Los nevus compuestos son pápulas redondas de color marrón menos intenso. Los nevus intradérmicos son pápulas hemisféricas de superficie lisa o papilomatosa, de tacto duro, a veces blando, pero elástico y poco o nada pigmentadas. Además, por su aspecto y las características de su superficie se han denominado verrucosos, cerebriformes, polipoides, en mora, etc.

Los NM pueden localizarse en cualquier zona de la piel, incluso en la unión cutáneomucosa, en la cavidad oral, la laringe, las uñas, la conjuntiva ocular, los genitales externos y las zonas acras, incluyendo las palmas y las plantas.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico de los NM puede hacerse clínicamente la mayoría de las veces; sin embargo, cuando existen dudas al respecto debe recurrirse a la biopsia.

El diagnóstico diferencial de los NM incluye un gran número de entidades que variarán dependiendo del tipo de nevo que consideremos (Tabla 3).

Relación entre nevus melanocítico adquirido y melanoma

Hay que diferenciar el NM como lesión precursora de melanoma maligno y el NM como marcador de riesgo para el desarrollo de melanoma. En relación al primer punto, aunque es incues-

Tabla 2. Fases evolutivas de los nevus melanocíticos adquiridos

Nevus melanocítico juntural

Sinónimo: nevus de unión
Histología: proliferación melanocitaria en la unión dermoepidérmica
Edad: infancia
Lesión elemental: mácula o pápula poco sobreelevada
Color: marrón oscuro o negro homogéneo
Forma: redondeada, elíptica u ovalada
Superficie: lisa
Tamaño: 1 mm a 1 cm
Pelo: ausente

Nevus melanocítico compuesto

Sinónimo: nevus mixto
Histología: proliferación melanocitaria en la unión dermoepidérmica y en la dermis superficial
Edad: pubertad y edad adulta
Lesión elemental: pápula ligeramente sobreelevada
Color: marrón claro o color piel normal
Forma: redondeada
Superficie: lisa o verrucosa
Tamaño: 5 mm a 1 cm
Pelo: puede estar presente

Nevus melanocítico intradérmico

Sinónimo: nevus celular
Histología: proliferación melanocitaria en la dermis
Edad: edad adulta y senil
Lesión elemental: pápula hemisférica, sésil o pediculada
Color: color piel normal
Forma: redonda
Superficie: lisa o papilomatosa
Tamaño: de pocos milímetros a algunos centímetros
Pelo: pelo terminal pigmentado en su interior

tionable la transformación maligna de algún NM adquirido, la probabilidad de que esto ocurra se estima en 1/100.000 nevus y la probabilidad de que el paciente muera como consecuencia de ello de 1/500.000. Este riesgo estimado no justifica en absoluto la exéresis sistemática de los NM adquiridos. Por otra parte, la presencia de múltiples NM parece que incrementa el riesgo de padecer un melanoma.

Nevus melanocíticos atípicos

Los NM atípicos son, para algunos autores, lesiones intermedias tanto clínica como

Tabla 3. Diagnóstico diferencial de las neoplasias benignas de melanocitos

Nevus melanocítico adquirido

- Nevus melanocítico juntural
 - Tatuaje traumático
 - Hemangioma trombosado
 - Hemorragia intracórnea traumática
 - Melanoma
 - Léntigo
- Nevus melanocíticos compuestos e intradérmicos
 - Molluscum contagiosum*
 - Verruga
 - Hiperplasia sebácea
 - Acrocordón
 - Melanoma
 - Dermatofibroma
 - Neurofibroma
- Nevus de Spitz
 - Granuloma piogénico
 - Dermatofibroma
 - Xantogranuloma juvenil
 - Melanoma maligno amelanótico
- Nevus azul
 - Melanoma
 - Tatuaje

Nevus melanocítico congénito

- Nevus melanocítico adquirido
- Melanoma
- Nevus spilus
- Neurofibroma plexiforme
- Mancha mongólica
- Hamartoma congénito de músculo liso
- Nevus epidérmico y sebáceo
- Nevus de Becker
- Manchas café con leche

histológicamente entre los NM y la fase de crecimiento radial de un melanoma maligno. Los NM atípicos pueden ser un predictor independiente del riesgo de melanoma. Existen dos tipos de NM atípicos, los esporádicos y los que aparecen en el contexto del síndrome del nevo diaplásico familiar. Las características clínicas e histológicas son similares en ambas formas, por lo que las comentaremos conjuntamente.

