

---

Multimed 2022; 26(6): e2206

Noviembre-Diciembre

Caso clínico

**Nevo Melanocítico Congénito Gigante con hemangioma hepático asociado.**

**Reporte de caso clínico. Revisión bibliográfica**

Congenital Melanocytic Nevus Giant with associated hepatic hemangioma.

Report of a clinical case. Bibliographic review

Nevo Melanocítico Congênito Gigante com hemangioma hepático  
associado. Relato de caso clínico. Revisão de literatura

Luis Enrique Torres Batista<sup>I\*</sup>  <https://orcid.org/0000-0003-0225-7064>

Fidel Enrique Torres Batista<sup>II</sup>  <https://orcid.org/0000-0002-2496-1696>

Idelvis Torres Castañeda<sup>III</sup>  <https://orcid.org/0000-0001-7260-0310>

Mercedes Santa Torres García<sup>IV</sup>  <https://orcid.org/0000-0002-6461-2861>

<sup>I</sup> Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Hospital Provincial Ginecobstétrico Fe del Valle Ramos. Manzanillo. Granma, Cuba.

<sup>II</sup> Hospital Provincial Clínico-Quirúrgico Docente Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo. Granma, Cuba.

<sup>III</sup> Policlínico No 2 Ángel Ortiz Vásquez. Manzanillo. Granma, Cuba.

<sup>IV</sup> Hospital Provincial Docente Clínico-Quirúrgico Celia Sánchez Manduley. Manzanillo. Granma, Cuba.

\* Autor para la correspondencia. Email: [luisetorresbatista@yahoo.com](mailto:luisetorresbatista@yahoo.com)

**RESUMEN**

El nevo melanocítico congénito gigante es una lesión pigmentada de gran tamaño presente al nacimiento. Su incidencia es de 1/1.000-500.000 recién nacidos. La localización más frecuente es el tronco posterior, la cara, el cuero cabelludo y las



extremidades. El objetivo que buscamos con la presentación de este caso clínico es ofrecer una revisión actualizada sobre la evaluación al nacimiento, conducta y tratamiento a seguir por los neonatólogos y pediatra de atención primaria ante la inesperada presencia de las dermatopatías no tan frecuentes como la que nos ocupa. Se trata de un recién nacido que nace con un “nevo melanocítico congénito gigante” y que además se asocia con un hemangioma hepático diagnosticado en el ingreso. Valoramos la importancia de esta patología que radica en los problemas impactantes desde el punto de vista estético, quirúrgico y emocional que pueden originar en el paciente y sus familiares, además de la posible asociación con otras malformaciones del sistema nervioso central y en algunos de ellos, el riesgo de ser el origen de un melanoma.

**Palabras clave:** Nevo melanocítico congénito gigante; Hemangioma hepático.

#### **ABSTRACT**

The giant congenital melanocytic nevus is a large pigmented lesion present at birth. Its incidence is 1 / 1,000-500,000 newborns. The most frequent location is the posterior trunk, the face, the scalp and the extremities. We decided with the presentation of this clinical case to offer an updated review on the evaluation at birth, behavior and treatment to be followed by neonatologists, primary care pediatrician before the unexpected presence of dermatopathies not as frequent as the one we are dealing with today, the "nevus" giant congenital melanocytic ". The importance of this pathology lies in the impactful problems from the aesthetic, surgical and emotional point of view that can originate in the patient and their relatives, in addition to the possible association with other malformations of the central nervous system and in some of them, the risk of being the origin of a melanoma.

**Keywords:** Giant Congenital Melanocytic Nevus; Hepatic hemangioma.

#### **RESUMO**

O nevo melanocítico congênito gigante é uma grande lesão pigmentada presente ao nascimento. Sua incidência é de 1/1.000-500.000 recém-nascidos. A localização mais frequente é o tronco posterior, face, couro cabeludo e extremidades. O objetivo que



buscamos con a apresentação deste caso clínico é oferecer uma revisão atualizada sobre a avaliação ao nascimento, comportamento e tratamento a ser acompanhado por neonatologistas e pediatras da atenção primária na presença inesperada de dermatopatias não tão frequentes quanto a em questão. É um recém-nascido nascido com um "nevo melanocítico congênito gigante" e também está associado a um hemangioma hepático diagnosticado na admissão. Valorizamos a importância dessa patologia que reside nos problemas chocantes do ponto de vista estético, cirúrgico e emocional que podem se originar no paciente e em seus familiares, além da possível associação com outras malformações do sistema nervoso central e, em algumas de las, o risco de ser a origem do melanoma.

