

CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

Hamartoma neurocrístico cutáneo y cirugía de Mohs en Pediatría



Neurocristic Cutaneous Hamartoma and Mohs Surgery in Pediatric Patients

Sr. Director:

El hamartoma neurocrístico es un tipo de melanocitosis dérmica entre las que se incluyen una variedad de lesiones pigmentadas que se forman del desarrollo aberrante de los melanocitos derivados de la cresta neural que migran a la dermis¹.

Una niña de 9 años acudió para la exéresis completa de una lesión adquirida, tipo placa, azul-grisácea, mal definida, localizada en el área occipital del cuero cabelludo, de una evolución indeterminada y sin otros síntomas ni signos asociados (fig. 1a). La lesión se había intentado extirpar con anterioridad (fig. 1b) con el resultado histológico de un hamartoma neurocrístico que contactaba con los bordes, después de una biopsia previa que había sido diagnosticada de un nevus azul con áreas de melanosis dérmica. Tras consensuarlo con Dermatología y Anatomía Patológica, sin más pruebas complementarias, se decidió, ante los hallazgos histológicos (fig. 2), extirpar la lesión con cirugía de Mohs en diferido debido al tamaño de la lesión (6 × 3 cm), con aposición de injerto de piel. Tras su exéresis, con la técnica de Mohs (fig. 3) y comprobación de los márgenes libres de tumor, se lleva el cierre de la herida, sin tensión, 5 meses después

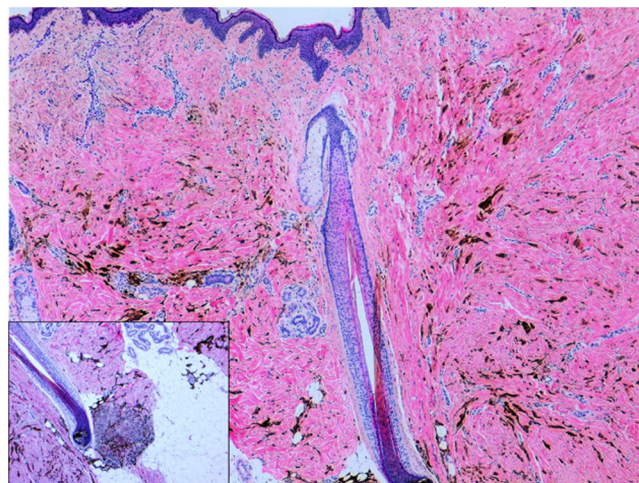


Figura 2 Histología: en la dermis hay células fusiformes melanocíticas dendríticas intensamente pigmentadas, dispuestas difusamente entre el colágeno denso dérmico (H&E × 40). En detalle se observa como las células pigmentadas se concentran alrededor de los bulbos pilosos.

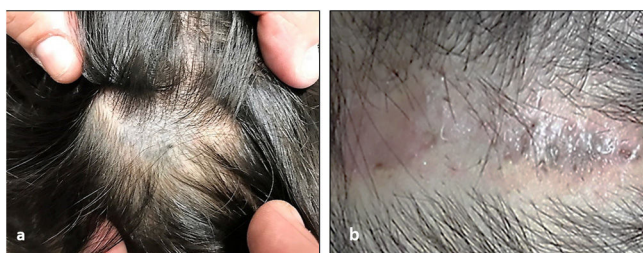


Figura 1 a: Lesión azulada, mal definida, en el cuero cabelludo, compatible clínicamente con nevus azul. b: Área de la cicatriz con pequeños puntos azulados en relación con la lesión residual.

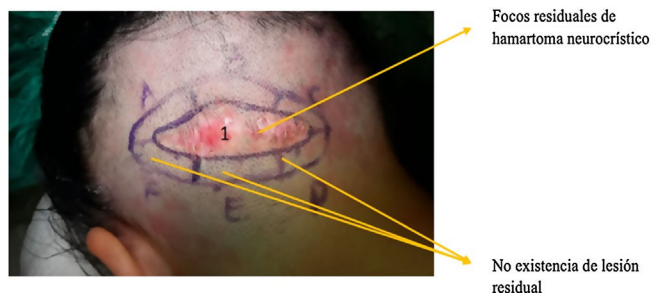


Figura 3 Esquema de la técnica de Mohs. Marcas de referencia en la piel de la paciente y pieza a escindir. En la sección 1, vista al microscopio había focos residuales de hamartoma neurocrístico que son extirpados en su totalidad. En la sección 2 (A, B, C, D, E, F) no existe lesión residual.

(fig. 4 a-d). Durante los 2 años de seguimiento no se apreció recidiva alguna.

