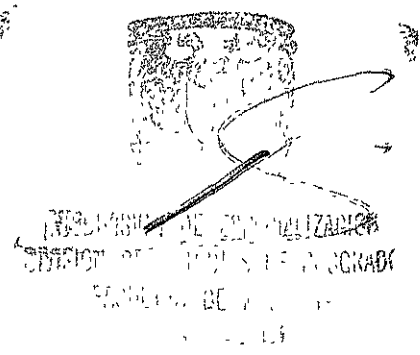


11237
371

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI
HOSPITAL DE PEDIATRIA



**FRECUENCIA DE MELANOMA CUTÁNEO Y MELANOSIS
NEUROCUTANEA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON NEVOS
MELANOCITICOS CONGENITOS GIGANTES**

TESIS

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA MEDICA
PRESENTA**

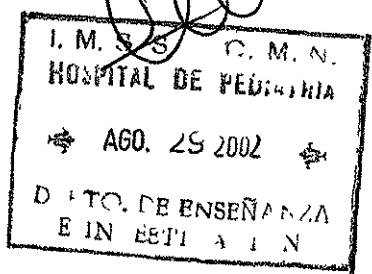
DRA. LILIA VILLARREAL CHAVEZ

TUTOR:

Dr. Edmundo Velásquez González¹

ASESOR METODOLÓGICO

Dr. Héctor J. González Cabello²



- 1 Jefe del servicio de Dermatología pediátrica.
- 2 Adscrito a Educación Médica e Investigación

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS Y DEDICATORIAS:

A mis hijos, Diana y Sebastián:
Por las noches que no vele su sueño y por los días que no compartí sus juegos.

A mi esposo, Ricardo:
Por su infinito amor y paciencia.
Porque no pude haber encontrado mejor compañero y amigo.

A mis padres:
Por su apoyo incondicional.
Porque los llevo en mi corazón todos los días de mi vida.

A mis hermanas:
Por el amor que le brindaron a mis hijos durante mis ausencias.

Solicito a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: _____

FECHA: _____

FIRMA: _____

INDICE

	PAGINA
1. Resumen.....	4
2. Antecedentes.....	5
3. Justificación.....	8
4. Planteamiento del problema.....	9
5. Objetivos	
Objetivo general.....	10
Objetivos específicos.....	10
6. Material y métodos	
Diseño del estudio.....	11
Criterios de selección de la población.....	11
Variables.....	12
Desarrollo del estudio.....	14
Análisis estadístico.....	14
7. Resultados.....	15
8. Discusión.....	20
9. Conclusiones	22
10. Bibliografía.....	23
11. Anexos	
Hoja de recolección de datos.....	25

RESUMEN

OBJETIVOS: Determinar la frecuencia de MC y MNC en los pacientes con NMCG ó múltiples atendidos en la consulta de dermatología del HP CMN SXXI, así como las características clínicas y los hallazgos de imagen por resonancia magnética (IRM) de los pacientes con este tipo de nevos.

DISEÑO DEL ESTUDIO: Se trata de un estudio retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo.

MATERIAL Y METODOS: Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de NMCG ó múltiples atendidos en el servicio de 1996 al 2001. Se registró edad, género, localización del nevo, signos neurológicos, resultado histopatológico, estudios de IRM del sistema nervioso central, tratamientos y evolución. Se registró el número de pacientes que desarrolló MNC y MC. Se realizó análisis mediante frecuencias simples y medidas de tendencia central.

RESULTADOS: El 55.6% de los pacientes fueron del sexo masculino, la localización más frecuente de los NMCG fue el tronco posterior (37.0%). El 18.5% de los pacientes presentó signos neurológico anormales que consistieron en retraso psicomotor ó del lenguaje, cefalea, macrocefalia y crisis convulsivas. La IRM se realizó en 12 pacientes (44.4%), el estudio fue normal en 9 (75%), 1 paciente (8.3%) presentó reforzamiento meníngeo y 2 pacientes (16.7%) presentaron otros hallazgos. El MC se presentó en 2 de los pacientes estudiados (7.4%). La MNC se presentó en 1 paciente. La vigilancia fue la principal maniobra terapéutica (66.7%).

CONCLUSIONES: Las características clínicas y de imagen encontradas son similares a las reportadas en estudios previos, con una frecuencia de presentación de MC y MNC mayor y similar a lo reportado en la literatura respectivamente.

ANTECEDENTES.

