



Nevo melanocítico congénito gigante, Caso Clínico

Giant Congenital Melanocytic Nevus, Clinical Case.

Patricia Paredes Lascano^{1*} , Alejandro Bravo Paredes¹, Kruzkaya Ortiz Meneses¹

1. Servicio de Pediatría, Hospital General Docente de Ambato, Ministerio De Salud Pública, Tungurahua-Ecuador.

RESUMEN

Recibido: 11 Diciembre 2019

Aceptado: 3 Marzo 2020

Publicado: 30 Abril 2020

Membrete bibliográfico:

Paredes P, Bravo A, Ortiz K. Nevo melonocítico congénito, Caso Clínico. Rev. Ecuat. Pediatr. 2020;21(1):Artículo 6:1-9.



Copyright Paredes P, et al.
Este artículo es distribuido bajo los términos de [Creative Commons Attribution License CC BY-NC-SA 4.0](#), el cual permite el uso y redistribución citando la fuente y al autor original sin fines comerciales.



Introducción: Los Nevos Melanocíticos Congénitos (NMC) son lesiones cutáneas que frecuentemente están presentes desde el nacimiento, sin embargo, la presencia de un NMC gigante mayor a 20 cm es infrecuente, motivo de presentación del caso.

Caso: Niño de 2 años y 5 meses, quien presentó Nevos congénitos de diferente diámetro dispersos en toda el área de la piel, siendo el más grande uno de color oscuro en el área de tórax posterior en línea media dorsal, abollonada que se eleva de la piel e inicia desde el occipucio y se prolonga por la línea media hasta llegar a la región sacra y glúteos, cubre hombros de forma triangular inversa con diámetros de 27 por 25 centímetros. Se acompaña de numerosos nevus satelitales de 3 milímetros hasta 15 centímetros. La presencia de dos neurofibromas en los dedos.

Evolución: Una interconsulta a Neurología Pediátrica concluyó en un examen neurológico sin alteración, el estudio de Resonancia Magnética Nuclear Cerebral y del canal espinal, fueron normales, así como los exámenes complementarios de biometría hemática, química sanguínea, perfil hepático, perfil tiroideo y eco abdominal. La biopsia de piel reportó un patrón histológico de Nevo Melanocítico. Debido a la extensión de la lesión se decidió la observación. El prurito fue tratado sintomáticamente.

Conclusión: El Síndrome del Nevo Melanocítico Congénito se asocia con múltiples hallazgos fenotípicos clásicos, dentro de los cuales se encuentran patrones de pigmentación que ocupan las líneas de Blaschko, neurofibromas y múltiples melanomas satélites. Su diagnóstico es clínico y para su tratamiento se requieren procedimientos quirúrgicos a consideración de la extensión de la lesión. El manejo integral de manera interdisciplinaria es fundamental en su tratamiento.

Palabras clave:

DESC: Nevo Pigmentado, Nevos y Melanomas, Neoplasias Cutáneas, Pediatría.

Texto Libre: Síndrome del Nevo Melanocítico Congénito.

* Autor para correspondencia.

ABSTRACT

Received: December 11, 2019

Accepted: March 3, 2020

Published: April 30, 2020

Bibliographic letterhead:

Paredes P, Bravo A, Ortiz K.
Congenital melanocytic nevus,
Clinical Case. Rev. Ecuat.
Pediatr. 2020;21(1):Article 6:1-9.



Copyright Paredes P, et al.
This article is distributed under
the terms of [Creative
Commons Attribution License
CC BY-NC-SA 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/), which
allows the use and
redistribution citing the source
and the original author
without commercial purposes.



Introduction: Congenital Melanocytic Nevi (CMN) are skin lesions that are frequently present from birth, however, the presence of a giant CMN greater than 20 cm is infrequent, reason for the presentation of the case.