**Palavras-chave:** Nevo melanocítico congênito gigante; Hemangioma hepático.

Recibido: 1/1/2021

Aprobado: 2/10/2022

## Introducción

Los nevos (del latín naevus, marca de nacimiento) son alteraciones circunscritas de la piel, congénitas o adquiridas. Se distinguen dos grandes grupos de nevos: no melanocíticos y melanocíticos; estos últimos también llamados nevos pigmentarios. Son colecciones de células névicas a nivel de la epidermis y dermis.

Se ha debatido si las células névicas en la dermis derivan de melanocitos que "gotean" a la misma, o si las células névicas epidérmicas y dérmicas tienen un origen diferente.

<sup>(1)</sup> Los nevos melanocíticos congénitos (NMC) se definen como proliferaciones nevo melanocíticas presentes en el nacimiento. Se encuentran en aproximadamente entre el 0,2-1,5% del total de recién nacidos vivos. <sup>(2,3)</sup>

Los nevos melanocíticos consisten en proliferaciones benignas de melanocitos. Pueden ser congénitos o adquiridos. La mayoría son benignos. El nevo melanocítico congénito presenta una incidencia aproximada del 1% de los recién nacidos, si se considera



cualquier nevo aparente durante las 2 primeras semanas de vida. <sup>(1)</sup> Según su tamaño, se pueden dividir en pequeños (<2 cm), intermedios (2-20 cm) y gigantes (>20 cm). La superficie del nevus puede ser lisa, nodular, pilosa, plexiforme o solo pigmentada y corrugada, siendo ésta última la presentación más exótica. <sup>(2)</sup> La principal complicación del nevo gigante es la malignización en algún punto de su superficie. Se presenta el caso de un recién nacido con nevo melanocítico congénito gigante con asociación de hemangioma hepático y se ofrece una revisión actualizada sobre el tema.

## **Etiología**

### *Desarrollo de la piel fetal*

La piel es un órgano que se deriva del mesodermo y ectodermo, con un proceso de embriogenia controlado molecularmente. Las alteraciones genéticas o teratógenas tienen por lo tanto una expresión en las células o estructuras derivadas, por lo que es muy importante conocer las mutaciones que pueden afectar el desarrollo de la piel y los cambios morfológicos de la misma para llegar a una adecuada impresión diagnóstica.

La división entre el desarrollo embriológico y fetal se hace a las ocho semanas de gestación. Durante las tres semanas después de la fertilización aparece la gastrulación, un proceso complejo que da lugar a los tres gérmenes primarios embriológicos: endodermo, mesodermo y ectodermo, el cual a su vez da lugar al neuroectodermo y la epidermis. Entre las células especializadas que se encuentran en la epidermis, es importante recordar que las células de Langerhans y los melanocitos migran en clonas a partir de la cresta neural durante el período embrionario y las primeras junto a los queratinocitos actúan como células presentadoras de antígenos y los melanocitos como protectores contra las radiaciones ultravioleta.

Las células de la capa basal son cuboides y en ellas se inicia el proceso de queratopoyesis, que es la maduración a través de las otras capas hasta eliminarse en la córnea. Entre las células de la capa basal se encuentran los melanocitos, que, junto con 36 queratinocitos, forman la unidad melánica epidérmica. Estas células producen la melanina formada a su vez por la eumelanina, que es café, y la feomelanina, en pigmento rojo-amarillento. Los melanocitos son células dendríticas que se detectan en

la epidermis por anticuerpos monoclonales como HMB-45, hacia los 50 días de gestación.<sup>(3)</sup>

### **Diagnóstico**

El nevo melanocítico congénito (NMC) son lesiones cutáneas benignas, desarrolladas intraútero y originadas por melanocitos que a diferencia de los nevos adquiridos, suelen ser visibles ya al nacer. Sin embargo, hay una pequeña proporción de NMC, denominados tardíos, que se evidencian durante los primeros meses, bien porque pasan desapercibidos, bien porque su crecimiento es más lento y/o se demora la melanogénesis.