Los nevos melanocíticos congénitos, presentes desde el nacimiento, son en apariencia iguales a los nevos adquiridos benignos. Su incidencia se ha estimado en 1 en 50 a 1 en 500 recién nacidos vivos (RNV) en diferentes series.^{1,2,3}

Los nevos melanocíticos congénitos gigantes (NMCG) son raros, ocurren en 1:1000 a 1:20,000 RNV.^{3,4} Son más frecuentes en el sexo femenino, con una relación femenino/masculino de 3:2.^{5,6} Sus características clínicas son variadas y se les puede encontrar con hipertrichosis, apariencia rugosa y nódulos.¹ El tronco es su localización más frecuente, principalmente a nivel lumbosacro.^{2,5}

Los criterios para clasificar a un nevo como gigante varían, han sido denominados gigantes cuando rebasan los 8cm de diámetro en recién nacidos y los 20 cm en el adulto, aquellos que tienen diámetro mayor que la palma del individuo si se encuentran en la cabeza ó el cuello y aquellos que no se pueden extirpar y cerrar de manera primaria en un procedimiento único.³

La melanosis neurocutánea (MNC) es una complicación rara del NMCG a nivel neurológico.⁵ Se caracteriza por proliferación aumentada de melanocitos en sistema nervioso central principalmente en leptomeninges de la base del cráneo (piamadre y aracnoides) y en el parénquima cerebral (ganglios basales, cerebelo, puente, tálamo y amígdalas).⁷

Las personas afectadas por MNC generalmente tienen nevos gigantes, localizados en cabeza, región dorsal espinal o presentan nevos múltiples. En un reporte de casos de pacientes con MNC el 66% de los mismos presentaban NMCG y 34% presentaban nevos múltiples.^{8,9}

Rokitanski reportó el primer caso de MNC en 1861 en un caso de autopsia de una niña de 14 años de edad.⁷ En 1991 Kadonaga y Frieden revisaron y modificaron los criterios para el diagnóstico de MNC e incluyen:

- 1) Nevo congénito gigante ó múltiple en asociación con melanosis ó melanoma meníngeo. *Gigante* se refiere a una lesión mayor de 20cm de diámetro en el adulto, en neonatos y lactantes la lesión debe ser mayor de 9cm si se encuentra en la cabeza ó mayor de 6cm si se encuentra en el cuerpo. *Múltiple* se refiere a la presencia de 3 ó más lesiones.
- 2) No debe existir melanoma cutáneo a menos que la lesión meníngea sea histológicamente benigna.

3) No debe existir melanoma meníngeo a menos que las lesiones cutáneas sean benignas.

El riesgo de desarrollar MNC ante la presencia de un NMCG es variable entre los estudios. Bittencour calculó un riesgo acumulado en 5 años del 2.5% para MNC en 160 pacientes pediátricos con NMCG.² En un reporte nacional, Ruiz Maldonado encontró una incidencia de NMCG de 1 en 4150 pacientes de la consulta de pediatría general y 1 en 405 pacientes dermatológicos, la edad media de los pacientes estudiados fue de 1 año 8 meses. Las alteraciones neurológicas se presentaron en 1.2% de los pacientes.⁵

Los principales datos clínicos de MNC son las crisis convulsivas, parálisis de pares craneales, mielopatía y datos de hipertensión intracraneal. La hidrocefalia y el retraso en el desarrollo son también frecuentes.¹⁰ En casos no graves la MNC puede cursar asintomática.^{10,11}

Dawson encontró una mayor prevalencia de anomalías neurológicas y del desarrollo en un estudio prospectivo de 133 niños con NMCG en comparación con una cohorte de niños normales, las principales anomalías encontradas fueron convulsiones focales, hidrocefalia, hiperactividad y retraso psicomotor.⁶

Todos los casos con confirmación histológica son considerados definitivos, aquellos sin estudio histológico se denominan "provisionales". Siguiendo los criterios anteriores Kadonaga, en una población de autopsias encontró melanoma leptomeníngeo en 62% de los pacientes estudiados.⁸

El diagnóstico provisional se basa en los datos clínicos y en los hallazgos de los estudios de imagen. La imagen de resonancia magnética (IRM) es altamente sensible en detectar melanina, la IRM con gadolinium (Gd) es el principal método de estudio para la MNC. El principal hallazgo consiste en reforzamiento homogéneo y engrosamiento difuso de las meninges, la dilatación leve a moderada de los ventrículos es otro dato frecuente.¹⁰

Las alteraciones neurológicas observables en MNC pueden sufrir cambios con la edad los cuales se correlacionan con la sintomatología neurológica por lo que el seguimiento con IRM es recomendable.¹²

Frieden revisó los estudios de resonancia magnética de niños con NMCG asintomáticos a nivel neurológico, 45% de los pacientes presentaron anomalías cerebrales, los sitios más frecuentes fueron el cerebelo, lóbulo temporal, amígdalas, puente y médula.⁹

Kinsler en Londres estudió 43 niños con NMC quienes tuvieron IRM, 7 pacientes presentaron anomalías en la IRM, solo 3 fueron compatibles con melanosis.¹³ Además de la NMC se conocen otras anomalías neurológicas en pacientes con NMCG incluyendo malformación de Dandy Walker, encefalocele, hipoplasia de vermis, meningiomas, quistes aracnoideos y malformación de Chiari tipo I. También se han reportado casos de NMC asociada a otras malformaciones como quistes aracnoideos intraespinales y siringomielia.⁷

La supervivencia de los pacientes es corta, la mayoría mueren en los primeros 3 años de haber iniciado los síntomas neurológicos.^{3,8}

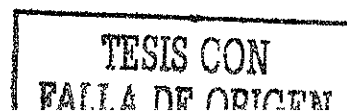
El melanoma cutáneo (MC) es una neoplasia maligna de melanocitos, en niños constituye 1 a 3% de todos los procesos malignos. Es raro en niños, este grupo de edad contribuye en 0.3 a 0.4% del total de melanomas,¹⁴ otros reportes consideran que hasta un 2.7% de todos los melanomas ocurren en menores de 20 años de edad.^{4,15,16,17} Cifras tan variables se deben a las dificultades en el diagnóstico clínico e histopatológico de melanoma en niños y su diferenciación con nevos benignos;^{18,19} es importante mencionar que para el diagnóstico específico de esta entidad no se emplean estudios de imagen.