Case: A boy of 2 years and 5 months, who presented congenital nevi of different diameter scattered throughout the skin area, the largest being a dark-colored one in the posterior thorax area in the mid-dorsal line, embossed that rises from the skin and starts from the occiput and extends through the midline until it reaches the sacral region and buttocks, it covers shoulders in an inverse triangular shape with diameters of 27 by 25 centimeters. It is accompanied by numerous satellite nevi from 3 millimeters to 15 centimeters. The presence of two neurofibromas on the fingers.

Evolution: A consultation with Pediatric Neurology concluded in a neurological examination without alteration, the study of Brain Nuclear Magnetic Resonance and of the spinal canal, were normal, as well as the complementary tests of hematic biometry, blood chemistry, liver profile, thyroid profile and abdominal echo. The skin biopsy reported a histological pattern of Melanocytic Nevus. Due to the extent of the injury, observation was decided. The pruritus was treated symptomatically.

Conclusion: Congenital Melanocytic Nevus Syndrome is associated with multiple classic phenotypic findings, among which are pigmentation patterns that occupy Blaschko's lines, neurofibromas and multiple satellite melanomas. Its diagnosis is clinical and its treatment requires surgical procedures, taking into account the extent of the lesion. Comprehensive management in an interdisciplinary manner is essential in its treatment.

Key Words:

MESH: Nevus, Nevi and Melanomas, Skin Neoplasms, Pediatrics.

Free text: Melanocytic Nevus Syndrome

INTRODUCCIÓN

El término Nevus del latín “naevus o lunar” es descrito histológicamente como un Hamartoma, una lesión malformativa o displasia circunscrita no hereditaria. Los Nevos Melanocíticos son proliferaciones benignas de melanocitos que forman parte de la piel normal. La incidencia es variable. Aunque se cree que en el recién nacido es aproximadamente del 1%, ésta aumenta a lo largo de la infancia y la pubertad y adquiere el máximo de elementos a los 25 años de edad¹.

La presencia excesiva de células melanocíticas en la piel y el sistema nervioso central fue descrita por Virchow en 1859 y denominada Melanosis Neurocutánea por Van Bogaert en 1948. En 1972 Fox

propuso los criterios que definen esta entidad, posteriormente revisados en 1991 por Kadonga y Friedman. Actualmente, para referirse a esta entidad, se prefiere el término “síndrome del nevo melanocítico congénito” (NMC) y se define por la presencia al nacimiento de un nevo melanocítico de más de 5 cm o la presencia de más de un nevo de cualquier tamaño, asociado a compromiso neurológico².

Los nevus melanocíticos congénitos se consideran hamartomas derivados de la cresta neural, producidos por mutaciones poscigóticas que determinan defectos en la migración y/o diferenciación de los melanocitos. Se originan entre las semanas 5 y 24 de gestación. Se

ha propuesto que la pérdida en la regulación del crecimiento de melanoblastos (precursores de los melanocitos) durante la embriogénesis determina la proliferación de melanocitos. Mientras más temprano ocurra este proceso, más profundos y grandes serán los nevos melanocíticos congénitos³.

Los nevos se encuentran en aproximadamente entre el 0.2-1.5% del total de recién nacidos vivos. En el caso del nevo melanocítico congénito gigante, su incidencia es menor de 1 caso por cada 500 mil nacidos vivos.

La prevalencia de acuerdo con el sexo es de tres mujeres por dos hombres. Son más frecuentes en niños de pieles más claras⁴.

También es más frecuente en los recién nacidos pretérmino de sexo femenino. La edad materna, el número de gestaciones previas y el peso al nacer no parecen influir en la frecuencia de aparición del nevo melanocítico congénito⁵.

Los NMC se han clasificado por su tamaño según su diámetro en pequeños (<1.5 cm), medianos (entre 1.5 y 19 cm) y gigantes (>20 cm). Además, se proponen subgrupos (G1, G2, G3) por cada 10 centímetros que sobrepasan los 20, y a la hora de predecir el riesgo de melanoma la existencia de más de 50 nevos satélites incrementaría en uno la categoría. La superficie del nevo puede ser lisa, nodular, pilosa, plexiforme o solo pigmentada y corrugada.

