

UNIVERSIDADE SANTIAGO DE COMPOSTELA
FACULTADE DE MEDICINA E ODONTOLOXÍA
TRABALLO FIN DE GRADO DE MEDICINA



UTILIDAD DE LA CIRUGÍA MICROGRÁFICA DE MOHS EN LA EDAD PEDIÁTRICA

AUTOR: Alves Silva Guerra Catarino, Cláudia Patrícia

TITORA: Concheiro Guisán, Ana

COTITORA: Fernández Eire, Pilar

Departamento: Pediatría. Sección de Cirugía Pediátrica. Hospital Álvaro Cunqueiro (Vigo)

Curso Académico: 2020/2021

Convocatoria: Julio 2021

*"Success is not final; failure is not fatal:
It is the courage to continue that counts."*

Winston S. Churchill

INDICE

1. INTRODUCCIÓN	7
1.1. LA CIRUGÍA MICROGRÁFICA DE MOHS	7
1.2. DESARROLLO HISTÓRICO DE LA CIRUGÍA DE MOHS	8
1.3. FUNDAMENTOS DE LA TÉCNICA	8
1.4. CIRUGÍA DE MOHS EN FRESCO O DIFERIDO	9
1.4.1. Mohs en fresco	9
1.4.2. Mohs en diferido	10
1.5. DESCRIPCIÓN DE LA TÉCNICA	10
1.6. ERRORES EN LA CIRUGÍA DE MOHS	13
1.6.1. Errores en el corte tangencial de la pieza tumoral	13
1.6.2. Errores en el mapeo	14
1.6.3. Errores en el corte en el criostato	14
1.6.4. Errores en la lectura de los cristales	14
1.7. INDICACIONES DE LA CIRUGÍA DE MOHS	14
1.7.1. Carcinoma de células basales	16
1.7.1.1. Carcinoma basocelular en infancia	16
1.7.2. Carcinoma de células escamosas	17
1.7.3. Dermatofibrosarcoma protuberans	17
1.7.4. Melanoma	18
1.7.5. Enfermedad de Paget extramamaria	18
1.8. COMPARACIÓN DE LA CIRUGÍA DE MOHS CON OTRAS MODALIDADES DE TRATAMIENTO	18
1.9. LESIONES SUSCEPTIBLES DE CIRUGÍA DE MOHS DURANTE LA INFANCIA	19
1.10. MELANOCITOSIS DÉRMICAS: NEVUS AZUL Y HAMARTOMA NEUROCRÍSTICO	20
2. OBJETIVOS	25
3. MATERIAL Y MÉTODOS	27

4.	RESULTADOS	29
4.1.	Caso Clínico	33
5.	DISCUSIÓN	39
6.	CONCLUSIONES	43
7.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	45

INDICE DE LÁMINAS

Lám. 1: Escisión secuencial del tejido hasta extirpación completa del tumor	9
Lám. 2: Etapas de la Cirugía de Mohs	11
Lám. 3: Etapas anatomopatológicas de la Cirugía de Mohs.	12
Lám. 4: Riesgo relativo de recidivas y metástasis por lugar anatómico en Carcinoma Basocelular.	15
Lám. 5: Comparación de la cirugía convencional con la cirugía de Mohs.	19
Lám. 6: Lesión en cuero cabelludo tipo “nevus azul”	33
Lám. 7: Cicatriz tras extirpación macroscópica completa de la lesión.	34
Lám. 8: Marcas de referencia en la piel del paciente y pieza a escindir. En la sección 1 se visualizan focos residuales de hamartoma neurocrístico bajo la cicatriz. En la sección 2 (A, B, C, D, E, F) no existe lesión residual.	35
Lám. 9: Cierre de la herida con injerto.	35
Lám. 10: Aspecto de la herida después de 6 meses.	36
Lám. 11: Extirpación del injerto.	36
Lám. 12: Cierre primario y resultado final.	37

INDICE DE TABLAS

Tabla I: Factores de riesgo para extensión subclínica y recurrencia local en Carcinoma Basocelular.....	16
Tabla II: Diagnóstico diferencial del nevus azul y sus variantes	22
Tabla III: Resumen de consideraciones hechas por los distintos autores.....	32
Tabla IV: Comparación de porcentajes de curación cirugía de Mohs /otras técnicas.....	39

ABREVIATURAS

CMM: Cirugía micrográfica de Mohs.

HE-EO: Hematoxilina Eosina.

CEC: Carcinoma de células escamosas.

CBC: Carcinoma de células basales.

DFSP: Dermatofibrosarcoma protuberans.

PITE: Peripheral In-continuity Tissue examination.

AP: Anatomía Patológica.

OCT: Optimal Cutting Temperature.

NAD: Nevus Azul Dendrítico.

NAC: Nevus Azul Celular.

HNC: Hamartoma Neurocrístico Cutáneo.

RESUMEN

Introducción: La Cirugía Micrográfica de Mohs (CMM) es una técnica quirúrgica altamente especializada que ha tenido mucho éxito en el tratamiento de una gran variedad de tumores cutáneos.

Es el método más exacto y riguroso para extirpar tumores cutáneos y minimizar la posibilidad de recidiva, con un menor potencial de cicatrices o desfiguramiento. El procedimiento asegura una identificación precisa de los márgenes de la lesión con máxima preservación de tejidos sanos.

