

## **Nevos Melanocíticos: Conceptos Básicos**

🔗 Símbolo para obtener más información – puede generar una página nueva o una nueva ventana con más detalles.

### **¿Qué es un Nevo Melanocítico Congénito (NMC)?**

**Nevo:** (nevos, en plural) o lunar, en sentido general significa “marca de nacimiento”, y puede usarse para describir cualquier mancha o marca presente en la piel desde el nacimiento.

- Si está presente desde el nacimiento, se le llama **congénito** (NMC). Uno de cada 50 a 100 recién nacidos presenta un nevo o lunar pequeño.
- Si la mancha (o marca) está causada por células que producen el pigmento conocido como melanina, se le llama nevo **melanocítico**.
- Los NMC pueden variar desde pequeños, comúnmente del tamaño de la cabeza de un alfiler, hasta grandes, o formas más raras que cubren mucho de la superficie corporal. Los más grandes son llamados médicamente nevos **gigantes**, y ocurren aproximadamente en [uno de cada 20,000](#) nacimientos 🔄; entre más grandes, los nevos son más raros.

### **¿Qué aspecto tiene un NMC?**

Cada NMC es único. Individuos de cualquier raza y colore de piel pueden nacer con un NMC.

El NMC generalmente crece proporcionalmente con el paciente. Es decir, los nevos continuarán cubriendo la misma proporción de superficie corporal que afectaban al nacimiento – por ejemplo, parte de una extremidad, o entendiéndose desde el nivel de los omoplatos hasta la parte superior del muslo.

Como raras excepciones, existen los nevos llamados “NMC tardíos”, que se hacen visibles después del nacimiento y por lo tanto parecen crecer. Ocasionalmente, áreas del nevo que son muy pálidas pueden adquirir color más oscuro en los primeros meses de vida y de ese modo dar la apariencia de crecer. De modo que el tamaño que un NMC alcanzará puede calcularse a partir del tamaño que tiene al nacimiento y su localización.

### **Sitio:**

El NMC puede situarse en cualquier parte de la piel, incluyendo palmas y plantas de manos y pies, e incluso dentro de la boca.

## Color:

Usualmente algún tono de café o negro; algunos son rojizos. El color frecuentemente puede variar dentro del área del nevo, con pequeños parches de colores distintos rodeados de un fondo uniforme. Los NMC al nacimiento son generalmente de color negro oscuro, o incluso púrpura/rojizo oscuro ya que pueden tener muchos vasos sanguíneos visibles a través de la delgada superficie. Pueden cambiar de color con el tiempo a medida que el paciente crece. Cuando el color cambia, generalmente se hacen más pálidos, pero pueden oscurecerse cuando al inicio eran claros o con parches. El aclaramiento del nevo ocurre más en niños con piel clara o en pelirrojos de piel clara que en niños de piel y cabello oscuros.

## Cantidad de pelo del nevo:

Los NMC generalmente tienen mayor cantidad de pelo, aunque este puede no ser visible desde el nacimiento o no ser muy notable a lo largo de la vida del paciente. El pelo del nevo puede ser más oscuro, tener el mismo tono, o más raramente, ser más claro que el cabello del niño. Si el nevo está en el cuero cabelludo, el lunar usualmente muestra un crecimiento más abundante y rápido de pelo que el resto del cabello normal. Los NMC en otras partes del cuerpo, pequeños o grandes, pueden desarrollar “pelo terminal”, que es más visible y frecuentemente denso. Ocasionalmente, los NMC pueden no tener pelo aún y cuando estén en el cuero cabelludo, o pueden tener pérdida parcial (en parche) de pelo, o pelo que crece sin pigmento (canas).

## Textura:

La textura de los NMC tiende a ser diferente de la de la piel normal, algunas veces más blanda, laxa o arrugada. Los NMC pueden ser aplanados o tener un aspecto rugoso o “empedrado”.