Los NMCG, múltiples ó con gran cantidad de satélites presentan un riesgo aumentado para el desarrollo de MC.^{4,14,20} Jones y Lambert encontraron que el 23% de melanomas pediátricos se localizaron en un NMCG preexistente.²¹

Se estima que 2 a 20% de los NMCG desarrollarán MC, otras series han alcanzado cifras tan altas como el 45%. El riesgo de que un melanoma cutáneo crezca en un NMCG en el primer año de vida es de $8.6 \times 10,000$.¹

Eagen, Bittencourt y Marghoob encontraron un riesgo acumulado para melanoma de 2.3 a 5.7% en pacientes con NMCG durante 5 años de seguimiento.^{2,20,22} Dawson sin embargo no reportó ningún MC después de 6 años de seguimiento de niños con NMC.⁶ En un estudio nacional se encontró transformación maligna en 5% de los pacientes con NMCG estudiados.⁵

De los antecedentes expuestos se pone en evidencia que las características clínicas y la frecuencia de transformación maligna del NMCG varían ampliamente entre los estudios y que a nivel nacional estos datos son escasos, de lo anterior se deriva la necesidad de ampliar los conocimientos acerca del comportamiento del NMCG, lo que permitirá la detección temprana de los pacientes en riesgo de desarrollar tales complicaciones.



JUSTIFICACION.

Los nevos melanocíticos congénitos gigantes son raros, al impacto psicológico se suma el potencial de transformación maligna. El melanoma cutáneo y la melanosí neurocutánea son 2 comportamientos diferentes y de alta letalidad del nevo melanocítico congénito gigante. La melanosí neurocutánea ha sido descrita solo en niños, la sobrevivida después del diagnóstico es corta y varía entre 2 a 3 años.

Hasta el momento la detección temprana y la vigilancia son las principales maniobras que pueden ofrecerse ante estas 2 complicaciones graves, por lo que se hace necesario ampliar el conocimiento acerca del comportamiento de los nevos melanocíticos congénitos gigantes y el riesgo para el desarrollo de melanosí neurocutánea y melanoma cutáneo.

Este estudio pretende conocer la frecuencia de melanoma cutáneo y melanosí neurocutánea en este grupo de pacientes así como las características clínicas y los hallazgos de imagen por resonancia magnética de los pacientes con nevos melanocíticos congénitos gigantes ó múltiples que han sido atendidos en la consulta externa de Dermatología del Hospital de Pediatría del CMN SXXI, lo que permitirá detectar y estudiar en forma temprana a los pacientes con alto riesgo de desarrollar estas complicaciones.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

El servicio de Dermatología del hospital de Pediatría CMN SXXI por su condición de tercer nivel atiende entre otros, a niños con padecimientos cutáneos poco frecuentes, entre ellos las alteraciones del pigmento como los nevos melanocíticos congénitos gigantes; hasta el momento se desconocen las características clínicas predominantes en este tipo de pacientes y la frecuencia de complicaciones graves y potencialmente letales como la melanosis neurocutánea y el melanoma cutáneo en pacientes con nevos melanocíticos congénitos gigantes ó múltiples atendidos en la consulta externa de la unidad, por lo anterior surge la siguiente interrogante:

¿Cuál es la frecuencia de melanoma cutáneo y melanosis neurocutánea en pacientes con NMCG ó múltiples atendidos en la consulta externa de Dermatología del Hospital de Pediatría?

OBJETIVOS:

OBJETIVO GENERAL:

Determinar la frecuencia de melanoma cutáneo y melanosis neurocutánea en los pacientes con nevos melanocíticos congénitos gigantes ó múltiples atendidos en la consulta externa de Dermatología del Hospital de pediatría CMN SXXI.

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

1. Determinar las características clínicas de los pacientes con nevos melanocíticos congénitos gigantes ó múltiples atendidos en la consulta de Dermatología del hospital de pediatría CMN SXXI.
2. Determinar los hallazgos de imagen por resonancia magnética de los pacientes con nevos melanocíticos congénitos gigantes ó múltiples atendidos en la consulta de Dermatología del hospital de pediatría CMN SXXI.

MATERIAL Y METODOS.

Se trata de un estudio retrospectivo, observacional, descriptivo y longitudinal. Se realizó en el hospital de pediatría del Centro Médico Nacional siglo XXI en el servicio de Dermatología pediátrica. El universo de trabajo estuvo constituido por los pacientes pediátricos con diagnóstico de nevos melanocíticos congénitos gigantes ó múltiples que fueron atendidos en el servicio durante los años de 1996 al 2001.