Con esta técnica, los médicos pueden analizar más allá de los límites evidentes de la enfermedad e identificar con máxima precisión el tumor. Mediante la extirpación del tumor en capas, y la revisión del 100% de sus márgenes se hace la supervisión microscópica completa. Para cada capa o estadio, se diseña un mapa de la forma y tamaño del tejido que se extirpa; se fracciona y se codifica por números, letras o colores. De cada pieza se prepara una o varias laminillas que son revisadas cuidadosamente al microscopio para situar con precisión el tumor residual; en caso de haberlo, se marca su localización en el mapa, de tal manera que en la siguiente capa se realizará una nueva escisión del tejido solamente en el sitio donde se encuentra el tumor, preservando así la mayor cantidad posible de tejido sano, al mismo tiempo que se extirpa todo el tumor.

Objetivos: Realizar una revisión bibliográfica sobre la cirugía de Mohs. Comparar éste tipo de cirugía con otras técnicas más convencionales. Identificar los aspectos más relevantes y desconocidos de esta técnica quirúrgica. Analizar su uso en Pediatría recurriendo a un caso clínico seleccionado.

Material y métodos: Se realiza la búsqueda bibliográfica en las bases de datos electrónicas Pubmed y Google Académico. Se revisa la literatura publicada sobre cirugía de Mohs y hamartoma neurocrístico cutáneo entre los años 1970 y 2020 en los idiomas inglés, portugués y español. Se incluyeron todo tipo de estudios, salvo aquellos con baja calidad metodológica. Posteriormente, se analiza un caso clínico de una paciente pediátrica con consentimiento informado de sus padres.

Resultados: Se han revisado de forma completa 39 artículos, incluyendo los referentes a la cirugía de Mohs y al hamartoma neurocrístico cutáneo. Se han descartado las publicaciones duplicadas, las no relevantes, aquellos que no se referían a humanos, los de poca calidad metodológica y por último los no escritos en los idiomas seleccionados.

Conclusiones: La cirugía de Mohs es el tratamiento más preciso para extirpar una lesión cutánea maligna o susceptible de malignización, con menor riesgo de recidiva y de dañar el tejido sano que le rodea, lo que minimiza el daño estético. Es necesario definir qué lesiones son susceptibles de este tipo de cirugía y en qué áreas debe utilizarse. Es necesario un estudio de investigación multicéntrico de alta calidad para ver realmente la eficiencia de la cirugía de Mohs en la infancia.

Palabras Clave: Cirugía Micrográfica de Mohs, niños, tumores cutáneos, hamartoma neurocrístico.

RESUMO

Introdución: A Cirurxía Micrográfica de Mohs (CMM) é unha técnica cirúrxica moi especializada que tivo moito éxito no tratamento dunha gran variedade de tumores de pel.

É o método máis exacto e rigoroso para eliminar os tumores e minimizar a posibilidade de recorrencia, con menos potencial de cicatrices ou desfiguracións. O procedemento garante a identificación precisa das marxes da lesión coa máxima preservación de tecidos sans.

Con esta técnica, os médicos poden analizar máis alá dos límites obvios da enfermidade e identificar o tumor coa máxima precisión. Ao eliminar o tumor en capas e revisar o 100% das súas marxes, lévase a cabo unha supervisión microscópica ata a súa completa eliminación. Para cada capa ou etapa, débúxase un mapa da forma e tamaño do tecido que se vai extirpar; divídese e codifícase por números, letras ou cores. Unha ou máis láminas prepáranse de cada peza e revísanse coidadosamente ao microscopio para localizar con precisión o tumor residual; Se o hai, se marca no mapa a súa localización, de tal xeito que na seguinte capa só se fará unha nova escisión de tecidos no lugar onde se atope o tumor, preservando así o maior número de tecido saudable ao mesmo tempo que elimínase todo o tumor.

Obxectivos: Realizar unha revisión bibliográfica sobre a cirurxía de Mohs. Comparar este tipo de cirurxía con outras técnicas máis convencionais. Identificar os aspectos máis relevantes e descoñecidos desta técnica cirúrxica. Analizar o seu uso en Pediatría empregando un caso clínico seleccionado.

Material y métodos: A busca bibliográfica lévase a cabo nas bases de datos electrónicas Pubmed e Google Académico. A literatura publicada sobre cirurxía de Mohs e hamartoma neurocrístico cutáneo entre os anos 1970 e 2020 revísase nos idiomas inglés, portugués e español. Incluíronse todos os tipos de estudos, excepto aqueles con baixa calidade metodolóxica. Posteriormente, analízase un caso clínico dunha paciente pediátrica con consentimento informado dos seus pais.

Resultados: Revisáronse un total de 39 artigos, incluídos os referidos á cirurxía de Mohs e hamartoma neurocrístico cutáneo. Descartáronse as publicacións duplicadas, non relevantes, as que non se referían a humanos, as de mala calidade metodolóxica e, finalmente, as que non estaban escritas nas linguas seleccionadas.

Conclusiones: A cirurxía de Mohs é o tratamento máis preciso para eliminar unha lesión cutánea maligna ou susceptible a ser maligna, cun menor risco de recorrencia e de danar o tecido sa que a rodea, minimizando así os danos cosméticos. É necesario definir que lesións son susceptibles a este tipo de cirurxía e en que áreas se debe empregar. É necesario un estudo multicéntrico de alta calidade para ver de verdade a eficiencia da cirurxía de Mohs na infancia.

Palabras clave: cirurxía micrográfica de Mohs, nenos, tumores de pel, hamartoma neurocrístico

ABSTRACT

Introduction: Mohs Micrographic Surgery (MMS) is a highly specialized surgical technique that has been very successful in the treatment of a wide variety of skin tumors.