## Número:

El número total de los nevos visibles puede incrementarse después del nacimiento, aunque esto no siempre ocurre. Cuando así sucede, los nevos aparecen más frecuentemente durante los primeros años de vida, y a medida que pasa el tiempo los nevos nuevos aparecen con menor frecuencia. Sin embargo, estos nuevos nevos generalmente son pequeños. Estos, ocasionalmente llamados “nevos satélites”, son médicamente considerados nevos tardíos. Es decir, tales nevos pueden haber estado presentes sin color y diseminados al momento del nacimiento. La aparición de nevos adicionales es más probable en niños con nevos muy grandes, o en pacientes con múltiples NMC, pero esto no debe ser un motivo de preocupación.

## ¿Qué causa un NMC?

¡La investigación de las causas moleculares y embriológicas de los NMC ha avanzado significativamente en años recientes! Entre [en esta liga](#) 🌐 para mayores detalles

resumiendo los avances, o para descripciones detalladas a profundidad, usted puede solicitarla con el representante de [su asociación](#) 🌐 para lograr acceso a las presentaciones del Congreso de Expertos en NMC del 2013.

## **Desafíos Médicos**

### **Fragilidad:**

Muchos NMC tienen una piel más delicada de lo normal, especialmente en recién nacidos. Por lo tanto, la piel del nevo puede lesionarse más fácilmente al roce de la ropa o de cualquier otro objeto. Sin embargo, los nevos no sangran más que la piel normal, y tienden a sanar dejando sólo cicatrización menor. Trátese como cualquier rasguño o herida superficial en piel normal, lavando con agua y jabón, use antisépticos en unguento cubriendo con una gasa.

### **Resequedad:**

Algunos NMC pueden resecaarse más que la piel circundante, requiriendo lavados sin jabón y humectantes aplicados regularmente (su médico puede aconsejarle en esto). Ocasionalmente, el área del NMC produce mucho escozor o comezón (prurito). Esto puede deberse a resequedad, una crema muy fuerte para tratar la resequedad, eczema en el nevo, o algunas veces sin razón aparente (aunque este es un tema de investigación en marcha). Tal escozor puede aliviarse usando cremas y ungüentos recetados, paquetes de enfriamiento, baños con almidón de maíz o avena coloidal, o vibraciones.

### **Disminución en tejido subcutáneo graso:**

Esto usualmente se ve sólo en los NMC grandes. Por alguna razón, la presencia del nevo interfiere con el desarrollo de la capa de tejido graso normalmente presente entre la piel y el músculo o hueso subyacentes. Esto puede provocar un aspecto hundido en el área del nevo que afecta una extremidad, la región glútea, o partes laterales de la cara, que aparecen más delgadas de lo normal. La porción adelgazada funciona normalmente – por ejemplo, una pierna delgada puede ser perfectamente fuerte, pues el adelgazamiento produce sólo falta de grasa y no de músculo.

### **Ausencia de glándulas sudoríparas:**


Aunque no de manera sistemática, los más grandes nevos o aquellos con superficies irregulares (empedradas) pueden tener menos glándulas sudoríparas. De ese modo, el paciente con un NMC puede tener problemas en su capacidad para resistir temperaturas elevadas en días muy calientes o durante actividades físicas (deportivas). Una solución es hidratar la superficie de la piel- un sombrero o gorra mojados, o una camiseta mojada, una botella de agua en spray, pueden reemplazar la falta de sudoración permitiendo la evaporación de la superficie afectada y su consiguiente enfriamiento. Otras áreas del cuerpo pueden sudar meas en compensación, de tal forma que la hidratación oral es también muy importante.

## Problemas neurológicos:

Los problemas en el cerebro o médula espinal son las complicaciones más graves asociadas con los NMC. Debido a que las células pigmentadas (melanocitos) de la piel se derivan de las mismas células que originan el cerebro y las meninges en el embrión, las personas con NMC pueden también tener diferencias en sus cerebros o médulas espinales. Aproximadamente uno de cada 15 a 20 personas con NMC grandes y gigantes tienen un exceso de células pigmentadas en el cerebro o médula espinal. Esto puede producir una complicación llamada melanocitosis neurocutánea (NCM por sus siglas en inglés). Estudios iniciales frecuentemente usaban el término “melanosis”. Melanocitosis significa aumento en células pigmentadas; melanosis se refiere al aumento en pigmento. La diferencia no es fácil de determinarse sin estudios invasivos.