CRITERIOS DE SELECCIÓN DE LA POBLACION.

CRITERIOS DE INCLUSION.

- a) Edad comprendida desde recién nacidos hasta 17 años.
- b) Ambos sexos.
- c) Diagnóstico de nevo melanocítico congénito gigante ó múltiple.

CRITERIOS DE EXCLUSION.

- a) Pacientes que acudieron solo una vez a consulta.

CRITERIOS DE ELIMINACION.

- a) Pacientes cuyo expediente se encontró incompleto. Estos expedientes se cuantificaron para determinar la validez del estudio.

VARIABLES.

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO	ESCALA	CATEGORIAS
Nevo melanocítico congénito gigante ó múltiple	Nevo presente desde el nacimiento y compuesto por células que contienen melanina.	Nevo presente al nacimiento. <i>Gigante:</i> cuando sea > 9cm en cabeza ó > 6cm en otra parte del cuerpo. <i>Múltiples :</i> Se refiere a la presencia de 3 ó más lesiones.	Independiente	Cualitativa nominal	Si/No
Melanoma cutáneo	Tumor maligno de piel originado de células productoras de melanina	Se considerará al tumor cutáneo derivado de melanocitos con confirmación histológica.	Dependiente	Cualitativa nominal	Si/No
Melanosis neurocutánea	Depósito de melanina en cantidades anormales en meninges ó parénquima cerebral.	NMCG ó con satélites múltiples asociado a melanosis ó melanoma menígeos. Requiere confirmación histológica.	Dependiente	Cualitativa nominal	Si/No
Edad	Es el tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento actual.	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la primera consulta.	Independiente	Cuantitativa continua	En meses.
Sexo	Condición anatómica y fisiológica que distingue al macho de la hembra.	Se determinará de acuerdo al fenotipo del paciente	Independiente	Cualitativa nominal	Masculino Femenino
Localización	Determinación del	Lugar anatómico	Independiente	Cualitativa	1)Cabeza ó cuello

	sitio de una lesión ó proceso.	donde se encuentra el nevo principal.	diente	nominal	2)Tronco anterior 3)Tronco posterior 4)Extremidades
Signos ó síntomas neurológicos	Son los datos objetivos y subjetivos de enfermedad en SNC.	Son los datos clínicos neurológicos anormales obtenidos por interrogatorio ó exploración física.	Dependiente	Cualitativa nominal	1) Ninguno 2) Crisis convulsivas 3) Retraso psicomotor ó del lenguaje 4) Déficit motor ó sensitivo. 5) Cefalea. 6) Parálisis de pares craneales. 7) Otros
Hallazgos de imagen	Son las características anatómicas anormales encontradas en el estudio de resonancia magnética.	Todo reforzamiento meníngeo y alteración anatómica detectada por el estudio de resonancia magnética	Dependiente	Cualitativa nominal.	1) Reforzamiento de meninges. 2) Malformación de Dandy Walker. 3)Hipoplasia de vermis. 4)Meningiomas. 5)Quistes aracnoideos. 6)Malformación de Chiari TI. 7)Otro hallazgo. 8)IRM normal. 9)No se realizó el estudio.

DESARROLLO DEL ESTUDIO.

Los pacientes que acuden a la consulta externa de dermatología pediátrica del Hospital de pediatría del CMN SXXI son pacientes referidos de las consultas de dermatología y pediatría de los hospitales de segundo nivel. El hospital es un centro de atención de tercer nivel que recibe pacientes provenientes de los estados de Chiapas, Guerrero, Morelos, Querétaro y del Distrito Federal.

Se revisaron las hojas de concentración de pacientes de la consulta externa de dermatología desde el año de 1996 hasta el 2001 y se captaron los datos de los pacientes con diagnóstico de nevos melanocíticos congénitos gigantes. Se analizaron los expedientes clínicos correspondientes registrándose la edad en la primera consulta, sexo, tipo de nevo (gigante ó múltiples), localización y tamaño del nevo principal, signos y síntomas neurológicos, resultado histopatológico, hallazgos en los estudios de imagen por resonancia magnética del sistema nervioso central, tratamiento recibido y evolución. Se registró el número de pacientes que desarrollaron MNC y MC así como la edad al momento en que se presentaron estas complicaciones. Se documentó el número de pacientes que fueron perdidos durante el seguimiento por haber abandonado la consulta ó que fueron dados de alta a su HGZ.

ANALISIS ESTADISTICO.

Se realizó mediante frecuencias simples y medidas de tendencia central.

RESULTADOS.

Durante el periodo de estudio comprendido de enero de 1996 a diciembre del 2001, fueron atendidos en la consulta externa de dermatología del Hospital de Pediatría CMN SXXI, 33 pacientes menores de 17 años de edad con diagnóstico de nevos melanocíticos congénitos, el 82% (27) de ellos, tuvieron nevos que reunieron los criterios para ser considerados gigantes ó múltiples.