Es esencial diferenciar en la anamnesis los nevos presentes desde el nacimiento o en los primeros meses de la vida (nevo melanocítico congénito) y los que aparecen durante la vida del individuo (nevo melanocíticos adquiridos).

La localización más frecuente es el tronco (47%), seguido de las extremidades (30%) y la cabeza (22%). Las lesiones pueden ser únicas o, más frecuentemente, múltiples. Hasta el 78% de los pacientes presentan lesiones satelitales (NMC pequeños) que cuando son numerosos (por lo general más de 20) aumentan el riesgo de melanoma o melanososis neurocutánea⁶. Pueden afectar cualquier segmento y frecuentemente más de un segmento corporal, llegando a semejar un traje de baño. La morfología varía con la edad; al nacimiento son neoformaciones planas de color

marrón claro que evolucionan a neoformaciones de superficie rugosa, irregular, con pápulas de diferente tamaño, de color marrón oscuro a negro⁷.

Los nevos melanocíticos congénitos gigantes presentan, además de su tamaño, algunas características clínicas que facilitan su diagnóstico, como son la presencia casi constante de hipertrichosis en bordes 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. Además, presentan con frecuencia nevos melanocíticos satélites alrededor y su importancia radica en el riesgo de desarrollo de melanoma y melanocitosis neurocutánea.

El diagnóstico de nevo melanocítico congénito gigante es clínico. La prueba de imagen de elección para la detección de lesiones en el sistema nervioso central es la resonancia magnética cerebral que se recomienda realizar en los primeros 6 meses de vida, sobre todo ante la presencia de 2 o más nevos melanocíticos congénitos.

Las características histopatológicas incluyen células névicas en la dermis reticular y el tejido celular subcutáneo, células névicas entre las fibras de colágeno con diferentes patrones de invasión de anexos cutáneos, vasos y nervios, entre otros⁸.

Se ha descrito el riesgo de transformación maligna para los nevos congénitos según los siguientes criterios: pequeños y medianos 0-4.9 %; gigantes 4.5-10%. Está claro que los individuos con NMC gigantes presentan riesgo más alto de transformación maligna (melanoma). Este riesgo varía dependiendo de las características propias del nevo, tales como tamaño, profundidad, homogeneidad y si es macular o rugoso. En pacientes con nevos congénitos el melanoma se puede desarrollar a cualquier edad; sin embargo, el riesgo de transformación maligna es mayor en los primeros años de vida, y aproximadamente el 70% de los melanomas se diagnostican en menores de 10 años de edad.

El riesgo de transformación de un nevo cualquiera en melanoma se considera generalmente limitado. Se ha estimado que el riesgo de desarrollo de melanoma

sobre cualquier nevo individual acumulado hasta los 80 años sería del 0.03% (uno de cada 3.164 nevos) en hombres y del 0.009% (uno de cada 10.800) en mujeres⁹.

El riesgo de malignización de lesiones melanocíticas benignas ha sido recientemente estudiado en un metanálisis, observándose un 2% de incidencia de melanoma, sobre todo para nevos congénitos mayores de 40 cm y localizados en el tronco¹⁰.

La invasión de vasos linfáticos en los nevos melanocíticos es un hallazgo casual e infrecuente en nevos melanocíticos adquiridos y es algo más frecuente en los nevos melanocíticos congénitos y que tiene importancia desde el punto de vista práctico para evitar un falso diagnóstico de malignidad¹¹.

Los melanomas primarios del sistema nervioso central son inusuales y se asocian hasta en un 40-60% de los casos a melanosis neurocutánea. La localización de los nevos en piel cabelluda, cara, cuello o línea media posterior se asocia a un riesgo mayor de malignización en las leptomeninges.