Otros problemas mucho más raros incluyen tumores o quistes benignos en el cerebro o médula espinal, exceso de líquido intracerebral o cefaloraquídeo (hidrocefalia), o anomalías de la estructura cerebral. Todos estos problemas neurológicos son más comunes en pacientes con NMC grandes o múltiples, aunque no hay conexión con el sitio en que se localiza el nevo. En otras palabras, el tener un nevo que cubre el área cerebral o de la médula espinal no incrementa las posibilidades de tener problemas neurológicos.

## ¿Es necesario hacer estudios de resonancia nuclear magnética (RNM) en una persona con NMC?

El Reino Unido y algunos otros, pero no todos, los países recomiendan que cualquier niño con dos o más NMC en cualquier localización debe someterse a un estudio de RNM del cerebro y médula espinal, preferiblemente a la edad de 6 meses, aunque no hay un límite de edad estricto. No se puede decir que las anomalías vistas en RNM nunca ocurren en pacientes con un solo nevo al nacimiento, pero las posibilidades son mucho menores. Las recomendaciones mínimas para RNM pueden obtenerse en forma [impresa aquí](#) , y pueden ser presentadas a su neurólogo.

La posibilidad de encontrar cualquier anomalía en cerebro o médula espinal en niños con NMC grandes o múltiples puede alcanzar hasta el 25%, pero sólo alrededor de la mitad de éstos tendrán realmente problemas neurológicos. Las alteraciones a tomar en cuenta incluyen: convulsiones epilépticas, retraso en el desarrollo, problemas con coordinación motora de miembros, vómitos o dolores de cabeza no asociados con infección o fiebre, caminar ‘de puntitas’, y ‘mojar la cama’ en niños mayores, los cuales pueden ser síntomas de ‘médula anclada’. (Y los cuales son también frecuentes en niños sanos y no deben ser signo automático de alarma).

Es posible la aparición de problemas en el desarrollo aún con un estudio de RNM normal, pero estos tienden a ser leves. La razón para efectuar la RNM es el detectar casos raros de tumores, quistes y exceso en líquido cerebral que pueda requerir cirugía, y también permitir una vigilancia neurológica cuidadosa en aquellos niños que muestran alteraciones en la RNM. En la actualidad, no hay un tratamiento adecuado para la

presencia de células pigmentadas en el cerebro o médula espinal, pero la epilepsia que ocurre alguna vez en casos de NCM puede responder adecuadamente a medicación convencional y a tratamiento quirúrgico, lo mismo que algunos casos de médula anclada o quistes.

También recomendamos que los niños con NMC que se calcule alcanzarán más de 20 cm en el adulto, sean seguidos médicamente de forma periódica en cuanto al desarrollo neurológico, aún y cuando no tengan más que un solo nevo. Además, cualquier niño con cualquier tipo de NMC que tenga síntomas neurológicos como los mencionados anteriormente, debe someterse a una RNM.

Estos problemas neurológicos tienden a no afectar adultos con NMC si los síntomas no se presentaron durante la niñez o adolescencia.

## **Melanoma maligno**

El melanoma es un cáncer derivado de melanocitos, las células de la piel que producen el pigmento (melanina) y de los que también se producen los NMC. Inicialmente se pensaba que el melanoma era muy común en pacientes con NMC, pero ahora se sabe que en realidad es raro, presentándose en alrededor de 1-2% de todos los pacientes con NMC a lo largo de sus vidas. Sin embargo, el riesgo es mayor en pacientes con nevos muy grandes o numerosos, alcanzando quizás 10%, y hay un pico de riesgo durante la niñez. Cuando se consideran estos riesgos, usted necesita tener en mente que una persona sin NMC también tiene hasta un 40% de riesgo de desarrollar algún tipo de cáncer a lo largo de la vida.