### **Tratamientos**

El tratamiento desde el punto de vista quirúrgico óptimo del nevo melanocítico congénito gigante sigue siendo una etapa. Técnicas muy recientes con estudios pilotos en la Asociación Británica de Cirugía Plástica, están probando Piel Artificial Integra en el tratamiento quirúrgico para el nevo melanocítico congénito gigante. Muestran buenos resultados y es un nuevo y válido método para tratar con éxito el NMGC en la primera infancia de una manera definitiva y con resultados de alta calidad.

El momento idóneo para la extirpación quirúrgica de nevus melanocíticos congénitos sigue siendo objeto de controversia entre pediatras, dermatólogos, cirujanos y familiares. La indicación oncológica de extirpación preventiva de estas lesiones es siempre discutible, dada la baja tasa de malignidad. Además, parece que un considerable número de melanomas se desarrolla sobre lesiones parcial o totalmente extirpadas, e incluso fuera del propio NMC, por lo que la necesidad de la cirugía profiláctica es cada vez más controvertida.<sup>(4)</sup> Sin embargo, la indicación cosmética sigue manteniéndose inalterable y pocos son los niños que una vez reconocida su imagen corporal hacia los 5 o 6 años, no muestran rechazo frontal hacia una tumoración pigmentaria grande cualquiera que sea su localización.<sup>(5)</sup>

### **Pronóstico**

El pronóstico es desconocido, pero estos pacientes presentan un riesgo mayor de desarrollar melanoma cerebral que no puede tratarse quirúrgicamente, al igual que síntomas por la melanosis (convulsiones, hipertensión intracraneal, retraso). En estos casos es recomendable evitar la cirugía agresiva.<sup>(6)</sup>



### Posibles complicaciones

La mayor complicación del nevo melanocítico gigante, aparte del problema estético, es la malignización en algún punto de su superficie; el riesgo aumenta con el tamaño y la mayor exposición solar. El porcentaje de malignización oscila entre el 5 y el 15%, que representa el 0,1% total de melanomas. El 80% de los melanomas aparecen antes de los 7 años y el 50% antes de los 2 años. <sup>(2)</sup> Se han descrito casos de melanoma a los 15 días<sup>11</sup> y a los 6 meses de vida. <sup>(3)</sup>

Las manifestaciones neurológicas aparecen habitualmente antes de los 2 años, aunque pueden debutar en la segunda o tercera décadas de la vida. El espectro clínico es muy amplio; son frecuentes neuropatías craneales, crisis convulsivas, ataxia, déficits neurológicos focales o retraso mental. Dos terceras partes de los pacientes desarrollan hipertensión intracraneal secundaria a hidrocefalia comunicante. Si la localización es espinal, se produce mielopatía y radiculopatía. <sup>(7)</sup> El riesgo de cáncer de piel según lo demuestra la literatura mundial revisada puede aparecer en personas con nevos grandes y es más alto aún para los nevos localizados en la espalda o el abdomen. <sup>(8)</sup>

### Presentación de Caso

Recién nacido (RN) de sexo masculino que nace el 18/Mayo/2017 en el Hospital Provincial Ginecobstetricia "Fe del Valle Ramos" de Manzanillo provincia Granma, país Cuba, madre cubana de 18 años de edad, procedencia rural, ama de casa, antecedentes personales: Sin nada a señalar, antecedentes familiares: Madre con Hipertensión Arterial Crónica. Antecedentes obstétricos: Gestaciones 3, partos 0, abortos 2 (provocados). No se recogen antecedentes de consumo de sustancias tóxicas durante el embarazo y recibió una adecuada atención prenatal y cumplió con todos los controles establecidos. Exámenes al embarazo: Serología Sífilis-No Reactiva, VHI-Negativo. Grupo/Sangre: O positivo. Con sepsis vaginal recurrente por Cándida con tratamiento, además anemia. Es atendida en la sala de parto y desarrollando un parto Eutócico, obteniéndose RN vivo con una EG por Método de Parkin: 40,6 Semanas, presentación cefálica, peso al nacimiento de 3750gramos (8.4 libras), mensuraciones