La melanosis neurocutánea se cree que está relacionada a una anomalía en el desarrollo y migración de los melanoblastos de la piel y pia madre. Uno de los criterios para su diagnóstico es presentar un nevo melanocítico congénito gigante al nacimiento que llega a medir > 20 cm en el adulto o múltiples nevos satélites. Los síntomas de melanosis cutánea son hidrocefalia, letargia, emesis e irritabilidad. Se cree que la hidrocefalia es ocasionada por una alteración en la reabsorción del líquido cefalorraquídeo por infiltración de melanocitos en la médula espinal. Otros síntomas son crisis convulsivas, déficit motor o alteraciones en pares craneales. Sin embargo, puede aparecer hasta en el 25% de los pacientes neurológicamente asintomáticos. Un 40-60% de los casos de melanosis neurocutánea presenta transformación maligna de los melanocitos leptomenígeos a melanoma¹².

La asociación con alteraciones sociales y psicosociales se ha observado en más de 50% de los pacientes con nevo melanocítico congénito gigante, con serios trastornos emocionales y de conducta, rechazo y falta de aceptación en el entorno familiar y social, aspectos

que se deben considerar en los pacientes que lo padecen.

En general, esto se relaciona con el tamaño del nevo y con la localización en áreas visibles, especialmente la cara. El efecto causado se relaciona con la autopercepción de su imagen, la ansiedad secundaria al riesgo de complicaciones, las molestias que implican los diferentes tratamientos y las cicatrices resultantes. Los padres y otros familiares con frecuencia presentan alteraciones psicológicas respecto de la aceptación del problema congénito en su hijo(a) y sus implicaciones. Se evidencia disminución en el desempeño social y aumento de problemas emocionales en niños con nevos melanocíticos congénitos gigantes, independientemente de la visibilidad del nevo, si han recibido tratamiento o no, y la edad. Todo ello implica necesidad de apoyo a la familia de forma integral¹³.

El tratamiento debe ser individualizado con un abordaje multidisciplinar que tenga en cuenta las particularidades de cada paciente: edad del niño, tamaño, localización, profundidad, aspecto de la lesión, facilidad de vigilar su evolución, riesgo de malignización y aparición de melanosis neurocutánea, riesgos quirúrgicos, consecuencias estéticas de la lesión y de la cirugía, repercusiones psicológicas, de su tratamiento y la ansiedad familiar.

En el nevo melanocítico congénito, el pediatra de atención primaria desempeña un papel central tanto en el diagnóstico basado en la clínica como en la vigilancia de la evolución de la enfermedad en todas sus fases y en la información, asesoramiento y apoyo al paciente y a su familia¹⁴.

Existen numerosas propuestas terapéuticas como cirugía láser, dermoabrasión, curetaje. La cirugía es la terapia más adecuada cuando es posible, dependiendo de la profundidad y tamaño del nevo, y tomando en cuenta el riesgo/beneficio de la intervención quirúrgica. Se recomienda la escisión del NMC congénito con el fin de disminuir la posibilidad de malignización y evitar problemas estéticos. La expansión de los tejidos ha surgido como el tratamiento primario ya que se obtiene excelente textura, mejor color y menor deformidad del sitio donante¹⁵.

Para los nevos pequeños y de aspecto benigno se considera la observación sin cirugía, siempre que la ubicación permita vigilar su evolución.

No existen protocolos de manejo establecidos para los nevos pequeños y parece razonable un control médico. Para los grandes el control debe ser frecuente, especialmente durante los primeros años de vida. Es importante ofrecer una correcta explicación a los padres acerca de la probabilidad de aparición de melanoma, las diferentes opciones terapéuticas y posibles complicaciones. Se les tiene que instruir en autovaloraciones mensuales y explicarles que precisarán un seguimiento continuado cada 3 o 6 meses¹⁶.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente preescolar masculino de 2 años y 5 meses, de raza mestiza, residente en Ambato, Ecuador, sin antecedentes patológicos personales y familiares de importancia. Al nacimiento se observa piel con presencia de nevos de diferente diámetro dispersos en toda el área de la piel, siendo el más grande uno de color oscuro en el área de tórax posterior en línea media dorsal.

