

# Lesiones pigmentadas en niños (I): nevos melanocíticos y melanoma



**Rocío Gil Redondo**

Facultativo especialista de área. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.  
Clínica Grupo Pedro Jaén. Madrid.

## RESUMEN

Los nevos melanocíticos son proliferaciones benignas de melanocitos, muy frecuentes en niños y adolescentes, etapa en la que estos nevos comienzan a aparecer y crecen. También existen nevos melanocíticos congénitos, presentes al nacimiento, que se clasifican en función del tamaño, lo cual determina en parte el riesgo de padecer melanoma sobre el nevo o de desarrollar melanosis neurocutánea. Los nevos de Spitz y de Reed son lesiones melanocíticas benignas, más frecuentes en niños, que presentan unas características clínicas específicas que pueden remedar un melanoma. El melanoma es poco frecuente en niños, pero se presenta habitualmente con clínica diferente a la del adulto.

## INTRODUCCIÓN

Los nevos melanocíticos son hamartomas cutáneos formados por melanocitos benignos. Los melanocitos son células derivadas de la cresta neural que migran a la piel durante el desarrollo embrionario, formando cúmulos, que darán lugar a los nevos melanocíticos<sup>1</sup>. Son muy comunes en la población pediátrica, con un recuento medio de nevos de 15 a 30 en los niños de raza blanca y de 5 a 10 en los niños de ascendencia africana o asiática al final de

la primera década de la vida<sup>2</sup>. Se trata de tumora- ciones dinámicas a lo largo de la vida, de manera que los recién nacidos no presentan nevos, o pre- sentan algún nevo congénito y, a lo largo de infancia y la adolescencia, van apareciendo más nevos, que crecen, se estabilizan y tienden a involucionar en la edad adulta<sup>3</sup>.

## NEVOS MELANOCÍTICOS CONGÉNITOS

Los nevos melanocíticos congénitos (NMC) están presentes al nacer, pero pueden no manifestarse hasta los primeros meses de vida. Hasta el 0,5-6 % de niños presentan un nevo congénito. Se clasifican en función del tamaño que alcanzan en la edad adulta: pequeños (1,5 cm), medianos (1,5-20 cm), grandes (20-40 cm) y gigantes (>40 cm). Para calcular el tamaño previsto en la edad adulta, el diá- metro máximo se multiplica por un factor estimado en función de la localización (cabeza: 1,7; tronco y miembros superiores: 2,8; miembros inferiores: 3,4). Los NMC aparecen como lesiones pigmentadas pla- nas, de color entre marrón claro y negro, con bordes, a menudo, bien definidos y, habitualmente, festo- neados e irregulares<sup>2,3</sup>. Además del aumento pro- porcional al crecimiento del niño, pueden sufrir otros cambios morfológicos normales con el paso

del tiempo, como el desarrollo de una superficie verrucosa y de pelo terminal o la ganancia o pérdida de pigmentación difusa o parcheada<sup>1,2</sup>. La ulceración transitoria puede ocurrir en el período neonatal debido a la fragilidad cutánea del recién nacido. La ulceración que no cicatriza más allá del período neonatal puede ser signo de malignidad y requiere evaluación urgente. Ocasionalmente, pueden aparecer nódulos proliferativos de lento crecimiento. Por otra parte, los NMC pueden involucionar con el tiempo y esto puede estar precedido por el desarrollo de dermatitis en el nevo (fenómeno de Meyerson) o un «halo» hipopigmentado alrededor<sup>2</sup>. En la dermatoscopia, se pueden encontrar puntos, glóbulos, red pigmentada homogénea o parcheada, hipopigmentación focal y/o perifolicular. El patrón globular es típico de NMC en menores de 16 años localizados en la cabeza, el cuello y el tronco, siendo estos glóbulos de mayor tamaño, con patrón en empedrado y persistiendo habitualmente en la edad adulta. El patrón reticular es más típico de NMC en mayores de 12 años y son más frecuentes en las extremidades, la cabeza y el cuello<sup>3</sup>. La melanosis neurocutánea (MNC) consiste en la proliferación de melanocitos dentro del sistema nervioso central y es una entidad exclusiva de los niños con NMC. El riesgo es mayor en aquellos con múltiples NMC, independientemente del tamaño. Lo más frecuente es que se manifieste como un nevo congénito de mayor tamaño («nave nodriza»), acompañado de múltiples nevos satélites de menor tamaño<sup>2</sup>. El riesgo de MNC es mayor cuando hay más de 20 satélites y en NMC grandes y gigantes en localización axial posterior<sup>2,3</sup>. Puede manifestarse con síntomas neurológicos, como retraso en el desarrollo, convulsiones o hidrocefalia, así como con mielodisrafia en los casos de NMC grande o gigante de localización lumbosacra. El pronóstico suele ser malo, con altas tasas de mortalidad en el primer año de vida. Si se realiza una resonancia magnética de cribado, lo ideal es efectuarla antes de los 6 meses de vida para optimizar la visualización de la melanosis antes de la mielinización y cuando todavía puedan realizarse sin anestesia después de alimentar al bebé<sup>2</sup>.