(PC: 34cm, PT: 33cm, PA: 29cm y talla: 52cm), recibiendo un puntaje de Apgar: (9/9) normal. L.A: Claro y Ruptura Membranas: 4horas, cordón con circular laxa al cuello y placenta: normal e integra. Se ingresa a los minutos de vida por dificultad respiratoria dado por tiraje subcostal e intercostal (1pto), Silverman (1pto) y polipnea ligera. Regulando temperatura, no manifestaciones neurológicas, no había orinado, ni expulsado meconio. Presentando además una lesión en placa extensa hiperocrómica a nivel del dorso del tórax desde la región occipital hasta la lumbosacra. (Figura 1)



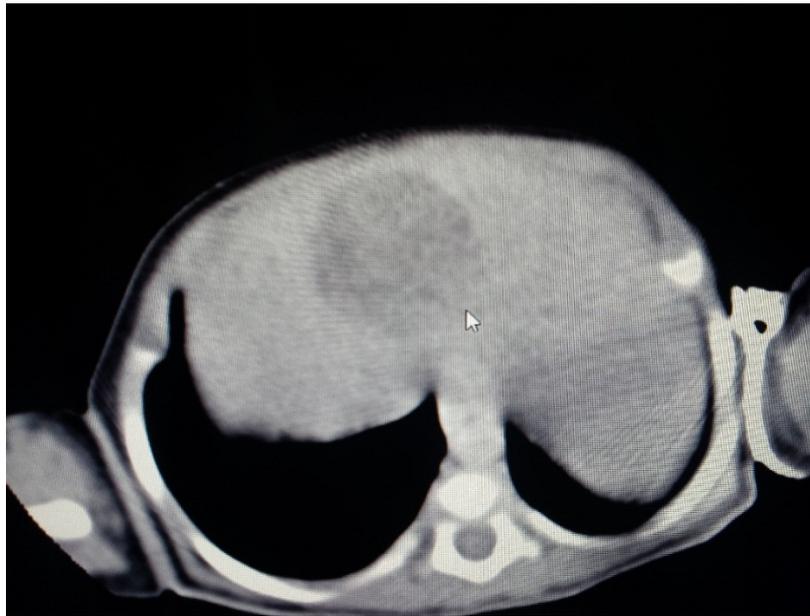
**Fig. 1.** Lesión en placa extensa hiperocrómica a nivel del dorso del tórax. (Nevo Melanocítico Congénito Gigante) (Recién nacido de 2 días de vida).

Por dichas manifestaciones se decide su ingreso a Prematuro cerrado para un mejor estudio y tratamiento. Se solicita valoración con especialidades de: Genética, Cardiología, Dermatología, Imagenología, Oftalmología y Neurología. Los complementarios humorales al ingreso resultaron adecuados para la edad del recién nacido. Radiológicamente con imágenes sugestivas de Edema Pulmonar. Se mantuvo reportado de cuidado y luego de ser evaluado por las distintas especialidades se encontró Ecografía Transfontanelar normal, Eco Abdominal con presencia de imagen compleja a predominio ecogénica en proyección (Segmento VII) del hígado sospechándose un Hemangioma Hepático Congénito.(Figura.2)



**Fig. 2.** Ecografía Abdominal (Hepático) con doppler, presencia del Hemangioma Hepático Congénito.

Se indicó TAC Hepática y se confirmó dicha sospecha. (Figura.3) Posteriormente se decide su egreso hospitalario previa coordinación con Funcionarios del Programa Materno-Infantil de la provincia (PAMI) y se mantiene seguimiento por consultas especializadas para evaluar futuras complicaciones.



**Fig. 3.** TAC simple Hepática, presencia de Hemangioma hepático.

**Ingresado los diagnósticos siguientes:**

- ✓ Recién nacido a término de Buen peso al nacer.
- ✓ Síndrome de Distres respiratorio en estudio.
- ✓ Nevo Melanocítico Congénito Gigante en estudio.
- ✓ Clinodactilia Bilateral del 3er dedo de los pies.