En la exploración física se encuentra una gran masa de coloración oscura, abollonada que se eleva de la piel e inicia desde el occipucio y se prolonga por la línea media hasta llegar a la región sacra y glúteos, cubre hombros de forma triangular inversa (distribución en chal) con diámetros de 27 por 25 centímetros con bordes irregulares, hiperlobulado con hipertrichosis en los bordes (**Figura 1**), acompañado de gran número de nevos satelitales que varían de tamaño desde 3 milímetros hasta 15 centímetros (**Figura 2**). Se evidencia lesiones névicas entre 0.03 a 15 mm en rostro, tórax, extremidades, cuero cabelludo, palmas, plantas y región perineal (**Figura 3**). Además, se encontró un neurofibroma en el cuarto y quinto dedo derecho de 1.5 cm y 0.5, respectivamente, de color violáceo (**Figura 4**). También se aprecia áreas descamativas no sangrantes en nevo gigante que, según descripción del paciente, causan intenso prurito.

Figura 1. Nevo melanocítico congénito en distribución de chal



Figura 2. Paciente con múltiples Nevos satélites de diferente diámetro



Para aproximarse al cálculo de la superficie corporal comprometida por el nevo melanocítico congénito se utilizó como referencia la tabla de Lund-Browder diseñada para calcular la superficie corporal en pacientes quemados, evidenciándose un compromiso del 19% de la superficie corporal.

El estado general y el desarrollo psicomotor son aparentemente normales, así como el resto de la exploración física, incluyendo el examen neurológico.

Evolución:

Una interconsulta a Neurología Pediátrica concluyó en un examen neurológico sin alteración, el Médico Neuropediatra solicitó una Resonancia Magnética Nuclear Cerebral y del canal espinal, las cuales demostraron normalidad (**Figura 5**). Se realizaron exámenes complementarios como biometría hemática, química sanguínea, perfil hepático, perfil tiroideo y todo se encontró dentro de parámetros normales. También se realizó un eco abdominal que igualmente se reportó normal

En el servicio de dermatología se realizó una biopsia de la zona más representativa en la región dorsal el cual reportó un patrón histológico con arquitectura de conglomerados de células melanocíticas, circunscritas en forma intradérmica, hiperpigmentadas, dentro de una densa dermis reticular superficial (**Figura 6**).

Debido a la extensión de la lesión se decidió la observación para una revisión periódica. Los controles por pediatría han sido normales hasta el momento. Se ha realizado un seguimiento por 6 meses. El prurito fue tratado sintomáticamente y con cremas humedificantes.

DISCUSIÓN

El nevo melanocítico congénito gigante se caracteriza por lesiones pigmentadas de la piel que miden más de 20 cm de diámetro. El presente caso sobrepasa dicho diámetro. La incidencia del nevo melanocítico congénito gigante es menor de 1 caso por cada 500 mil nacidos vivos¹. La prevalencia de acuerdo con el sexo

es de tres mujeres por dos hombres⁴. El presente caso es de sexo masculino.

Figura 3. Nevos satélites en miembros inferiores de diferente diámetro con hipertrichosis.



Figura 4. Neurofibromas en cuarto y quinto dedo.



De acuerdo a la clasificación, el presente caso corresponde a nevo melanocítico congénito gigante G3 por el diámetro del nevo y la existencia de múltiples melanomas satélites⁶⁻⁷.

Los nevos melanocíticos congénitos gigantes presentan, además de su tamaño, algunas características clínicas que facilitan su diagnóstico,

como la presencia casi constante de hipertrichosis en los bordes 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. Además, presentan con frecuencia nevos melanocíticos satélites alrededor⁷⁻¹¹; estos signos están presentes en este paciente.