## NEVOS MELANOCÍTICOS ADQUIRIDOS

Los nevos melanocíticos adquiridos (NMA) suelen aparecer en la primera infancia, aumentan en tamaño y número hasta la tercera década de vida y, posteriormente, involucionan lentamente en la vida adulta<sup>2,3</sup>. Los principales factores que predisponen al desarrollo de los NMA son la predisposición genética, la fotoexposición en la infancia (incluida la fototerapia para el tratamiento de la hiperbilirrubinemia neonatal) y el fototipo bajo. Los NMA se clasifican en función de la localización de las células del nevo dentro de la piel. Los nevos junturales contienen los melanocitos en la unión dermoepidérmica; los nevos compuestos, tanto en la unión dermoepidérmica como en la dermis; y, en los nevos intradérmicos, se limitan a la dermis. Morfológicamente, esto se corresponde con la progresión normal de las lesiones desde máculas regulares de color marrón a negro en los niños (junturales), a maculopápulas marrones más elevadas en los niños mayores y adultos (compuestos) y, finalmente, a pápulas rosadas o color piel cupuliformes en los adultos (intradérmicos)<sup>2</sup>. En los nevos de los niños pequeños, encontraremos un patrón dermatoscópico globular de glóbulos homogéneos entre sí, que, a medida que crecen de manera simétrica formando un patrón reticuloglobular —habitualmente, en corona de glóbulos— y cuando se estabilizan, quedan con un patrón reticular o reticuloglobular con glóbulos centrales y retículo en la periferia. En el cuero cabelludo, los nevos tienden a presentar una zona papular central hipo- o hiperpigmentada con retículo en la periferia, que se denomina patrón en «eclipse» o en «huevo frito»<sup>3</sup>. En las palmas y plantas, estos nevos van a tener patrones muy característicos, como son el patrón paralelo del surco, fibrilar, en «celosía» o en «vaina de guisantes»<sup>4</sup>.

## NEVOS DE CÉLULAS FUSIFORMES (NEVOS DE SPITZ Y NEVOS DE REED)

Los nevos de Spitz son lesiones melanocíticas benignas, que aparecen, generalmente, en niños o adultos

jóvenes en forma de pápula cupuliforme, solitaria, bien delimitada, de color piel, rosa, rojizo o parduzco. Aparecen de manera brusca, habitualmente, en la cabeza, el cuello o las extremidades inferiores, y crecen rápidamente hasta alcanzar un diámetro de entre 4 y 8 mm<sup>5</sup>. Por su morfología y color, se debe hacer el diagnóstico diferencial con verrugas virales, molluscos, nevos intradérmicos, angiomas capilares o xantogranulomas juveniles<sup>1</sup>. En la dermatoscopia, suelen presentar un patrón en vasos puntiformes y/o retículo invertido<sup>3</sup>. El nevo de Reed se considera la variante pigmentada del nevo de Spitz, y aparece, generalmente, en las extremidades de adultos jóvenes, en forma de pápula muy pigmentada, de color marrón oscuro o negro, entre 3 y 5 mm<sup>5</sup>. Presentan característicamente un patrón dermatoscópico en «estallido de estrellas», con pseudópodos o proyecciones radiales por todo el contorno de la lesión<sup>3</sup>. Aunque se trata de lesiones benignas, son simuladores clínicos, dermatoscópicos e histológicos de melanoma, por lo que, en muchas ocasiones, requieren extirpación para su análisis histológico<sup>1</sup>.