It is the most accurate and rigorous method to remove tumors and minimize the possibility of recurrence, with less potential for scarring or disfigurement. The procedure ensures precise identification of the lesion margins with maximum preservation of healthy tissues.

With this technique, doctors can analyse beyond the obvious limits of the disease and identify the tumor with maximum precision. By removing the tumor in layers, and reviewing 100% of its margins, microscopic supervision is carried out until it is completely removed. For each layer or stage, a map is drawn of the shape and size of the tissue to be excised; it is divided and encoded by numbers, letters or colours. One or more slides are prepared from each piece and are carefully reviewed under the microscope to precisely locate the residual tumor; If it is still confirmed the presence of residual tumor, its location is marked on the map, in such a way that in the next layer a new tissue excision will be made only at the site where the tumor is located, thus preserving as much healthy tissue as possible, at the same time the entire tumor is removed.

Objectives: To carry out a bibliographic review on Mohs surgery. Compare this type of surgery with other more conventional techniques. Identify the most relevant and unknown aspects of this surgical technique. Analyse its use in Pediatrics using a selected clinical case.

Material and methods: A bibliographic search is carried out in the electronic databases Pubmed and Google Scholar. The published literature on Mohs surgery and cutaneous neurocritical hamartoma between the years 1970 and 2020 is reviewed in English, Portuguese and Spanish. All types of studies were included, except those with low methodological quality. Subsequently, a clinical case of a pediatric patient with informed consent of her parents is analysed.

Results: A total of 39 articles have been reviewed, including those referring to Mohs surgery and cutaneous neurocritical hamartoma. Duplicated and non-relevant publications, those that did not refer to humans, those of poor methodological quality, and finally those not written in the selected languages have been discarded.

Conclusions: Mohs surgery is the most precise treatment to remove a malignant or susceptible to malignancy skin lesion, with a lower risk of recurrence and damaging the healthy tissue that surrounds it, which minimizes cosmetic damage. It is necessary to define which lesions are indicated to this type of surgery and in which areas it should be used. A high-quality, multi-center research study is necessary to truly see the efficiency of Mohs surgery in childhood.

Key words: micrographic Mohs's surgery, children, tumors of the skin, neurocristic hamartom

1. INTRODUCCIÓN

1.1. LA CIRUGÍA MICROGRÁFICA DE MOHS

La cirugía micrográfica de Mohs descrita por Dr. Frederic E. Mohs en 1941, es una técnica altamente especializada, para el tratamiento de gran variedad de tumores cutáneos, que se ha refinado mucho durante los últimos 70 años ⁽¹⁾.

Los cirujanos y anatomopatólogos utilizan esta técnica para valorar en directo los límites de una tumoración de forma precisa y segura, de tal forma que se va ampliando el campo quirúrgico hasta que aparece tejido sano alrededor de todo el tumor ⁽²⁾. Esto evita nuevas intervenciones y reduce las cicatrices.

Al contrario de otras terapias como la electrodisecación con bisturí eléctrico y raspado, radiación, quimioterapia sistémica, terapias tópicas, crioterapia y escisión quirúrgica, el patólogo puede examinar las márgenes del tumor con precisión en tiempo real. Es el procedimiento con mejores resultados en tasas de curación/ preservación de piel y otros tejidos y por sus excelentes resultados a niveles estético-funcionales ⁽¹⁻³⁾.

Esta cirugía se practica a nivel mundial. En Estados Unidos, cerca del 30% de todos los epiteliomas son intervenidos con cirugía de Mohs, pero también en Europa (Reino Unido, Alemania, España, Países Bajos, Suiza) y Australia ⁽²⁾.

Es el tratamiento de elección para múltiples cánceres de piel, desde tumores malignos con altas tasas de recurrencia en áreas especialmente sensibles estética y funcionalmente como por ejemplo la “zona H” de la cara, a tumores benignos en otras localizaciones con características de crecimiento destructivo. Esto es especialmente importante, en caso de que los tumores se localicen en párpados, nariz y mejillas ^(3,4).

En Pediatría se ha usado con mucha menor frecuencia, sobre todo en tumores cutáneos con patrones de crecimiento agresivos ⁽²⁾. Estos tumores se desarrollan en distinto contexto que en el adulto y generalmente existe una base predisponente, por ejemplo, sobre un xeroderma pigmentosum o incluidos en un síndrome, como el de Gorlin, Ataxia-telangiectasia, etc, y cuando existen antecedentes de radioterapia previa.

Este tipo de cirugía ofrece claros beneficios específicos en edad pediátrica, donde la conservación de tejido sano es imperativa, debido a la pequeña superficie corporal ⁽³⁾.

1.2. DESARROLLO HISTÓRICO DE LA CIRUGÍA DE MOHS

En 1932, Dr. Frederic H. Mohs, diseña el concepto de extirpación secuencial de tumores ⁽⁶⁾. El Dr Mohs observa que el tejido tumoral puede ser fijado in situ utilizando una pasta de cloruro de zinc ^(5,6). Así, se preserva su arquitectura microscópica permitiendo la escisión de la periferia del tumor y manipulación del tejido. Se obtienen cortes en el plano horizontal para estudio microscópico de todos los márgenes quirúrgicos y un mapeo más preciso del tumor residual. El proceso se repite hasta lograr márgenes libres de tumor. A este proceso, Mohs lo denomina “quimiocirugía”.