No es raro observar el desarrollo de nódulos de pocos milímetros a varios centímetros en su superficie, como en este caso. El crecimiento lento y la falta de ulceración de estos nódulos nos orientarán hacia la benignidad del proceso. Sin embargo, el desarrollo de un melanoma sobre el nevo puede iniciarse de forma similar. Los nevos gigantes del área de la cabeza y cuello pueden asociarse a afectación neurológica por infiltración leptomeníngea y de otras estructuras del sistema nervioso central, con aparición de hidrocefalia, retraso mental y melanomas. En esta localización se denomina melanosis neurocutánea. El paciente aquí reportado no evidencia hasta el momento afecciones en el sistema nervioso central; éstas, sin embargo, pueden aparecer hasta en el 25% de los pacientes neurológicamente asintomáticos¹². Los nevos que afectan la zona dorsal media pueden coexistir con espina bífida y otras anomalías vertebrales y medulares que no están presentes en este caso¹¹.

A partir de cualquier tipo de nevo 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 nevo y al grado de profundidad como describimos anteriormente. En nuestro paciente hasta el momento no se evidencia malignidad^{9,11}.

La prueba de imagen de elección para la detección de lesiones en el sistema nervioso central es la resonancia magnética cerebral, que se recomienda realizar en los primeros 6 meses de vida, sobre todo ante la presencia de 2 o más nevos melanocíticos congénitos⁸. En el presente caso se realizó resonancia cerebral y de canal espinal donde no se evidenció lesiones en el sistema nervioso central (**Figura 5**).

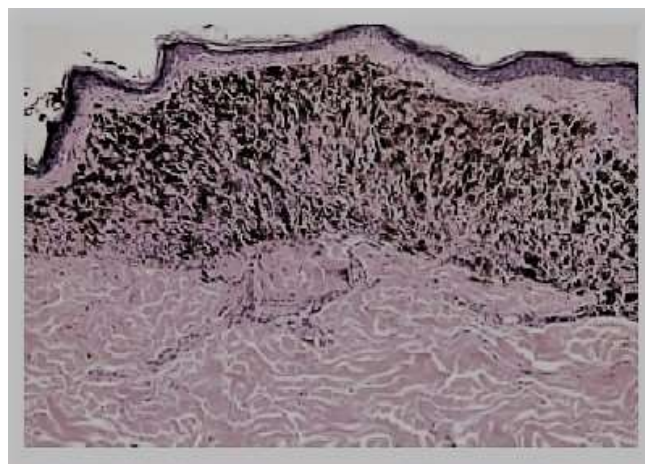
Se realizaron exámenes complementarios como biometría hemática, química sanguínea, perfil

hepático, perfil tiroideo y todo se encontró dentro de parámetros normales. También se realizó un eco abdominal que igualmente se reportó normal.

Figura 5. Resonancia Magnética Nuclear del canal medular



Figura 6. Histología de la lesión.



Fragmento de piel tomada del nevo de región dorsal: patrón histológico con arquitectura de conglomerados de células melanocíticas, circunscritas en forma intradérmica, hiperpigmentadas, dentro de una densa dermis reticular superficial.

Histopatológicamente se observó un patrón con infiltraciones de células melanocíticas intradérmicas, pero no se encontró células malignas⁸ (Figura 6).

Al momento, el paciente descrito se encuentra con control multidisciplinario en el que se definirán las opciones terapéuticas de acuerdo a las evidencias. Se recomienda seguimiento y vigilancia estricta ya que no es recomendable la resolución quirúrgica por la extensión de piel que ocupa el nevo. Se debe considerar controles mensuales y actualización de los exámenes de laboratorio, estudio de imágenes, así como el estado general, neurológico y psicosocial del paciente¹¹. Se debe realizar un examen físico minucioso para percatarse si existen signos sospechosos de evolución a melanoma e instruir a la familia sobre esta enfermedad y brindar soporte psicológico¹³. Se debe mantener conducta expectante para decidir la mejor opción terapéutica. Se podría realizar una recesión de nevo por el método de expansores de piel ya que la evidencia demuestra disminución en la neoformación de melanoma a partir del nevo melanocítico¹⁵. Es importante el seguimiento multidisciplinario para la detección temprana de un melanoma o melanocitosis neurocutánea, por el elevado riesgo de desarrollar estas patologías^{9,10,12}