**Examen Clínico Positivo**

Piel: Lesión hiperpigmentada macular ovalada que ocupa toda la región posterior del tórax y mide 14 a 15cm, se extiende desde la región occipital hasta la lumbosacra, se aprecian algunas lesiones microlobulares duras y firmes de aspecto verrugoso.

Ap. Respiratorio: Murmullo vesicular normal, no estertores.

Polipnea ligera y tiraje subcostal e intercostal 1pto. Silverman Anderson 1pto.

Miembros inferiores: Presenta clinodactilia del 3er dedo de ambos pies.

**Exploraciones complementarias**

Hemograma Completo:

Hemoglobina: 162g/L Hematocrito: 0.50 (Normales)

Serie blanca: leucocitos:  $13.6 \times 10^3 / l$  (polimorfos 0.57, linfocitos, 0.43)

Bioquímica sanguínea (ionograma, glucemia, urea, creatinina, proteínas totales y metabolismo hepático): normal.

Gasometría: Alcalosis Respiratoria subcompensada con hiperoxemia.

Radiografía simple de Tórax: Imágenes sugestivas de Edema Pulmonar.

## Discusión

Los NMC ocurren en 1 a 6% de neonatos, siendo una de las lesiones cutáneas más comunes en los recién nacidos. Debido a su amplia variedad de presentación y significación médica, estas lesiones generan un considerable dilema clínico, que además es fuente de ansiedad y estrés para los padres.<sup>(8)</sup>

Son lesiones pigmentadas, benignas, compuestas por melanocitos que están presentes al momento del parto o dentro del primer año de vida, aunque pueden ser tardíos, presentándose a los 2-3 años de vida; no se ha reportado predominio étnico ni por género. Crecen en proporción con el crecimiento del niño, pueden tener pelo terminal, superficie mamelonada o rugosa y pueden presentar satelitosis.<sup>(8)</sup>

Se define a un nevo melanocítico congénito gigante (NMCG) como aquel cuyo diámetro mayor supera los 20 cm en la edad adulta. En los recién nacidos, se puede definir como NMCG a aquellos nevos que son mayores que la palma si se localizan en cabeza o cuello u ocupan más del 5% de la superficie corporal si están en tronco o miembros. Se considera satelitosis cuando el paciente presenta 3 o más nevos melanocíticos congénitos pequeños o medianos.<sup>(9)</sup>

Estas lesiones con frecuencia provocan un compromiso psicológico importante a los padres no tan solo por su potencial de malignidad sino también por su estética.<sup>(10,11)</sup>

Desde el punto de vista histológico se evidencia la presencia de células névicas que característicamente infiltran la dermis reticular (TCSC, músculos, nervios) y anexos (folículos y glándulas sudoríparas), así como vasos sanguíneos y linfáticos; pueden además tener subtipos histológicos: funcional, azul, profundo, combinado, spitzoide.<sup>(8)</sup>

A partir de cualquier tipo de nevus congénito se puede llegar a desarrollar un melanoma; sin embargo, se ha demostrado que el riesgo se relaciona de manera

directamente proporcional al tamaño del nevus y a su grado de profundidad. En diferentes series se ha descrito el riesgo de transformación maligna para los nevus congénitos según los siguientes criterios: pequeños y medianos 0-4.9%, gigantes 4.5-10%, 2,9 no obstante, los últimos estudios realizados en series amplias de pacientes reflejan que el riesgo de malignidad de los NMC es mucho más bajo de lo que se creía, y afecta principalmente a lesiones de gran tamaño localizadas sobre el axis. <sup>(12)</sup>