De los 27 pacientes incluidos, 15 (55.6%) fueron del sexo masculino y 12 (44.4%) del sexo femenino, con una relación femenino/masculino de 1:1.25. La mediana de edad en la primera consulta fue de 24 meses.

La localización más frecuente de los NMCG fue el tronco posterior en 10 de los 27 pacientes (37.0%), seguido de la cabeza (25.9%) y las extremidades (25.9%). (Tabla 1)

El 81.5% de los pacientes (22) no presentó ningún signo ó síntoma neurológico anormal, dos pacientes (7.4%) presentaron retraso psicomotor ó del lenguaje y en los tres restantes se presentó uno de los siguientes síntomas: cefalea, crisis convulsivas y macrocefalia. (Tabla 2)

El estudio de resonancia magnética de sistema nervioso central se realizó en 12 (44.4%) pacientes, 9 (75%) estudios fueron normales y en tres (25%) se reportaron hallazgos anormales (reforzamiento meníngeo, hipogenesia de cuerpo calloso, formación quística del tercer ventrículo y reforzamiento parenquimatoso de la amígdala temporal), al momento de realizar la IRM ocho de los pacientes se encontraban asintomáticos y 4 tenían algún signo ó síntoma neurológico, los hallazgos anormales se reportaron en uno de los asintomáticos y en dos de los sintomáticos. (Tabla 3)

El melanoma cutáneo se presentó con una frecuencia de 7.4% Los pacientes que desarrollaron el melanoma fueron un niño de 3 meses de edad y una niña de 17 meses de edad, esta última paciente falleció.

Solo un paciente desarrollo melanosís neurocutánea, para una frecuencia del 3.7%. El paciente con esta complicación fue un niño de 8 años de edad que falleció al mes del diagnóstico. La cefalea persistente fue el síntoma inicial seguido de disartria, parálisis de pares craneales e hipertensión intracraneal. La biopsia de meninges demostró melanosís neurocutánea.

Del grupo de pacientes estudiados 66.7% (18) se mantuvieron en vigilancia, a 18.5% (5) se les efectuó resección del nevo por causas estéticas, en un paciente se realizó resección de melanoma, un paciente recibió quimioterapia y el resto tuvieron otro tipo de manejo médico ó quirúrgico (derivación ventriculoperitoneal y manejo de hipertensión intracraneal). (Tabla 4)

Actualmente 21 pacientes (77.8%) continúan en vigilancia, dos pacientes (7.4%) fallecieron, dos abandonaron el estudio y dos fueron enviados a su hospital general de zona para continuar vigilancia. (Tabla 5)

Tabla 1. Localización de los NMCG

LOCALIZACION	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Cabeza ó cuello	7	25.9
Tronco anterior	3	11.1
Tronco posterior	10	37.0
Extremidades	7	25.9
Total	27	100

Tabla 2. Signos y síntomas neurológicos.

SIGNOS Y SINTOMAS NEUROLOGICOS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Ninguno	22	81.5
Crisis convulsivas	1	3.7
Retraso psicomotor ó del lenguaje	2	7.4
Déficit motor ó sensitivo	0	0
Cefalea	1	3.7
Parálisis de pares craneales	0	0
Otros	1	3.7
Total	27	100

Tabla 3. Hallazgos por imagen de resonancia magnética.

HALLAZGOS DE IMAGEN	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Reforzamiento meníngeo	1	43.7
Malformación de Dandy Walker	0	0
Hipoplasia de vermís	0	0
Meningiomas	0	0
Quistes aracnoideos	0	0
Malformación de Chiari Tipo I	0	0
Otros hallazgos	2	7.4
IRM normal	9	33.3
No se realizó el estudio	15	55.6
Total	27	100