## OTRAS LESIONES MELANOCÍTICAS BENIGNAS

### Nevo azul

Se trata de lesiones maculares o papulosas bien delimitadas, de, habitualmente, menos de 5 mm, con coloración homogénea en tono negro, azulado o grisáceo, que aparecen en la zona distal de las extremidades, la cabeza o el cuello a partir de la adolescencia. La coloración azulada se debe a la localización más profunda de los melanocitos.

### *Nevus spilus*

Se presentan en el tronco y las extremidades en formas de parches con pigmentación marrón claro, de varios centímetros, que aparecen al nacimiento o en la infancia temprana, sobre los que se desarrollan múltiples nevos junturales, combinados, azules o de Spitz, de pocos milímetros.

### Nevo melanocítico adquirido de la matriz ungueal

Se manifiestan en forma de banda pigmentada longitudinal en la lámina ungueal (melanoniquia longitudinal), bien delimitada, de pocos milímetros, en tonos marrones claros u oscuros, compuestos por bandas de color homogéneo. En niños, suelen constituir lesiones benignas, incluso cuando clínicamente se presentan con signos atípicos, ya que el melanoma ungueal en la infancia es excepcional<sup>1</sup>.

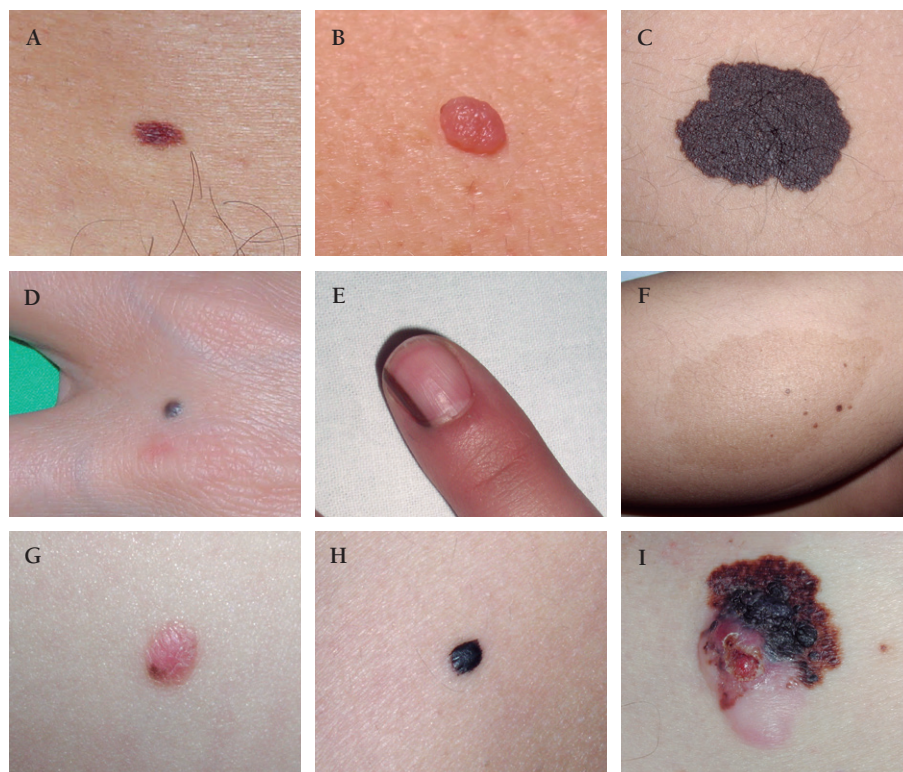
## MELANOMA

El melanoma es un tumor raro en la infancia, aunque su frecuencia aumenta en la adolescencia, siendo el 2.º-3.º tipo de cáncer más frecuente entre los 15 y los 19 años y, dentro del cáncer de piel, el tipo más frecuente. La incidencia anual es de, aproximadamente, entre 3 y 18 casos por 1 000 000 de habitantes-año entre los 10 y los 19 años, siendo cada vez más frecuente con la edad y con una ligera predominancia en el sexo femenino<sup>6,7</sup>. Únicamente entre el 1 y el 4 % de todos los melanomas se producen en menores de 20 años. El riesgo de transformación de un nevo benigno en melanoma a lo largo de la vida es de, aproximadamente, 1 entre 10 000, y más del 50 % de los melanomas se producen *de novo*<sup>8,9</sup>. Hasta el año 2000, se observó una tendencia al alza en la incidencia, si bien, entre los años 2000 y 2015, se ha visto una disminución en la incidencia en adolescentes, sobre todo, en los varones, en los localizados en el tronco y las extremidades y en el subtipo de melanoma de extensión superficial, que es el más típico del adulto, todo ello probablemente relacionado con las medidas de educación y prevención de cáncer de piel adoptadas en las últimas décadas<sup>9</sup>. La incidencia de melanomas de tipo spitzoide, congénito o asociado a NMC, es desconocida, aunque se sabe que es más frecuente cuanto menor es la edad<sup>6,8</sup>. El melanoma en pacientes pediátricos presenta mayor índice de Breslow y mayor índice de mitosis que en el adulto; no está claro si se debe al retraso diagnóstico, por baja sospecha clínica y por