Las características clínicas del NM atípico vienen definidas por una morfología asimétrica, la variedad de color con áreas marrón claro y oscuro, incluso áreas despigmentadas, los bordes irregulares y angulosos, y un tamaño entre 5 y 10 mm, aunque pueden ser mayores. Estas características son, en pequeño, prácticamente las mismas que se utilizan para describir un melanoma (asimetría, bordes irregulares, color no homogéneo y diámetro superior a 6 mm). Pueden ser únicos o múltiples, esporádicos y familiares, y se localizan fundamentalmente en el tronco y en los brazos, aunque pueden aparecer en cualquier otra localización.

El diagnóstico de NM atípico no es fácil ya que está sujeto a cierto subjetivismo por parte del clínico. En este sentido, dado que los criterios clínicos para el diagnóstico del NM atípico y del melanoma se solapan, hay que recurrir a otros criterios. Mientras que los NM atípicos son lesiones que permanecen estables y no cambian de color ni de forma, ni aumentan de tamaño de forma rápida con el tiempo, los melanomas sí cambian de tamaño, morfología y color de forma apreciable en pocos meses. Por este motivo, cuando hay dudas, un seguimiento clínico e iconográfico de la evolución temporal de los NM atípicos será fundamental.

Síndrome del nevus displásico familiar

Antiguamente denominado *B-K mole syndrome* en referencia a la primera inicial de los apellidos de las dos familias en las que fue descrito este síndrome, está definido epidemiológicamente por familias en las cuales dos o más familiares de sangre han sido diagnosticados de melanoma y varios miembros más tienen NM atípicos. En estas familias, aproximadamente el 50% de los miembros están afectados, por lo que se considera que tienen una transmisión autosómica dominante, de penetrancia y expresividad variable. En estos casos, los NM atípicos suelen desarrollarse durante la infancia, su número ronda las cien lesiones y se distribuyen fundamentalmente por el tronco. El riesgo de desarrollar un melanoma a lo largo de la vida en los pacientes afectados se acerca al 100%, con una probabilidad de hacerlo del 56% entre los 20 y los 59 años. Sin embargo, los pacientes no afectados de las mismas familias no tienen un aumento de riesgo. Por otra parte, los pacientes con el síndrome que ya presentaron un melanoma, tienen mayor riesgo de desarrollar un segundo melanoma primario.

Variantes del nevus melanocítico

Existen una serie de variedades clinicopatológicas del nevo melanocítico que conviene reconocer porque son distintas y, a veces, plantean un diagnóstico diferencial clínico con el melanoma.

Nevus de Spitz

Se trata de una lesión totalmente benigna que puede confundirse histológicamente con un melanoma. Las lesiones son nódulos rojizos, que pueden sangrar con facilidad y alcanzan hasta 1-2 cm de diámetro. La mayoría de ellos aparecen en niños y adolescentes y la localización más habitual es en la cara.

Nevus azul

Se presenta en forma de pápula hemisférica bien delimitada, de superficie lisa y brillante y color entre gris-azulado y azul-negro. Esta coloración es debida a la presencia de melanocitos en la

dermis media y profunda. Alrededor de la mitad de los nevos azules se localizan en el dorso de las manos y de los pies, las muñecas y los glúteos. Puede plantear el diagnóstico diferencial con el melanoma nodular, pero su estabilidad clínica, la homogeneidad en el color y en los bordes, así como la ausencia de atipia citológica y de mitosis, permiten diferenciarlos fácilmente.

Nevus de Sutton o halo nevus

Consiste en la aparición en uno o varios NM de un halo acrómico a su alrededor que, en ocasiones, conduce a la hipocromía del nevo e incluso a su desaparición. Este fenómeno ocurre con mayor frecuencia en niños y adolescentes y, sobre todo, en la espalda. Traduce un fenómeno de autoinmunidad contra las células del nevus. Este proceso dura de uno a dos años y la mácula acrómica tiende a pigmentarse de nuevo con el tiempo.

Tratamiento

La mayoría de los NM no deben tratarse y es fundamental asegurar al paciente que no representan ningún peligro. Existen una serie de situaciones en las que se puede plantear un tratamiento quirúrgico (Tabla 4).

La exéresis quirúrgica en huso es el tratamiento de elección de las lesiones pigmentarias en las que existen dudas diagnósticas, de los NM atípicos y de los NMCG. En los NMCG puede efectuarse la exéresis por tiempos, con exéresis parciales en huso cada cierto tiempo, hasta conseguir la exéresis total o utilizar los expansores tisulares para ganar tejido.

El rebanado de la parte sobresaliente del nevus es una técnica que puede utilizarse en el caso de NM intradérmicos. Con ella pueden obtenerse buenos resultados estéticos, aunque a veces son sólo temporales porque la lesión recidiva parcialmente. Sea cual sea la técnica utilizada para la exéresis de la lesión, la pieza debe colocarse en un recipiente que contenga una solución de formol al 10% para su estudio histológico posterior.