CONCLUSIONES

El Síndrome del Nevo Melanocítico Congénito se asocia con múltiples hallazgos fenotípicos clásicos, dentro de los cuales se encuentran patrones de pigmentación que ocupan las líneas de Blaschko, neurofibromas y múltiples melanomas satélites. Su diagnóstico es clínico y para su tratamiento se requieren procedimientos quirúrgicos a consideración de la extensión de la lesión. El manejo integral de manera interdisciplinaria es fundamental en su tratamiento.

INFORMACIÓN ADMINISTRATIVA DEL ARTÍCULO

Abreviaturas

NMC: Nevo Melanocítico Congénito.

Nota del Editor

La Revista Ecuatoriana de Pediatría permanece neutral con respecto a los reclamos jurisdiccionales en mapas publicados y afiliaciones institucionales.

Originalidad del artículo

La Revista Ecuatoriana de Pediatría garantiza que el artículo es original y sin redundancia, el sistema antiplagio de nuestra revista reportó similitud menor al 15%, el análisis está disponible en:

<https://secure.arkund.com/view/76853790-131468-596572>

Acceso abierto

Este artículo tiene la licencia de Creative Commons Attribution 4.0 CC-BY-NC-SA., que permite el uso, el intercambio, la adaptación, la distribución y la reproducción en cualquier medio o formato, siempre que otorgue el crédito adecuado al autor original y a la fuente. Usted no puede hacer uso del material con propósitos comerciales. Se debe proporcionar un enlace a la licencia Creative Commons e indicar si se realizaron cambios. Las imágenes u otro material de terceros en este artículo están incluidos en la licencia Creative Commons del artículo. Para ver una copia de esta licencia, visite <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/deed.es>.

DECLARACIONES ÉTICAS

Protección de personas:

Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos:

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Consentimiento de publicación:

Los autores han obtenido el consentimiento informado de los tutores del paciente referido en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia. Se ha firmado la autorización para publicación del presente caso por parte de los padres.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Financiamiento

Los autores realizaron el financiamiento de los gastos incurridos en la producción de este artículo.

Contribuciones de los autores

PPL: Idea de investigación, escritura del artículo, análisis crítico, correcciones editoriales.

ABP, KOM Compilación de los datos, Revisión bibliográfica.

Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito

Agradecimientos

No aplica.

INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

Patricia Lorena Paredes Lascano. Doctora en Medicina y Cirugía por la Universidad Central del Ecuador. Especialista en Pediatría por la Universidad Central del Ecuador. Magister en Pedagogía en Ciencias de la Salud por la Universidad Técnica de Ambato.

 <https://orcid.org/0000-0001-6623-9362>

Leonardo Alejandro Bravo Paredes, Médico por la Universidad Técnica de Ambato.