presentaciones atípicas, o a un crecimiento tumoral más rápido<sup>6</sup>. Los factores de riesgo de melanoma en la edad pediátrica son la presencia de más de 50 nevos melanocíticos, la presencia de nevos clínicamente atípicos, los antecedentes familiares de melanoma, la fotoexposición, el fototipo bajo (I-II), los antecedentes de quimioterapia, la inmunodepresión o la genodermatosis<sup>8,9</sup>. Los nevos atípicos no son precursores del melanoma, sino que la presencia de estos representa un factor de riesgo por sí mismo<sup>1</sup>. La regla del «ABCDE» clásica (asimetría clínica y/o dermatoscópica, irregularidad de los bordes, varios colores, diámetro >6 mm y evolución) es bien conocida entre médicos y pacientes; sin embargo, esta regla solo diagnóstica, aproximadamente, un 60 % de los melanomas en niños, debido a una mayor frecuencia de melanomas nodulares, amelanóticos o spitzoides en niños que en adultos. Por ello, se desarrolló el «ABCD» modificado o pediátrico (amelanótico, sangrante, abultado, de color uniforme, de diámetro variable y de desarrollo *de novo*) y los criterios CUP (color rosado o rojo, cambiante, ulceración, abultamiento y lesiones parecidas al granuloma piógeno, lesiones nuevas)<sup>9-11</sup>. Los niños con múltiples NMA tienden a desarrollar los nevos con un aspecto similar; por lo tanto, aquellos nevos que destacan por ser morfológicamente diferentes de la mayoría deben ser considerados como potencialmente anormales (signo del «patito feo»)<sup>10</sup>. En la dermatoscopia, se observarán retículo atípico, glóbulos heterogéneos, velo azul-blanquecino, crisálidas y/o vasos atípicos y, más habitualmente, varios de estos hallazgos, en lo que se denomina el *patrón*

*multicomponente*<sup>3</sup>. Los factores de riesgo para el desarrollo de melanoma sobre NMC incluyen un tamaño grande o gigante (riesgo del 2-10 %, respectivamente, a lo largo de la vida, aunque, aproximadamente, el 50 % de los que lo desarrollan lo hacen en los primeros 5 años de vida), la localización axial posterior y los múltiples nevos satélites. Por el contrario, el riesgo de que se desarrolle un melanoma en los NMC de tamaño pequeño o medio se estima en, aproximadamente, un 1 % y se produce después de la pubertad<sup>2,3</sup>. Se debe sospechar melanoma sobre NMC cuando se producen cambios bruscos en la forma, el tamaño o el color y en presencia de ulceración o de nódulos de rápido crecimiento. El melanoma también puede desarrollarse raramente en el sistema nervioso central de los niños con MNC<sup>12</sup>. La observación y la educación en los signos de alarma y en la fotoprotección son fundamentales en pacientes con un gran número de nevos, con nevos atípicos y/o con nevos congénitos. La escisión quirúrgica debe reservarse para aquellas lesiones que presenten características sospechosas de melanoma. Los NMC de gran tamaño requieren un seguimiento continuo para detectar cambios. Muchas familias prefieren la escisión quirúrgica por las implicaciones estéticas, siendo la extirpación por etapas a menudo necesaria para lesiones grandes. No obstante, la eliminación de todos los melanocitos es habitualmente imposible, por lo que, incluso después de la extirpación quirúrgica, es fundamental realizar un seguimiento<sup>2</sup>.