El nevo melanocítico congénito gigante es una muy rara condición; son tan raros que se reporta 1 en 250,000 a 500,000 recién nacidos, predominando en el sexo femenino, el estudio y su diagnóstico temprano y correcto es esencial para disminuir los riesgos de melanoma maligno. Los nevus pigmentados congénitos gigantes aparecen con mayor frecuencia en la zona posterior del tronco, si bien pueden verse también en la cabeza o las extremidades. Estos nevus son especialmente importantes por su relación con la melanocitosis leptomenígea (melanocitosis neurocutánea) y su predisposición a que se formen melanomas malignos. La afectación leptomenígea es más habitual cuando el nevo está localizado en la cabeza o la línea media del tronco, en especial si se asocia a nevus melanocíticos «satélites» múltiples (>20 lesiones). Las células del nevo en las leptomeninges y el parénquima cerebral pueden causar un aumento de la presión intracraneal, hidrocefalia, convulsiones, discapacidad intelectual y déficits motores, y también pueden evolucionar a melanomas. Una neoplasia maligna se identifica mediante un estudio citológico cuidadoso del líquido cefalorraquídeo para detectar células con melanina. Aproximadamente en el 30% de los individuos con un nevo congénito gigante se aprecia una melanosis leptomenígea asintomática en la Resonancia Magnética (RM). Se ha estimado que la incidencia global de melanoma maligno que surge en un nevo congénito gigante es de alrededor del 5-10%, pero es más probable que sea del 1-2% aproximadamente. La media de edad al diagnóstico de los melanomas que derivan de un nevo congénito gigante es de 7 años. La mortalidad se aproxima al 100%. El riesgo de melanoma es mayor en los pacientes en los que el tamaño estimado del nevo para la edad adulta supera los 40 cm, cuando las lesiones afectan al tronco y en presencia de lesiones satélite. El tratamiento de los nevus congénitos gigantes es fuente de polémica y en él deben intervenir los padres, los pediatras, los dermatólogos y los cirujanos plásticos. Si el nevo se encuentra en la

cabeza o sobre la columna, una RM puede detectar una melanosis del sistema nervioso; cuando está presente, la escisión de la lesión cutánea resulta inútil. En ausencia de melanosis nerviosa, la extirpación precoz y la reparación con ayuda de expansores de tejido o injertos pueden reducir las secuelas del nevo y la potencial formación de un melanoma, aunque a costa de numerosas intervenciones que pueden ser desfigurantes. Es posible que las células que invaden el tejido celular subcutáneo no sean extirpadas. Las biopsias al azar de un nevo no aportan ventajas, pero sí está indicada la biopsia de un nódulo que ha crecido recientemente. Se recomienda realizar un seguimiento cada 6 meses durante 5 años y cada 12 meses posteriormente. Las fotografías seriadas de los nevos contribuyen a detectar cambios.<sup>(13)</sup>

El momento idóneo para la extirpación quirúrgica de nevus melanocíticos congénitos sigue siendo objeto de controversia entre pediatras, dermatólogos, cirujanos y familiares. La indicación oncológica de extirpación preventiva de estas lesiones es siempre discutible, dada la baja tasa de malignidad. Además, parece que un considerable número de melanomas se desarrolla sobre lesiones parcial o totalmente extirpadas, e incluso fuera del propio NMC, por lo que la necesidad de la cirugía profiláctica es cada vez más controvertida.<sup>(14)</sup>

El tratamiento quirúrgico sigue siendo, como ya nos dimos cuenta, un reto importante a nivel mundial en cuanto a la cirugía estética y reconstructiva. Los niños con esta patología están en mayor riesgo de presentar problemas sociales, emocionales y de comportamiento y sus padres sufren un considerable impacto psicológico por la complicada condición que su hijo presenta. Ahora bien, en este caso en cuestión donde nuestro recién nacido con nevo melanocítico congénito gigante presentó un hemangioma hepático no se recoge la relación de ello en la bibliografía consultada. La mayoría de los hemangiomas son cutáneos, aunque existen hemangiomas de localización visceral, siendo el hígado el órgano más frecuentemente afectado. Los hemangiomas hepáticos comparten los mismos patrones de crecimiento y regresión que los cutáneos. Es probable que la mayoría de los hemangiomas hepáticos sean clínicamente silentes y, por tanto, pasen desapercibidos. La Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA) establece que los hemangiomas hepáticos no difieren de los cutáneos en su patrón inmunohistoquímico compartiendo