El melanoma en pacientes con NMC puede aparecer en cualquier parte, no sólo dentro del nevo, y no sólo en niños. Puede presentarse como una masa dentro del nevo, en otra área de la piel, o en los ganglios linfáticos (que se encuentran distribuidos en todo el cuerpo). Curiosamente, el melanoma es muy raro de encontrar, si es que esto sucede, en un NMC "satélite". Aproximadamente en la mitad de los casos, este ocurre directamente por dentro del cerebro o la médula espinal, donde puede presentarse con dolor de cabeza persistente, náusea y/o vómito, alteraciones visuales, problemas de equilibrio o convulsiones, como otros tumores.

Desafortunadamente, cuando el melanoma aparece en una persona con NMC, frecuentemente es de tipo agresivo y difícil tratamiento. Recomendamos que cualquier área que muestre cambios rápidos o súbitos, debe ser revisada por un médico experimentado que puede decidir si se necesita obtener una biopsia. Recuerde que los nevos frecuentemente muestran nódulos, masas o cambios de color, y que casi con la misma frecuencia estos hallazgos son inofensivos. Fotografías periódicas, el uso de dermoscopia, la palpación de nevos y cicatrices, la revisión de ganglios linfáticos y la revisión de órganos y sistemas pueden ayudar a los médicos en la detección temprana del melanoma. Del mismo modo, sólo los patólogos experimentados pueden evitar confundir un nódulo en crecimiento que simula melanoma dentro del nevo, con un verdadero melanoma. Si usted recibe un informe diagnóstico que sugiere melanoma, es aconsejable solicitar una segunda opinión.

Se recomienda que los niños que desarrollan cualquier problema neurológico nuevo tal como dolores de cabeza recurrentes, alteraciones visuales, convulsiones, o cambios en el desarrollo sean vistos de manera urgente por especialistas tales como neurólogos pediátricos y neuroradiólogos pediátricos en una institución multidisciplinaria, de ser posible.

## Cambios psicológicos

Los pacientes con NMC algunas veces atraen la mirada curiosa, la señalización o el susurro de gente alrededor.

Los niños que crecen con uno o muchos NMC muy visibles o evidentes pueden tener problemas para ajustarse a la percepción de una desfiguración, particularmente durante la adolescencia. Esto varía mucho entre diferentes individuos dependiendo de la personalidad del niño y el apoyo que la familia y amigos provean. Los problemas pueden manifestarse como ansiedad, depresión, o disminución en la autoestima.

Los miembros de la familia algunas veces tienen la esperanza de que el nevo “se borre” y de que otras potenciales dificultades médicas también desaparezcan. Algunos nevos grandes pueden adquirir un tono de color más claro con el tiempo, pero la marca de nacimiento persiste y el potencial de problemas persisten. Esta realidad requiere tiempo para que no sólo la persona con el nevo, sino aquellos que lo rodean y aman, logren adaptarse.

Sería ideal que fuéramos capaces de ofrecer a todos aquellos en riesgo, algún tipo de terapia automática durante la niñez, acompañada de un apoyo a sus familia. Algunos hospitales grandes como (Great Ormond Street, London U.K.; Hôpital Necker – Enfants Malades, Paris, France; University Children’s Hospital, Zürich, Switzerland) cuentan actualmente con servicios de psicología disponibles para sus pacientes con NMC. Sin embargo, no todas las familias desean ayuda psicológica, y muchos hospitales así como la mayoría de las clínicas privadas no cuentan con ese servicio.

“Changing Faces” es un ejemplo de grupo de apoyo especializado en todo tipo de desfiguramiento, y ofrece excelentes sugerencias y guías de información en inglés. Su sitio de web es: <http://www.changingfaces.org.uk>. Algunos documentos han sido adaptados por pacientes afectados con NMC. Estos documentos se encuentran disponibles [aquí \(en inglés\)](#) por el momento) 🌐.