El hamartoma neurocrístico tiene una predilección por el cuero cabelludo, pero puede afectar a otras áreas de la superficie corporal². Es una rara entidad que debe diferenciarse de otras lesiones pigmentadas como el neurofibroma

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.02.029>

0001-7310/© 2022 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



Figura 4 a: Colocación de injerto de piel. b: Aspecto del injerto a los 5 meses. c: Extirpación del injerto. d: Cierre de los bordes sin tensión.

y el schwannoma melanóticos, el dermatofibrosarcoma pigmentado y el melanoma maligno desmoplásico, entre otras entidades³. Puede tener una coloración azulada, como en nuestro caso, y confundirse con un nevus azul, pero a diferencia de este, tiene una capacidad de transformación a melanoma en un tiempo muy variable (desde uno hasta 67 años)⁴.

Es por ello que la evaluación de «lesiones azules» en relación con melanosis dérmica siempre debe incluir el análisis de los datos clínicos y dermatoscópicos, y ante la falta de correlación, el aumento de tamaño, la dificultad de seguimiento, o, como en nuestra paciente, la sospecha de malignidad, la escisión completa debería ser obligatoria³.

El estudio histológico puede variar de unos casos a otros, sin embargo, todos muestran melanocitos dendríticos muy pigmentados situados en la dermis, con una característica distribución folicular. Estas células se tiñen con técnicas inmunohistoquímicas como la proteína S100 o el HMB45, que son muy útiles para delimitar la lesión y así asegurarnos la exéresis completa.

La cirugía micrográfica de Mohs es el tratamiento de elección de muchos tumores cutáneos, ya que permite la máxima conservación de tejido sano con suficiente margen de seguridad, lo que minimiza la posibilidad de recidiva. Es especialmente útil en tumores con crecimiento destructivo local como el carcinoma basocelular y espinocelular, localizados en áreas sensibles, estética y funcionalmente como la zona «H» de la cara, especialmente en párpados, nariz y mejillas; y también lo es en otros tumores en pacientes inmunodeprimidos o con márgenes poco definidos⁵ como presentaba nuestra paciente.

A pesar de todas las ventajas sobre la cirugía convencional, el uso de la cirugía micrográfica en la infancia es muy escaso, aunque tiene las mismas indicaciones que en la edad adulta⁵⁻⁷.

En Pediatría, también debemos incluir el hamartoma neurocrístico cutáneo en el diagnóstico diferencial de una placa «azulada» en el cuero cabelludo, realizar una biopsia inicial y, si se confirma histológicamente, llevar a cabo una resección quirúrgica completa. Para ello, la cirugía de Mohs en diferido puede ser una excelente forma de tratamiento.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Bevona C, Tannous Z, Tsao H. Dermal melanocytic proliferation with features of a plaque-type blue nevus and neurocristic hamartoma. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:924–9.
2. Kim SK, Kim YC. Neurocristic cutaneous hamartoma of the scalp. *Ann Dermatol.* 2009;21:396–8.
3. Turel M, Chacko G, Raja A, Scheithauer BW. Neurocristic cutaneous hamartoma of the scalp. *J Pediatr Neurosci.* 2012;7:181–4.
4. Pearson JP, Weiss SW, Headington JT. Cutaneous malignant melanotic neurocristic tumors arising in neurocristic hamartomas. A melanocytic tumor morphologically and biologically distinct from common melanoma. *Am J Surg Pathol.* 1996;20:665–77.
5. Le ST, Kamal HY, Khachemoune A. Mohs micrographic surgery for cutaneous malignancies: A focus review of its indications in pediatric age groups. *Pediatr Dermatol.* 2018;35:434–40.
6. Tolkachjov SN, Brodland DG, Coldiron BM, Fazio MJ, Hruza GJ, Roenigk RK, et al. Understanding Mohs micrographic surgery: A review and practical guide for the nondermatologist. *May Clinic Proc.* 2017;92:1261–71.
7. Zargham H, Khachemoune A. Systematic review of Mohs micrographic surgery in children: Identifying challenges and practical considerations for successful application. *J Am Acad Dermatol.* 2021;85:152–61.

P. Fernández-Eire^{a,*}, M.A. Betancor-Santos^b,
A. Zulaica Garate^c y A. Concheiro Guisan^d

^a *Unidad de Cirugía Pediátrica, Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, Pontevedra, España*

^b *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, Pontevedra, España*

^c *Servicio de Dermatología, Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, Pontevedra, España*

^d *Servicio de Pediatría, Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, Pontevedra, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pilar.fernandez.eire@sergas.es
(P. Fernández-Eire).