los mismos marcadores celulares. Su diferente comportamiento se basa en las diferencias entre piel e hígado como órgano diana.<sup>(13,14)</sup> Además el hemangioma es el tumor más frecuente en la edad pediátrica, llegando a afectar a un 5–10% de los recién nacidos a término y hasta un 23% de los neonatos con un peso al nacimiento menor de 1.500 gr. Se trata de una neoplasia benigna con verdadera proliferación de células endoteliales, que presenta una fase de crecimiento en los primeros 9–12 meses de vida seguida por una etapa involutiva lenta durante la infancia. La evolución del hemangioma hepático infantil puede predecirse por la clínica que provoca, que habitualmente aparece en las primeras semanas de vida (asintomáticos o hepatomegalia, anemia e insuficiencia cardiaca congestiva) y por los hallazgos en las técnicas de imagen (solitarios o multifocales, con/sin shunts de alto flujo y difusos).<sup>(15)</sup> La actitud varía desde la observación y seguimiento ecográfico en los casos asintomáticos hasta el tratamiento con corticoides y/o vincristina en los casos que presentan insuficiencia cardíaca. La embolización de los shunts arteriovenosos intratumorales, la resección quirúrgica del hemangioma e incluso el trasplante hepático, forman parte de las opciones terapéuticas en los casos de no respuesta al tratamiento médico.<sup>(16)</sup> Por último, conviene destacar el efecto terapéutico del propranolol sobre el hemangioma infantil que ha revolucionado su manejo en los últimos tiempos. Un resultado con éxito en el tratamiento del hemangioma hepático con propranolol se ha publicado recientemente.<sup>(17)</sup> El propranolol parece tener un efecto vasoconstrictor en el hemangioma y producir un descenso en la producción del factor de crecimiento endotelial vascular. Recientemente se ha descrito la mutación en el codón 61 del gen NRAS en estos pacientes, lo que podría determinar la aplicación de nuevas terapias. Dicha mutación aparece en células de la piel y del tejido nervioso de pacientes con SNMC; sin embargo, no se ha detectado en tejidos sanos. Por el momento en nuestro caso particular este recién nacido a pesar de presentar el Nevo Melanocítico Congénito Gigante con asociación de hemangioma hepático se mantuvo en seguimiento y ahora con 19 meses de vida ya no presenta el hemangioma, correspondiendo con el periodo de involución del hemangioma y no se aplicó tratamiento alguno, así como por el momento sin complicaciones asociadas desde el punto de vista del Nevo Melanocítico Congénito Gigante.

## Conclusiones

Resulta significativo desde el inicio realizar un diagnóstico oportuno y la evaluación completa del neonato que presenta un Nevo Melanocítico Congénito Gigante para brindar a los padres una orientación y preparación adecuada de la enfermedad. Los controles clínicos deben ser más frecuentes, especialmente durante los primeros años de vida, cuando el riesgo de malignización es mayor, así como la evaluación periódica de esta lesión es de mayor importancia luego de la adolescencia, ya que a partir de esta edad se da el aumento del riesgo. Los NMCG se asocian a un riesgo elevado de desarrollar melanosis neurocutánea y melanoma, entidades con alta mortalidad. Por ello, es necesario educar a la familia y al paciente sobre la importancia de un seguimiento estricto y a largo plazo, con la finalidad de detectar de manera temprana y oportuna las posibles complicaciones coexistentes y, con ello, disminuir la morbimortalidad del paciente. A pesar de que el NMCG es una entidad infrecuente, es importante que los pediatras y dermatólogos estén familiarizados con las características morfológicas propias de esta lesión, los cambios que puede sufrir y las complicaciones a las que se encuentra asociada, con la posibilidad de realizar un abordaje diagnóstico y terapéutico adecuado que pueda cambiar el pronóstico del paciente.

## Referencias bibliográficas

1. Recio A, Sánchez Moya AI, Félix V, Campos Y. Congenital Melanocytic Nevus Syndrome: A Case Series. *Actas Dermosifiliogr.* 2017; 108(9):e57-e62.
2. Sarmiento Portal Y, Vara Cuesta OL, Portal Miranda ME, Cabrera Domínguez NB, Pérez Chirino A. Nevus melanocítico gigante congénito. *Revista de Ciencias Médicas de Pinar del Río* 2014; 18(6): 1110-1117.