Posteriormente, en 1953, Mohs modifica la técnica, donde omite la pasta de cloruro de zinc y utiliza anestesia local, introduciendo, así, la “técnica de tejido en fresco”. Con esta modificación simple y rápida, obtiene mejores resultados ⁽⁶⁾.

En 1969, el Dr. Mohs presenta una serie de 66 casos de carcinomas basocelulares (CBC) y espinocelulares (CEC) tratados con su técnica “en fresco” con una tasa de curación a los 5 años del 100%.

En el año de 1970, Robins y Mohs presentan una actualización de los resultados, corroborada con la serie presentada por Tromovich, convenciendo a la comunidad médica de la validez de la técnica de tejido en fresco ⁽⁵⁾. La técnica en fresco permite la extirpación de la mayoría de los tumores y su reparación en el mismo acto quirúrgico. El índice de curación es comparable al de la técnica con tejido fijado y en la actualidad es ampliamente utilizada por la mayoría de los cirujanos dermatológicos ⁽⁶⁾.

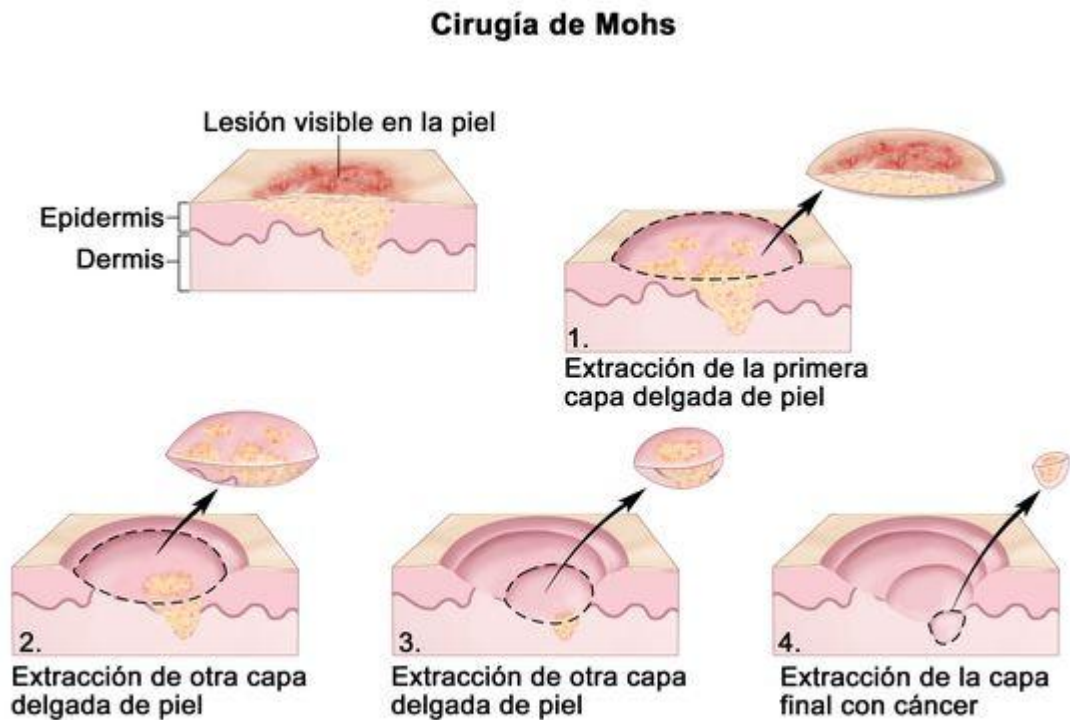
1.3. FUNDAMENTOS DE LA TÉCNICA

Algunos tumores cutáneos crecen de forma continua y se extienden microscópicamente, a manera de tentáculos tumorales, más allá de sus márgenes palpables o visibles. Mediante la escisión del tumor capa por capa y la revisión del 100% de sus márgenes y fondo quirúrgico se va “siguiendo” el tumor microscópicamente hasta su extirpación completa.

Para cada capa o estadio se diseña un mapa de la forma y tamaño del tejido que es extirpado; se fracciona y se codifica por números o colores. De cada pieza se prepara una o varias laminillas que son revisadas cuidadosamente al microscopio para situar con precisión el tumor residual. En caso de haberlo, se marca su localización en el mapa, de tal manera que en la siguiente capa o estadio se realizará una nueva escisión del tejido solamente en el sitio donde se encuentra el tumor, preservando así la mayor cantidad posible de tejido sano, al mismo tiempo que se extirpa todo el tumor ⁽¹⁾.

1.4. CIRUGÍA DE MOHS EN FRESCO O DIFERIDO

La cirugía de Mohs surge como una técnica en “fresco”, es decir en el mismo acto quirúrgico se valoran los bordes, sin necesidad de reintervención.



Lám. 1: Escisión secuencial del tejido hasta extirpación completa del tumor.
Fuente: National Cancer Institute ⁽⁷⁾

Sin embargo, ante tumores muy grandes, donde los márgenes a valorar son muy amplios, es técnicamente muy complejo y menos seguro hacer el estudio en fresco por lo que surge el estudio de la pieza tras su fijación o en diferido.

1.4.1. Mohs en fresco

Se utiliza cuando la superficie a resear es pequeña y no son muchos los fragmentos a estudiar, como sucede en carcinomas basocelulares de la cara. El tejido a valorar se remite en fresco, se fija en OCT y se congela. Se hacen cortes con el criostato, se tiñen con HE-EO y se observa al microscopio óptico en el momento. A continuación, se da el resultado histológico al cirujano. Éste procede a ampliar el margen de resección o a terminar la cirugía, según proceda. Tiene la gran ventaja de su rapidez, pero el inconveniente de que el tejido presente artefactos de congelación. La valoración histológica no es tan precisa como el tejido fijado en formol.