Actitud ante los nevos melanocíticos congénitos

El potencial de malignización de los NMC, como hemos comentado, ha sido y es todavía fuente de polémica. En síntesis, existen dos enfoques posibles: quirúrgico y conservador. Por actitud conservadora entendemos no sólo la vigilancia periódica por parte del médico, sino la autovigilancia por parte de los padres y más adelante por parte del propio paciente. La decisión final debe ser el resultado de una valoración individualizada tomando como referencia los siguientes factores: el riesgo de malignización, los riesgos derivados de la intervención quirúrgica y de la anestesia, los resultados funcionales y estéticos, y los aspectos económicos. En general, se extirparán los NMCG, pero nunca antes de los seis meses de vida.

Actitud ante los nevos melanocíticos atípicos

La labor del pediatra de Atención Primaria es la detección de los pacientes con NM atípicos para derivarlos al dermatólogo, quien se encargará de su seguimiento. Ante un paciente con un

Tabla 4. Tratamiento quirúrgico de los nevus melanocíticos

Historia familiar de melanoma o de nevus displásico
Localización en zonas de difícil autocontrol
Localización en zonas sometidas a irritación continuada
Localizaciones especiales
Mucosa oral y genital
Partes acras
Matriz y lecho ungueal
Pacientes de fenotipo I-II sometidos a exposición solar habitual u otras fuentes de radiación ultravioleta
Características clínicas de la lesión que sugieran malignidad/atipia clínica
Asimetría
Borde irregular
Color heterogéneo
Tamaño superior a 6 mm
Evolución atípica
Aparición de sintomatología asociada (prurito, dolor)
Aumento rápido de tamaño
Cambio en su superficie
Sangrado espontáneo

NM atípico pueden plantearse varias opciones. Si se trata de una lesión única, se puede extirpar o recomendar su seguimiento. Cuando hay múltiples lesiones, la biopsia o exéresis de las mismas no suele ser posible, por lo que se aconseja el seguimiento periódico de los pacientes. Es fundamental diferenciar los pacientes con NM atípicos esporádicos y los afectados del síndrome del nevo displásico familiar. En estos últimos, las revisiones deben realizarse cada 4 meses; en el resto de los nevus se ha establecido que un control anual es suficiente. Cuando se observe algún cambio, la lesión debe ser biopsiada de forma incisional o excisional. Los pacientes con nevus atípicos deben ser educados para que eviten factores carcinogénicos como la radiación ultravioleta solar o la de fuentes artificiales de bronceado (UVA) y que aprendan a efectuarse periódicamente una autoexploración cutánea sistematizada para detectar precozmente la aparición de un melanoma. Para el seguimiento, la fotografía convencional o digital puede ser útil. Otra técnica de exploración es la epiluminiscencia, que permite examinar de forma más precisa las lesiones pigmentadas mediante un microscopio-lupa de 10-35 aumentos. Este método se ha desarrollado en los últimos diez años y se han establecido patrones que pueden ser de gran ayuda para el estudio no invasivo de las lesiones melanocíticas de naturaleza dudosa.

Bibliografía

1. Bleeheh SS, Ebling FJG. Transtornos del color de la piel. En: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, Champion RH, Burton JLL, eds. Tratado de Dermatología (4ª ed). Barcelona: Doyma, 1989; 1683-1747
2. Cockerell CJ, Johnson TM, Swanson NA. Melanocytic nevi. En: Arndt KA, Le Boit PE, Robinson JK, Wintroub BU, eds. Cutaneous medicine and surgery. Philadelphia: WB Saunders Company, 1996;1561-1575
3. Ferrándiz C. Actitud ante los nevos melanocíticos congénitos. Piel 1994; 9:163-165
4. Halpern AC. Precursor melanocytic lesions. En: Miller SJ, Maloney ME, eds. Cutaneous oncology. Oxford: Blackwell Science, Inc, 1998; 224-234
5. Hurwitz S. Pigmented nevi. Semin Dermatol 1988; 7:17-25
6. Mayce JC, Ackerman AB. Pigmented lesions of the skin. Clinicopathologic correlations. Philadelphia: Lea & Febiger, 1987
7. Mosher DB, Fidzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IN, Austen KF, eds. Dermatología en medicina general (3ª ed). Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 1988; 930-1016
8. Navarra R, Ferrando J. Nevus melanocíticos. Piel 1988; 3:20-27
9. Ribera M, Paradelo C. El sol y la piel. Fotoprotección y filtros solares. Medicina Integral 1997; 30-64-71
10. Rex J, Ribera M. Un nevus melanocítico. Medicina Integral 1999;33:207-217
11. Sánchez Conejo-Mir J. Clínica del nevo displásico. Piel 1992;7:291-295