Kruzakya Renee Ortiz Meneses Médica por la Universidad Técnica de Ambato.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aguilar L. Nevus melanocítico en la infancia. *An Pediatr.* 2001; 54(5): 477-83. DOI: [10.1016/S1695-4033\(01\)77571-6](https://doi.org/10.1016/S1695-4033(01)77571-6)
2. Recio A, Sánchez A, Félix V, Campos Y. Síndrome del nevus melanocítico congénito. Serie de casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2017; 108(9): e57-e62. DOI: [10.1016/j.ad.2016.07.025](https://doi.org/10.1016/j.ad.2016.07.025)
3. Viana AC, Gontijo B, Bittencourt FV. Giant congenital melanocytic nevus. *An Bras Dermatol.* 2013 Nov-Dec;88(6):863-78. DOI: [10.1590/abd1806-4841.20132233](https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20132233). Erratum in: *An Bras Dermatol.* 2014 Jan-Feb;89(1):190. PMID: 24474093.
4. Alikhan A, Ibrahim OA, Eisen DB. Congenital melanocytic nevi: where are we now? Part I. Clinical presentation, epidemiology, pathogenesis, histology, malignant transformation, and neurocutaneous melanosis. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67(4):495.e1-17; quiz 512-4. DOI: [10.1016/j.jaad.2012.06.023](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2012.06.023). PMID: 22980258.
5. Monteagudo B, Labandeira J, Acevedo A, Ramírez A, Cabanillas M, Corrales A, et al. Prevalencia y características clínicas de los nevus melanocíticos congénitos en 1.000 recién nacidos españoles. *Actas Dermosifiliogr.* 2011; 102(2): 114-20. DOI: [10.1016/j.ad.2010.10.007](https://doi.org/10.1016/j.ad.2010.10.007)
6. Escandón S, Landeta A, González Yolanda, Arenas R. Nevo melanocítico congénito gigante. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2019; 76: 251-58. DOI: [10.24875/bmhim.18000103](https://doi.org/10.24875/bmhim.18000103)
7. Sarmiento Y, León O, Cuesta V, Portal M, Cabrera N, Pérez A. Nevus melanocítico gigante congénito. *Rev Ciencias Médicas.* 2014;18(6): 1110-17 SU: [revcmpinar.sld.cu1742](https://doi.org/10.24875/bmhim.18000103)
8. Giménez V, Monge L, López J, Zanduetta L, Clavero N, Muñoz A. Melanosis neurocutánea. *An Pediatr.* 2011; 75(3): 224-27. DOI: [10.1016/j.anpedi.2011.05.005](https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2011.05.005)
9. Martín Gorgojo A, Nagore E. Melanoma asociado a nevo melanocítico. *Actas Dermosifiliogr.* 2018; 109(2): 123-132. SU: [actasdermoS1731017303745](https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.04.016)
10. Arjona C, Gil C, Jiménez D, Albarrán C. Melanoma intradérmico asociado a nevo melanocítico intradérmico. *Actas Dermosifiliogr.* 2015; 106(9): 776-77. DOI: [10.1016/j.ad.2015.04.016](https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.04.016)
11. Soriano D, Monteagudo C, Castelló A, María J, Llombart A. Invasión de vasos linfáticos en nevus melanocíticos. Estudio clinicopatológico de ocho casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2004; 95(5): 285-88. SU: [actasdermoI3063674](https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.04.016)
12. 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. DOI: [10.36109/rmg.v158i1.125](https://doi.org/10.36109/rmg.v158i1.125)
13. 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. SU: [Dermato](https://doi.org/10.36109/rmg.v158i1.125)
14. Madrigal C, Bidonga A, Fernández J, Madrigal V. Nevo melanocítico congénito gigante. *Rev. Pediatr Aten Primaria.* 2015; 17:51-5. SU: [redalyc](https://doi.org/10.36109/rmg.v158i1.125)
15. Liu Y, Huang J, Wen K, Liu N, Wang J. Treatment of giant congenital melanocytic nevus of the left upper extremity with staged expanded flap. *J Plast Reconstr Aes.* 2012; 65(2): 258-63. DOI: [10.1016/j.bjps.2011.06.042](https://doi.org/10.1016/j.bjps.2011.06.042)
16. Arango J, Chávez L, Mendoza J, Durán M. Nevus melanocítico intradérmico congénito gigante." El niño tortuga (testudines)": Caso clínico. *Cir plást ibero latinoam.* 2009; 35(3): 243-48. SU: [scielo](https://doi.org/10.36109/rmg.v158i1.125)

DOI: Identificador de objeto digital

PMID: identificador de PubMed

SU: Short URL