## Opciones de tratamiento

Una de las preguntas más frecuentes es “¿Qué puede hacerse al respecto?”. Todos queremos pensar que la medicina moderna tiene milagros que ofrecernos, pero no hay respuestas mágicas.

Muchas personas con nevos grandes tienen problemas con escozor o alguna otra molestia. Lociones y cremas pueden aliviar estos síntomas. Pero debemos hacer notar que actualmente no hay cremas, lociones u otros productos tópicos que aplicados sobre la piel eliminen el nevo. (Hay un buen número de cosas que pueden aplicarse a la piel y

que producen irritación o daño, de forma que cualquier tipo de “agente blanqueador” es fuertemente contraindicado, ya que esos productos son siempre agresivos y algunas veces tóxicos.)

Sin embargo, pacientes alrededor del mundo se han unido en esta federación para apoyar el avance de un número de iniciativas de investigación. ¡Queremos más opciones y mejores tratamientos!

## Viviendo con un nevo

### Protección solar

Pacientes con NMC pueden y deben disfrutar de una vida normal. Particularmente los niños afectados, pero también todos los pacientes con NMC deben usar una buena protección solar. – la misma que se recomienda para todos los niños. Es especialmente importante evitar las quemaduras solares. Como regla general, el evitar el sol, aunado al uso de buena protección con ropa adecuada, es más efectivo que los productos de protección solar. Los mejores productos de protección solar contienen una barrera reflejante tal como el dióxido de titanio; seleccione un factor de protección alto (SPF), idealmente de 25 o más, y con alta protección contra rayos ultravioleta (UVA). El producto de protección solar debe aplicarse cada 2 horas, aproximadamente, o más frecuentemente cuando el paciente está nadando o sudando.

### Evitando el sol:

Pacientes con NMC deben mantenerse fuera del alcance de la luz solar directa tanto cuanto sea posible durante las horas de mayor temperatura en el día y los meses más calientes del año. Las horas más calientes del día son entre las 10am y las 4pm. En la mayoría del hemisferio norte, los meses más calientes del año son de abril a octubre. Para el hemisferio sur, de octubre a abril son los meses en que debe reducirse la exposición al sol.

- La exposición a rayos UV es mucho mayor en proximidad de agua o nieve, de forma que hay que cuidarse especialmente cuando se nade o esquíe.
- El sol es más peligroso a altitudes mayores.
- El sol permanece siendo un peligro en condiciones nubladas, de forma que aún cuando esté nublado, los pacientes con NMC deben usar ropa apropiada, incluyendo un sombrero para sol durante los períodos más calientes del año.
- La sombra proporciona menos protección en la proximidad del agua o la nieve, o cuando las condiciones atmosféricas están nubladas, porque los rayos solares son reflejados hacia la sombra.
- El un riesgo aumentado de cáncer en personas con NMC se aplica a todo el cuerpo y no sólo al área del NMC.”]

## Vigilancia de NMC sin intervención quirúrgica

La extirpación quirúrgica de un NMC es una decisión personal que debe ser tomada, idealmente, después de consultar con más de un médico bien informado y con quien se ha establecido una relación de confianza. Muchos pacientes con nevos grandes, o sus familias cuando el paciente es muy joven para decidir por sí mismo, prefieren dejar el nevo sin extirpar, y sus razones son válidas.

## Extirpación de NMC

Cuando los nevos pequeños son extirpados, los bordes de la piel circundante simplemente se suturan cerrando el defecto creado por la extirpación. La extirpación de nevos, sin embargo, requiere el reemplazo de la piel afectada. Porciones de piel pueden ser transferidas de otras partes del cuerpo (injerto) o de la piel adyacente puede ser expandida y usada para cubrir el área de donde se retiró el nevo. Hay muchos detalles respecto a este abordaje quirúrgico que usted debe considerar y es mejor consultar a un cirujano experimentado en el tratamiento e nevos gigantes. Este tema y las técnicas quirúrgicas disponibles no son ampliamente tratados en este resumen, pero mayor información puede obtenerse [aquí \(texto en francés de 2004\)](#) 🌐.