Se usa fundamentalmente en pequeños carcinomas basocelulares/epidermoides, tumores anexiales, sobre todo, de localización facial.

1.4.2. Mohs en diferido

Se utiliza cuando el área a reseca es grande y los márgenes quirúrgicos que separan el tumor del área sana deben ser amplios, hasta 3 cm, como ocurre en el dermatofibrosarcoma protuberans. También se usa cuando es difícil delimitar el tumor del área sana y se necesitan técnicas especiales que no se pueden hacer con el tejido congelado.

En este caso, el tejido se fija en formol al 10% durante 24-48 horas. Se pintan todas las áreas periféricas de la pieza que dan las referencias de los márgenes. Éstos una vez fijados, se filetean, se incluyen en parafina, se cortan con criostato, y se obtienen las preparaciones que se tiñen con HE-EO y se estudian al microscopio óptico todos los márgenes tumorales. Se valora mejor porque el tejido está fijado y además se pueden realizar técnicas especiales. El inconveniente es que el resultado se obtiene a los 3-4 días.

Se utiliza sobre todo en tumores como dermatofibrosarcoma protuberans, nevus congénitos grandes, carcinomas epidermoides grandes etc.

1.5. DESCRIPCIÓN DE LA TÉCNICA

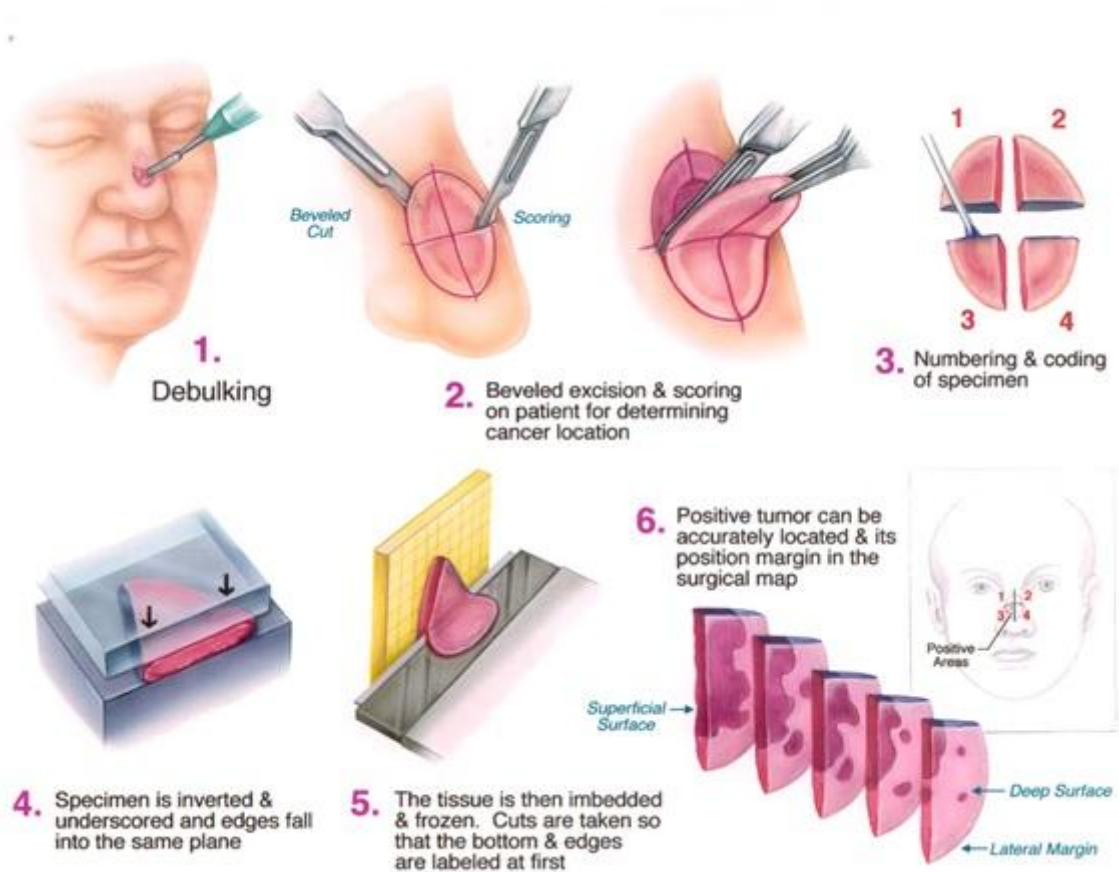
La realización de la técnica en fresco de la cirugía micrográfica de Mohs varía de acuerdo a las prácticas individuales de algunos cirujanos, pero el procedimiento básico es el siguiente:

Paso 1

Se delimitan los márgenes clínico-quirúrgicos del tumor, ya que, si usamos anestésico local se pierden los límites por el edema. El dermatoscopio puede ser una herramienta útil cuando el dermatólogo lleva a cabo la técnica, principalmente en tumores de bordes mal definidos, donde se debe delimitar el eritema que muchos presentan alrededor.

Se realiza asepsia y antisepsia del campo quirúrgico con clorhexidina al 4%, povidona yodada o alcohol.

Posteriormente, se aplica anestesia local con epinefrina 1:100.000 y se procede a la colocación del campo quirúrgico.