En la figura 1, se exponen imágenes clínicas de las lesiones melanocíticas comentadas en el artículo.



**FIGURA 1.** Fotografías clínicas de lesiones melanocíticas: **A)** nevo melanocítico juntural; **B)** nevo melanocítico intradérmico; **C)** nevo melanocítico congénito; **D)** nevo azul; **E)** melanoniquia longitudinal; **F)** *nevus spilus*; **G)** nevo de Spitz; **H)** nevo de Reed; **I)** melanoma.

## BIBLIOGRAFÍA

- Balin SJ, Barnhill RL. Neoplasias melanocíticas benignas. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L (eds.). *Dermatología*. 4.<sup>a</sup> ed. Barcelona: Elsevier España; 2018. p. 1954-88.
- Levy R, Lara-Corrales I. Melanocytic nevi in children: a review. *Pediatr Ann*. 2016;45(8):293-8.
- Kaushik A, Natsis N, Gordon SC, Seiverling EV. A practical review of dermoscopy for pediatric dermatology part I: Melanocytic growths. *Pediatr Dermatol*. 2020;37(5):789-97.
- Savas Erdogan S, Falay Gur T, Turgut Erdemir AV, Dogan B. Dermoscopic characteristics of acral melanocytic nevi in children and adolescents. *Pediatr Dermatol*. 2020;37(4):597-603.
- Sainz-Gaspar L, Sánchez-Bernal J, Noguera-Morel L, Hernández-Martín A, Colmenero I, Torrelo A. Spitz nevus and other spitzoid tumors in children -part 1: clinical, histopathologic, and immunohistochemical features. *Actas Dermosifiliograf (Engl Ed)*. 2020; 111(1):7-19.
- Hawryluk EB, Moustafa D, Bartenstein D, Brahmabhatt M, Cordero K, Gardner L, et al. A retrospective multicenter study of fatal pediatric melanoma. *J Am Acad Dermatol*. 2020;83(5):1274-81.
- Del Fiore P, Russo I, Ferrazzi B, Dal Monico A, Cavallin F, Filoni A, et al. Melanoma in adolescents and young adults: evaluation of the characteristics, treatment strategies, and prognostic factors in a monocentric retrospective study. *Front Oncol*. 2021;11: 725523.
- Fidanzani C, Margiotta FM, Spinelli C, Janowska A, Dini V, Oranges T, et al. Risk factors in pediatric melanoma: a retrospective study of 39 cases. *Melanoma Res*. 2021;31(6):555-60.
- Moustafa D, Neale H, Hawryluk EB. Trends in pediatric skin cancer. *Curr Opin Pediatr*. 2020;32(4):516-23.
- Scope A, Marchetti MA, Marghoob AA, Dusza SW, Geller AC, Satagopan JM, et al. The study of nevi in children: principles learned and implications for melanoma diagnosis. *J Am Acad Dermatol*. 2016;75(4):813-23.
- Ryan AL, Burns C, Gupta AK, Samarasekera R, Ziegler DS, Kirby ML, et al. Malignant melanoma in children and adolescents treated in pediatric oncology centers: an Australian and New Zealand Children's Oncology Group (ANZCHOG) study. *Front Oncol*. 2021;11:60172.
- De la Fouchardière A, Boivin F, Etchevers HC, Macagno N. Cutaneous melanomas arising during childhood: an overview of the main entities. *Dermatopathology (Basel)*. 2021;8(3):301-14.