3. Orantes A, Chang P, Ovalle J, Gramajo M. Melanoma primario del sistema nervioso central asociado a melanosis neurocutánea. Revista médica Gt, Colmedegua. 2019; 158(1): 47- 48.
  4. González Rubio R, López Méndez HA, Valencia Castellanos MA, Aguilar Rodríguez F, Cristiano Cristiano F. Recién nacido con Nevo melanocítico congénito gigante en “chaleco”: Reporte de caso. Rev Méd MD 2016; 7(4): 285-288.
  5. López Y, Orozco L, Saézde M, Ruiz R. Asociación de melanosis neurocutánea, melanoma y alteraciones psicosociales con nevo melanocítico congénito gigante. Dermatol Rev Mex. 2018; 62(2):111- 121.
  6. Martin R, Fanaroff A, Walsh M. Fanaroff and martin’s neonatal-perinatal medicine. Philadelphia: Elsevier; 2020. p.1915.
  7. Martins da Silva VP, Marghoob A, Pigem R, Carrera C, Aguilera P, Puig Butillé J, et al. Patterns of distribution of giant congenital melanocytic nevi (GCMN): The 6B rule. J Am Acad Dermatol. 2017;76(4):689-94.
  8. Escandón Pérez Sabrina, LandetaSa AP, González Jasso Y, Arenas Guzmán R. Nevo melanocítico congénito gigante. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex. 2019; 76(6): 251-8.
  9. Martín Gorgojo A, Nagore E. Melanoma asociado a nevo melanocítico. Actas Dermosifiliogr. 2018; 109(2): 123 132.
  10. Stefanaki C, Soura E, Stergiopoulou A, Kontochristopoulos G, Katsarou A, Potouridou I, et al. Clinical and dermoscopic characteristic of congenital melanocytic naevi. J Eur Acad Dermatol Venereol 2018; 32(10):1674-80.
  11. Pastor M, Dufrechou L, Nicoletti S, Larre Borges A. Nevos melanocíticos congénitos. Arch Pediatr Urug. 2019; 90(6): 321-7.
  12. Vera Remartínez EJ, García Guerrero J. Nevus congénito pigmentado piloso gigante. Rev Esp Sanid Penit 2011; 13(3):112-113.
  13. Meshram G, Kaur N, Singh Hura K. Giant congenital melanocytic nevi: an update and emerging therapies. Case Rep Dermatol 2018; 10(1):24-8.
  14. Kinsler VA, O'Hare P, Bulstrode N, Calonje JE, Chong WK, Hargrave D, et al. Melanoma in congenital melanocytic naevi. Br J Dermatol. 2017; 176(5):1131-43.
  15. Gleason CA, Sandra E Juul SE. Hepatopatías. En: Avery. Enfermedades del recién nacido. 10. ed. Philadelphia: Elsevier; 2019.p.1112.
- 



16. Anco Gallegos KG, Sánchez Saldaña L, Sanz Castro ME. Nevus de Becker segmentario asimétrico unilateral. DERMATOL PERU2018; 28(1):41-43.

17. Díaz Leonard D, Díaz Arjones L, Curbelo Alonso M, Betancourt Trujillo M, Sánchez Galván L. Caracterización de pacientes en edad pediátrica con nevos melanocíticos. Medisur. 2017; 15(6): 800-6.

### **Conflictos de intereses**

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### **Contribución de Autoría**

Luis Enrique Torres Batista, como autor principal originó la idea del tema sobre, Nevo Melanocítico Congénito Gigante con hemangioma hepático asociado. Reporte de caso clínico. Revisión bibliográfica. Por la poca frecuencia de neonatos nacidos con dicha afección en el Hospital Fe del Valle Ramos de Manzanillo, realizó el diseño de la investigación.

Idelvis Torres Castañeda, contribuyó en la parte estadística de la investigación, redacción y recogida de información.

Fidel Enrique Torres Batista y Mercedes Santa Torres García contribuyeron al procesamiento de la información del artículo y búsqueda de bibliografía actualizada.

Yo, Luis Enrique Torres Batista, en nombre de los coautores, declaro la veracidad del contenido del artículo: Melanocítico Congénito Gigante con hemangioma hepático asociado. Presentación de un caso clínico. Revisión bibliográfica.