Lám. 2: Etapas de la Cirugía de Mohs.
Fuente: Blog de Dr. Ricardo Ruiz Rodriguez ⁽⁸⁾.

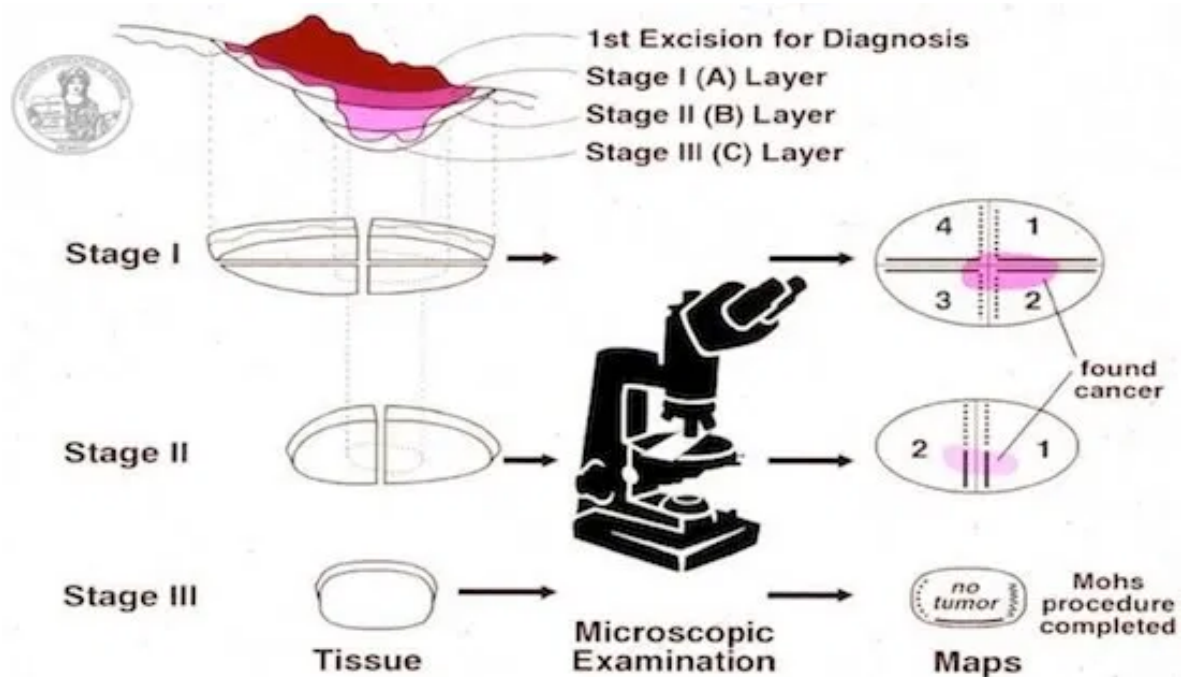
Paso 2

Se procede a la extracción tumoral macroscópica, a lo que llamamos “debulking” o citorreducción. Si el tumor es friable o mal definido, se utiliza la técnica del curetaje para la citorreducción. Se obtienen cortes transversales para reconocimiento del patrón histológico.

Paso 3

Se inicia la cirugía de Mohs con el primer estadio: se hace incisión con el bisturí frío y se procede a la escisión del área peritumoral (1-2 mm) y por debajo de éste, en forma paralela a la superficie de la piel, obteniendo un espécimen en forma de “plato”.

Antes de la extracción del espécimen se hacen marcas de referencia en sentido horario, tanto en la pieza quirúrgica como en la piel del paciente, para preservar la orientación espacial de la pieza.



Lám. 3: Etapas anatomopatológicas de la Cirugía de Mohs.
Fuente: Devoto M ⁽⁹⁾.

Paso 4

Se hace una gráfica, copia exacta de la pieza, en una “hoja de trabajo”, donde figuran los datos del paciente, el diagnóstico tumoral, el tamaño del tumor según márgenes macroscópicos y su localización anatómica, con su correcta orientación espacial.

La gráfica debe ser idéntica a la pieza en: forma, número de cortes y marcas de orientación realizadas en paciente y en espécimen.

Una vez extraída la muestra, se fragmenta siguiendo las líneas de marcaje y se invierte (dermis hacia arriba). Se numeran los fragmentos obtenidos y los bordes del espécimen se colorean con diferentes colores de forma ya determinada. Esto es importante para que se puedan identificar las distintas partes en microscopio sin perder orientación espacial tras su sección en el criostato. También la numeración y coloración se hace en el mapa, de forma que queden copias idénticas.

Paso 5

Una vez coloreado y fragmentado, el espécimen es embebido en el medio de fijación OCT (*optimal cutting temperature*) y colocado en criostato un determinado periodo de tiempo según el tamaño y número de piezas a congelar. Posteriormente, se obtienen cortes horizontales de 5 a 7 micras que son dispuestos en distintos portaobjetos rotulados con datos de muestra, estadio y corte. Los cortes se hacen desde la profundidad hasta la superficie incluyendo todos los márgenes.

Paso 6

Tras la fijación, el tejido se incluye en parafina, se hacen cortes con microtomo y las laminillas se tiñen con hematoxilina-eosina. Determinados tumores, son muy infiltrativos y están muy mal definidos, por lo que sus límites son muy imprecisos tanto desde punto de vista quirúrgico como histológico, por eso es necesario en ocasiones la utilización de técnicas de inmunohistoquímica para evitar falsos negativos.