Es recomendable obtener múltiples opiniones profesionales e informarse acerca del manejo del dolor, antes de iniciar cualquier intervención para extirpar el nevo.

Las técnicas que usan rayos láser son exitosas para muchas imperfecciones superficiales de la piel, pero no pueden eliminar un NMC. Los rayos láser pueden destruir las células superficiales en algunos nevos, y algunas veces, estos tratamientos son sugeridos por los médicos. Algunas personas reportan resultados exitosos con despigmentación usando tratamiento con láser, pero otros reportan resultados negativos. Cuando un NMC no se extirpa en la totalidad de su espesor o profundidad, independientemente de la técnica usada, las células névicas que permanecen en el área tienen la tendencia a reproducir la pigmentación la región, parcial o totalmente. Los tratamientos con láser en niños requieren anestesia general.

El tratamiento con láser para el exceso de pelo no deseado presenta dificultades similares de exposición de tejidos adyacentes a dosis inapropiadas de luz o calor generado por el láser, pero algunos pacientes escogen esta opción. Generalmente se requiere de tratamientos repetidos. La “electrolisis” es lenta y dolorosa, por lo tanto no es recomendada para áreas grande. La menos agresiva de las formas de remover pelo terminal de un NMC es el corte con una rasuradora eléctrica seguido de hidratación de la piel. Las cremas de eliminación química de pelo no deben usarse ya que pueden irritar la piel. El rasurado no afecta la cantidad, velocidad de crecimiento o grosor del pelo a medida que este vuelve a crecer.

Debemos recordar que los NMC no pueden extirparse sin dejar una cicatriz. La cicatrización puede minimizarse en manos de un cirujano altamente calificado y experimentado, y puede ser remodelada en otro momento de la vida del paciente. Por



esto es recomendable acudir a un cirujano en el que usted pueda confiar por un largo período.

## Abordaje de síntomas neurológicos

Debe desarrollarse un plan personalizado con el neurólogo para poder adaptarse a cualquier limitación o circunstancia debida a los propios síntomas.

## Cómo ayudar a un paciente con NMC

En breve: obtenga más información.

Si su bebé nace con un NMC, usted recibirá mucha información nueva de manera súbita y sorpresiva. Parte de esa información resultará incomprendible al comienzo, y es posible que no toda la información relevante esté a su disposición. Haga un alto y procure orientarse. Debe concentrarse en la llegada a su familia del nuevo bebé, dándole la bienvenida, y sólo entonces comenzar con las preguntas más urgentes que usted tenga.

Si es usted mismo el que tiene en su cuerpo un NMC, puede ser que nunca haya sabido de qué se trataba, o que no supiera de otras personas que también tienen NMC.

Le sugerimos que establezca contacto con los muchos miles de personas que sabemos por lo que usted pasa, usando los grupos nacionales de apoyo 🌐. Si no hay un grupo de apoyo en su país, todas las asociaciones de pacientes reciben con gusto preguntas de otros países. Hay una cantidad masiva de apoyo disponible para cualquiera que simplemente establece contacto. Para obtener una lista de comunidades y páginas de web de pacientes, por favor use [esta liga](#) 🌐.

¡No se aísle e intente incursionar solo por este camino!

Hay un rico acervo de información adicional disponible a través de nuestra página de web de la federación *Naevus Global* y en las páginas de web de las diversas asociaciones que la componen.

La información presentada aquí ha sido desarrollada con la asistencia de Veronica Kinsler, M.D., Ph.D.; Heather Etchevers, Ph.D.; Harper Price, M.D.; Caring Matters Now; Children of Light; Nevus Outreach, Inc. Esta información no intenta reemplazar ninguna información médica personal recibida por usted o para su hijo(a) emitida por su(s) médico(s). La información en Castellano, ha sido revisada y adaptada por Miguel Reyes-Múgica, M.D.