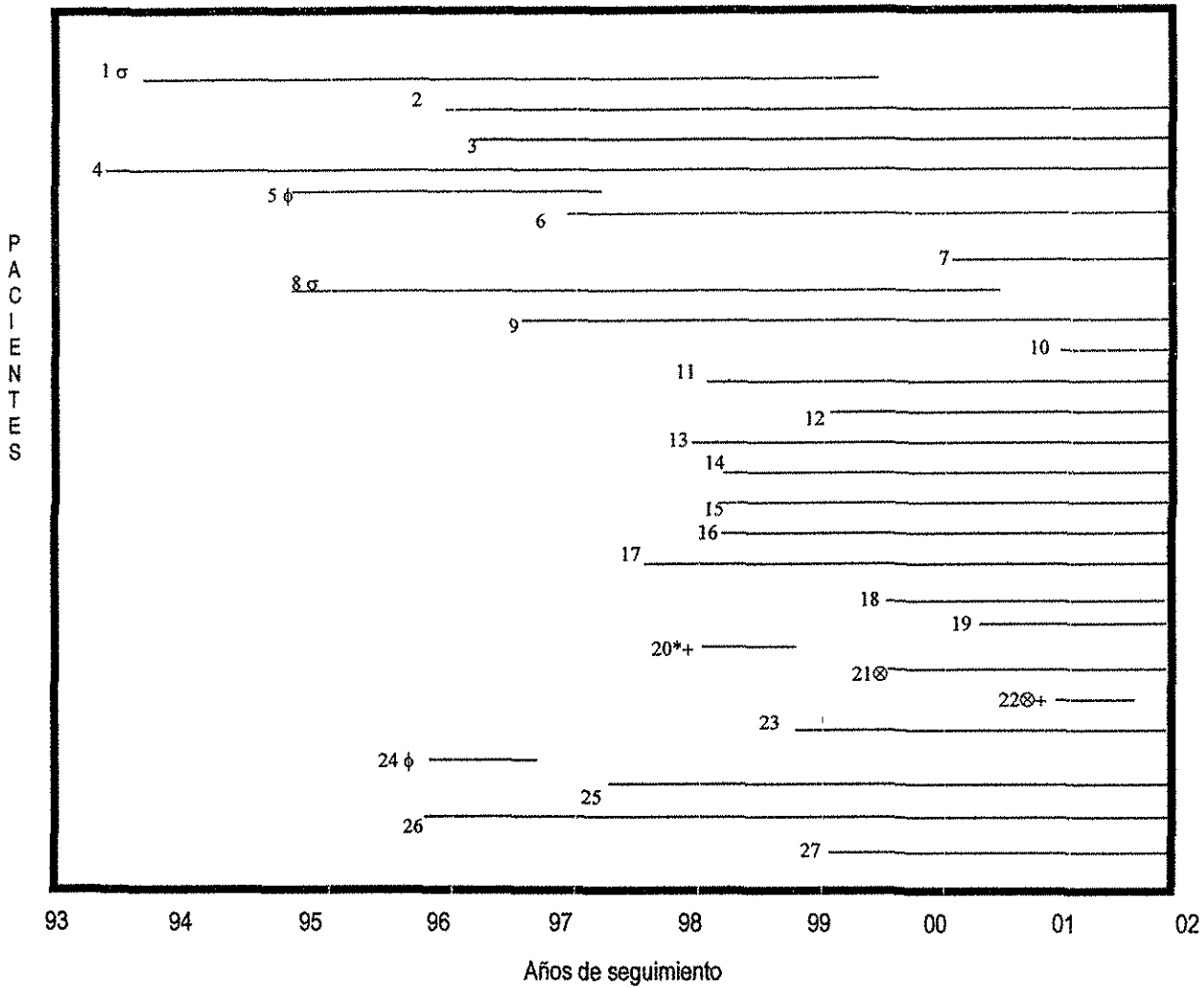
Tabla 4. Tratamiento de los pacientes con NMCG

TRATAMIENTO	NUMERO	PORCENTAJE
Vigilancia	18	66.7
Resección del nevo	5	18.5
Resección del melanoma	1	3.7
Quimioterapia	1	3.7
Otro	2	7.4
Total	27	100

Tabla 5. Estado clínico actual de los pacientes.

ESTADO CLINICO ACTUAL	NUMERO	PORCENTAJE
Vivo y en vigilancia	21	77.8
Defunción	2	7.4
Abandonó las consultas	2	7.4
Alta a su HGZ	2	7.4
Total	27	100%

Tabla 6. Curso clínico de los pacientes con NMCG.



- * Paciente que desarrolló melanosis neurocutánea.
 - ⊗ Pacientes que desarrollaron melanoma cutáneo.
 - + Pacientes que fallecieron.
 - φ Pacientes que abandonaron la consulta.
 - σ Pacientes enviados a su HGZ para continuar vigilancia.
- NMCG *Nevo melanocítico congénito gigante.*

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

BIBLIOTECA
DE LA
UNIVERSIDAD
NACIONAL
AUTÓNOMA
DE MÉXICO

DISCUSIÓN.

Los nevos melanocíticos congénitos gigantes (NMCG) son raros, con una incidencia que varía de 1:1000 a 1:20000 recién nacidos vivos.^{3,4} Como consecuencia de su baja frecuencia son pocos los estudios que han determinado sus características clínicas y su comportamiento biológico. En la literatura nacional solo existe un estudio reportado sobre niños con NMCG y se desconocen las características de los pacientes con este diagnóstico atendidos en nuestra unidad. Este estudio muestra la frecuencia de presentación de diversas características clínicas y de imagen de los pacientes con NMCG atendidos en nuestra unidad en los últimos 5 años.

Contrario a los resultados de estudios previos^{5,6} donde se reportó mayor frecuencia de los NMCG en el sexo femenino, en el presente estudio, el sexo masculino (55.6%) fue el más comúnmente afectado por el padecimiento.

En cuanto a la localización de los NMCG Bittencourt² encontró que el 82% de sus pacientes tenían nevos con distribución axial (cabeza, cuello y tronco), otros estudios reportaron predominio en tronco, sobre todo en la cara posterior.^{5,20} En este trabajo, la localización más frecuente fue la cara posterior de tronco que se presentó en un 37 % de los pacientes, estos resultados coinciden con lo encontrado en los estudios previos. La cabeza y las extremidades fueron el segundo lugar más frecuentemente afectados por este tipo de nevos.