Los cortes histológicos son interpretados por el patólogo que detecta posibles focos tumorales residuales y márgenes libres. Al encontrar tumor residual, éste se marca de forma especial en el mapa previamente dibujado y pasa a llamarse segundo estadio. Se procede a su reextirpación de manera secuencial, preservando el tejido sano. Cada estadio es numerado sucesivamente hasta que los márgenes quirúrgicos se encuentran libres de tejido tumoral.

Paso 7

Para finalizar, se evalúan las distintas opciones de cierre quirúrgico. La selección de la técnica dependerá del defecto primario, de la localización anatómica, del control oncodermatológico requerido y de la experiencia del cirujano.

1.6. ERRORES EN LA CIRUGÍA DE MOHS

La técnica de la cirugía de Mohs es muy meticulosa y requiere una buena coordinación entre el cirujano y el anatomopatólogo ya que errores en el método pueden desembocar en falsos positivos o falsos negativos. Los errores más frecuentes son:

1.6.1. Errores en el corte tangencial de la pieza tumoral

Es importante obtener un corte homogéneo teniendo en cuenta dos componentes:

- Si es demasiado grueso no congela adecuadamente, o si es demasiado fino puede fragmentarse, interfiriendo en la interpretación del patólogo.
- Hay que tener precaución en determinadas áreas geográficas donde el corte puede ser bastante dificultoso como los pliegues de fusión o donde existe cartilago o grasa.

En tumores recidivantes o los incompletamente extirpados es importante retirar primero la cicatriz y después realizar la cirugía de Mohs sobre tejido no artefactado, ya que la tumoración puede persistir debajo de ella, lo que puede falsear el diagnóstico ⁽⁴⁾.

1.6.2. Errores en el mapeo

El mapeo corresponde a uno de los componentes de mayor importancia en esta técnica. En él, deben estar reflejadas la fragmentación, la coloración utilizada en los bordes del espécimen y su numeración. Un error llevaría a innecesarias nuevas intervenciones innecesarias sobre zonas libres de tumor ⁽⁴⁾.

1.6.3. Errores en el corte en el criostato

Para una correcta intervención es importante observar el 100% de los bordes. Si no es posible valorar con exactitud todos los márgenes, se debe profundizar hasta lograr la visión de esa “zona oscura”.

Frecuentemente surge la dificultad de cortar el tejido adiposo. Sin embargo, afortunadamente, cuando un epiteloma basocelular infiltra la grasa, induce su propio estroma de forma que es fácilmente observable ⁽⁴⁾.

1.6.4. Errores en la lectura de los cristales

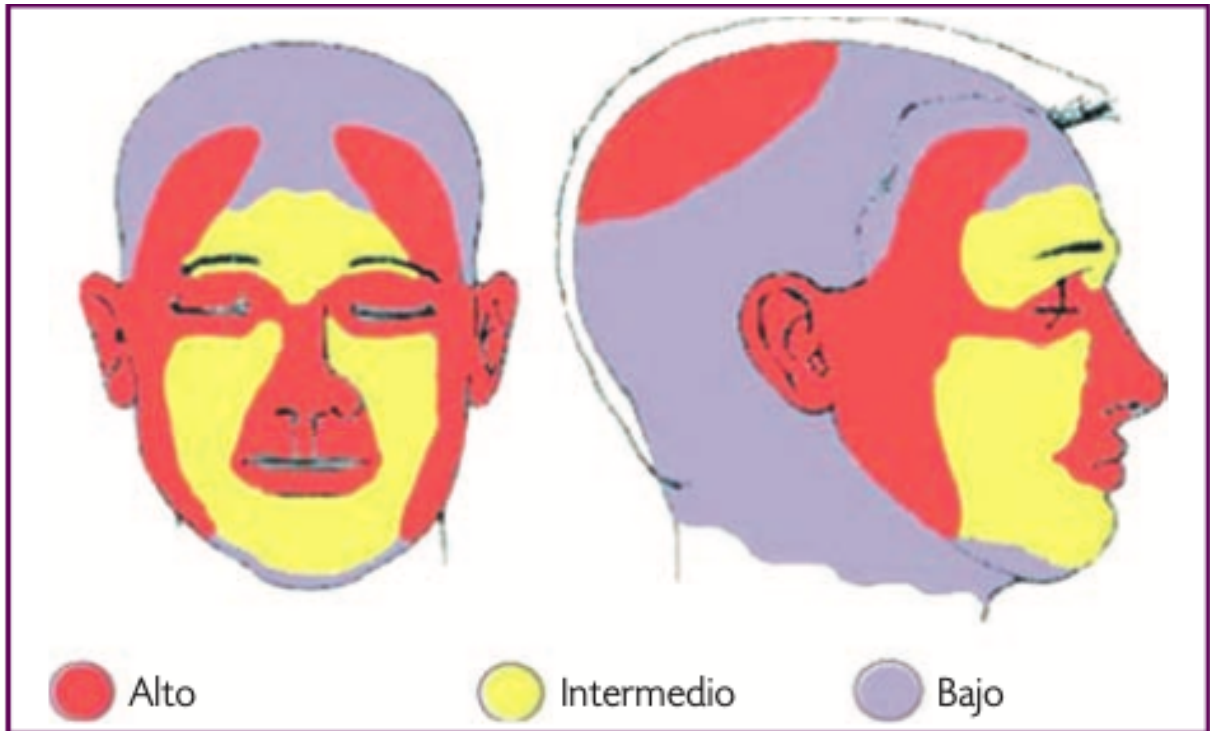
La presencia de gran infiltrado inflamatorio, anejos dudosos, infiltraciones perineurales, así como, tumores poco habituales o difíciles de interpretar pueden desencadenar una lectura errónea de los cristales. Por eso, la cirugía de Mohs requiere de un “patólogo experto” ⁽⁴⁾.