La presencia de datos clínicos neurológicos anormales fueron investigados por el riesgo de los pacientes con NMCG para desarrollar melanosis neurocutánea (MNC). La mayoría de los niños incluidos no presentó ningún signo ó síntoma neurológico anormal (81.5%), el resto de pacientes (18.5%) presentó algún dato clínico anormal, estos datos consistieron en retraso psicomotor ó del lenguaje, cefalea y macrocefalia. Estos resultados coinciden con lo reportado por Kinsler¹³ quien encontró alteraciones neurológicas en el 20.9% de su muestra, las alteraciones encontradas fueron crisis convulsivas, hemiparesia y retraso psicomotor; por otro lado la frecuencia en el presente estudio fue mayor al 2.5% reportado por Bittencourt²

El estudio de resonancia magnética (IRM) de sistema nervioso central se realizó en doce pacientes (44.4%), de los cuales, solo en el 25% se reportó alguna anormalidad; este resultado es semejante a lo reportado en otros estudios donde las alteraciones detectadas han variado del 16 al 45%.^{9,13} El tipo de alteraciones encontradas concuerdan con lo reportado en diferentes estudios.^{7,10,12,13}

El estudio de IRM en el grupo de pacientes incluidos solo se realizó en 12 , 8 de los cuales estaban asintomáticos, y de ellos solo en 1 (12.5%) se reportó estudio con anomalías, como el reforzamiento parenquimatoso de una amígdala temporal, este hallazgo es compatible con melanosis neurocutánea que debe considerarse provisional hasta obtener la confirmación histológica, la cifra del 12.5% contrasta con lo reportado por Frieden ⁹ quien encontró un 45% de anomalías en la IRM en niños con NMCG asintomáticos. La diferencia de cifras pudiera explicarse por la limitante de que el estudio no fue realizado en todos los pacientes, sin embargo queda por definir la verdadera utilidad de la IRM, frecuencia de anomalías y factores relacionados.

Los NMCG tienen un riesgo elevado para el desarrollo de melanoma cutáneo, ^{4,14,20,21} la transformación maligna ha sido encontrada en el 3.3% a 5% de pacientes con NMCG. ^{5,20,22} En la población estudiada el melanoma cutáneo se presentó en el 7.4%, cifra mayor a la reportada en los estudios señalados.

La melanosis neurocutánea se presentó en uno de nuestros pacientes, lo que corresponde a un 3.7% del total, esta cifra es equiparable con el 4.6% de pacientes que desarrollaron esta complicación en el estudio de Bittencourt ² sin embargo es mucho menor al 13.1% encontrado por Dawson.⁶

El presente reporte confirma diversos aspectos clínicos y de imagen que han sido publicados en población pediátrica con NMCG. Como fue comentado, la imagen por resonancia magnética no fue obtenida en todos los pacientes sintomáticos y asintomáticos, lo que limita las conclusiones con respecto a la frecuencia de hallazgos anormales en estos grupos de pacientes. Es necesario por lo tanto estudios posteriores que evalúen este aspecto en los niños con NMCG y la necesidad de realizar el estudio en todo paciente con este tipo de nevos aún cuando la sintomatología neurológica este ausente.

CONCLUSIONES.

1. El sexo masculino es el más comúnmente afectado por NMCG en el grupo de pacientes del Hospital de pediatría.
2. La cara posterior del tronco y la cabeza son los sitios anatómicos que con mayor frecuencia se ven afectados por nevos melanocíticos congénitos gigantes.
3. Existe una baja frecuencia de sintomatología neurológica.
4. Las alteraciones estructurales de sistema nervioso central detectadas por resonancia magnética son raras, se recomienda basar la decisión de realizar este estudio en criterios clínicos.
5. La melanosis neurocutánea y el melanoma cutáneo son complicaciones raras pero potenciales de los NMCG.
6. Se requiere de un estudio para definir la verdadera utilidad de la IRM, aunque es probable que la vigilancia clínica sea el procedimiento de mayor utilidad en el seguimiento de este tipo de pacientes.

BIBLIOGRAFIA.

1. Putman T. Lumps and bumps in children. *Pediatric in review* 1992; 13, No. 10.
2. Bittencourt F, Marghoob A, Kopf A, Koenig K, Bart R. Large congenital melanocytic nevi and the risk for development of malignant melanoma and neurocutaneous melanocytosis. *Pediatrics* 2000; 106: 736-41.
3. Roth M, Grant-Kels J. Lesiones melanocíticas importantes en niños y adolescentes. *Clínicas Pediátricas de Norteamérica, Dermatología*. 1991;4: 815-29.
4. Ceballos P, Ruiz-Maldonado R, Mihm M. Melanoma in children. *N E J Medicine* 1995: 332: 656-62.
5. Maldonado R, Tamayo L, Laterza A, Durán C. Giant pigmented nevi: Clinical, histopathologic, and therapeutic considerations. *J Pediatr* 1992; 120: 906-11.
6. Dawson H, Atherton D, Mayou B. A prospective study of congenital melanocytic naevi: progress report and evaluation after 6 years. *B J Dermatology* 1996; 134(4): 617-23.
7. Peters R, Jansen G, Engelbrecht V. Neurocutaneous melanosis with hydrocephalus, intraspinal arachnoid collections and syringomyelia: case report and literature review. *Pediatr Radiol* 2000;30:284-8.
8. Kadonaga J, Frieden I. Neurocutaneous melanosis: Definition and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:747-55.
9. Frieden I, Williams M, Barkovich A. Giant congenital melanocytic nevi: Brain magnetic resonance findings in neurologically asymptomatic children. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:423-9.
10. Byrd S, Darling C, Tomita T, Chou P, Leon G, Radkowski M. MR imaging of symptomatic neurocutaneous melanosis in children. *Pediatr Radiol* 1997; 27: 39-44.
11. Schaffer J, McNiff J, Bolognia J. Cerebral mass due to neurocutaneous melanosis: Eight years later. *Pediatr Dermatol* 2001;18 (5): 369-77.
12. Gondo K, Kira R, Tokunaga Y, Hara T. Age related changes of the MR appearance of NCS involvement in neurocutaneous melanosis complex. *Pediatr Radiol* 2000;30: 866-868.
13. Kinsler V, Aylett S, Coley S, Chong W, Atherton D. Central nervous system imaging and congenital melanocytic naevi. *Arch Dis Child* 2001;84: 152-155.

14. Rivers J. Melanoma. *Lancet* 1996;347:803-07.
15. Orlow S. Melanomas in children. *Pediatric in review* 1995; 16, No. 10.
16. Williams M, Pennella R. Melanoma, melanocytic nevi, and other melanoma risk factors in children. *J Pediatrics* 1994; 124: 833- 845.
17. Tate P, Ronan S. Melanoma in childhood and adolescence: clinical and pathological features of 48 cases. *J Ped Surg* 1993; 28: 217-222.
18. Handfield J, Smith N. Malignant melanoma in childhood. *B J Dermatology* 1996; 134(4):607-616.
19. Wechsler J, Bastju S, Spatz A, Bailly C, Cribier B, Andrac-Meyer L. Reliability of the histopathologic diagnosis of malignant melanoma in childhood. *Arch Dermatol* 2002;138(5): 625-8.
20. Marghoob A, Schoenbach S, Kopf A, Orlow S, Nossa R, Bart R. Large congenital melanocytic nevi and the risk for the development of malignant melanoma. *Arch Dermatol* 1996; 132: 170-5.
21. Jones S, Lambert D. Melanoma in children and adolescents. *Pediatr Dermatol* 1997; 14:87-91.
22. Egan C, Oliveria S, Elenitsas R, Janson J, Halpern A,. Cutaneous melanoma risk and phenotypic changes in large congenital nevi: A follow-up study of 46 patients. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:923-32.

**PREVALENCIA DE MELANOMA CUTANEO Y MELANOSIS NEUROCUTANEA EN
PACIENTES PEDIATRICOS CON NEVOS MELANOCITICOS CONGENITOS GIGANTES**

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS.

No._____.

Marque con una X el paréntesis correspondiente de acuerdo a la información obtenida en el expediente clínico.

NOMBRE:_____.

CEDULA:_____.

Fecha de la primera consulta :_____.

Fecha de la última consulta :_____.

a) SEXO:

1. Masculino () 2. Femenino ()

b) EDAD:_____meses.

c) LOCALIZACIÓN DEL NEVO PRINCIPAL:

1. Cabeza ó cuello ()
2. Tronco anterior ()
3. Tronco posterior ()
4. Extremidades ()

d) SIGNOS NEUROLÓGICOS:

1. Ninguno ()
2. Crisis convulsivas ()
3. Retraso psicomotor ó del lenguaje ()
4. Déficit motor ó sensitivo ()
5. Cefalea ()
6. Parálisis de pares craneales ()
7. Otros (). Cual:_____.

e) HALLAZGOS DE IMAGEN:

1. Reforzamiento meníngeo ()
2. Malformación de Dandy Walker ()

3. Hipoplasia de vermis ()
4. Meningiomas ()
5. Quistes aracnoideos ()
6. Malformación de Chiari TI ()
7. Otros hallazgos () Cual:_____.
8. IRM normal ()
9. No se realizó el estudio ()

f) DESARROLLO DE MELANOMA CUTANEO:

1. Sí ()

Edad en que se desarrolló:_____.

Tiempo transcurrido desde la primera consulta hasta el desarrollo del melanoma:_____.

2. No ()

g) DESARROLLO DE MELANOSIS NEUROCUTANEA:

1. Sí ()

Edad en que se desarrolló:_____.

Tiempo transcurrido desde la primera consulta hasta el desarrollo de la melanosis:_____.

2. No ()

h) TRATAMIENTO

1. Vigilancia ()
2. Resección del nevo ()
3. Resección del melanoma ()
4. Quimioterapia ()
5. Otro () Cual:_____.

i) ESTADO CLINICO ACTUAL DEL PACIENTE:

1. Vivo y en vigilancia ()
2. Defunción ()
3. Abandonó las consultas ()
4. Alta a su HGZ ()

BIOPSIA:

No._____. Resultado:_____.