Hay diversos estudios que demuestran que el tipo de cierre quirúrgico influye de manera significativa en el tiempo que transcurre hasta la recidiva ⁽⁴⁾.

1.7. INDICACIONES DE LA CIRUGÍA DE MOHS

Existen una serie de características en las lesiones tumorales que deben ser consideradas para recomendar la cirugía de Mohs como tratamiento de elección:

- A) Tumores en localizaciones anatómicas específicas que poseen un mayor riesgo de invasión tumoral y recurrencia, incluida la “zona H” de la cara: región de rostro y cuero cabelludo, alas nasales, septum nasal, cantos oculares mediales y laterales, segmentos pre y retroauriculares, filtrum y bermellón de los labios (Fig. 9). También las áreas que se superponen a estructuras óseas o cartilaginosas: miembros inferiores, genitales, mucosas, dedos y unidad ungüal ^(2,5)



Lám. 4: Riesgo relativo de recidivas y metástasis por lugar anatómico en Carcinoma Basocelular.
Fuente Marecos et al ⁽⁵⁾.

- B) Tumores de grandes dimensiones (>2 cm en tronco o extremidades, >1 cm en la cara) ^(2,5).
- C) Tumores de histología de alto riesgo: patrón de crecimiento infiltrativo o tumores de subtipo histológico agresivo: CBC micronodular, CBC esclerodermiforme, CBC metatípico, CEC poco diferenciado o indiferenciado, CEC acantolítico, CEC de células fusiformes, tumores con invasión perineural y tumores cutáneos con alta probabilidad de recidiva ⁽⁵⁾.
- D) Tumores con márgenes difusos difíciles de discernir ⁽²⁾.
- E) Recidivas tumorales ⁽⁵⁾.
- F) Resección incompleta de tumores por cirugía convencional ^(2,5).
- G) Lentigo maligno y melanoma in situ. Su uso en melanomas invasores es controvertido por la difícil interpretación de los melanocitos en cortes por congelación y el establecimiento de márgenes de resección apropiada ⁽⁵⁾.
- H) Tumores en pacientes inmunodeprimidos ^(2,6).
- I) Otros tumores: DFSP, carcinoma sebáceo, fibroxantoma atípico, CCM, fibrohistiocitoma maligno, leiomioma, carcinoma de células granulares, carcinoma anexial microquístico, tricoepitelioma desmoplásico, carcinoma mucinoso etc ⁽⁵⁾.

Los tumores más frecuentemente tratados usando la cirugía de Mohs son el Carcinoma de células basales (CBC) y el Carcinoma de células escamosas (CCE), siendo el CBC el más común. También se ha aplicado en melanoma maligno, enfermedad de Paget extramamaria, carcinoma de células sebáceas, dermatofibrosarcoma protuberans y otros menos frecuentes. Esta es una técnica quirúrgica para el tratamiento no solamente de tumores malignos de la piel, sino también de tumores benignos con comportamiento biológicamente agresivo.

1.7.1. Carcinoma de células basales

Es el cáncer de piel, no melanoma, más frecuente. El CBC primario tiene una tasa de curación mediante Mohs de 97-98% a los cinco años y el CBC recidivado, de 93-95% ⁽⁵⁾.

Los Carcinomas Basocelulares están divididos, desde el punto de vista oncológico, en alto y bajo grado. Los factores de riesgo responsables de dicha división son: la localización y el tamaño, ser primario o recurrente, la definición o no de los márgenes, el estado inmunológico y el tipo histológico (Tabla I) ⁽⁴⁾.

Factor	Alto Riesgo	Bajo Riesgo
Localización/Tamaño	Área H (independiente del tamaño) Área M ≥ 10 mm Área L ≥ 20 mm	Área M < 10 mm Área L < 20 mm
Recurrente versus Primario	Recurrente	Primario
Márgenes	Poco definidas	Bien definidas
Inmunosupresión	(+)	(-)
Subtipo histopatológico	Agresivo, micronodular	Nodular, superficial
Neurotropismo	(+)	(-)
Radiación previa	(+)	(-)

Tabla I: Factores de riesgo para extensión subclínica y recurrencia local en Carcinoma Basocelular.
Fuente: Johnson et al ⁽¹⁰⁾.

1.7.1.1. Carcinoma basocelular en infancia

Es una patología poco común asociada a una serie de condiciones como son: el albinismo, el síndrome nevo basocelular, el síndrome de Bazex, los trasplantes de órgano sólido, la exposición a radiaciones ionizantes y el xeroderma pigmentoso ^(2,11). También ocurre, aunque en menor medida, como patología de novo o idiopática. Se localizan generalmente en cabeza (90.4%), tronco (espalda 6.0%), tórax (2.0%) y cuello (1.2%). Con respecto a la morfología clínica más frecuentemente se presenta como un nódulo (52%) o pápula (33%) ⁽¹²⁾.

El desarrollo de carcinoma de células basales secundario a exposición a radiaciones ionizantes en niños está bien documentado en las distintas bases de datos ⁽²⁾. Al contrario de los

adultos que necesitan de una media de 20 años de exposición para el desarrollo de tumores, los niños necesitan solamente entre 3 a 5 años.

Revisando la literatura publicada hasta el momento, se describen casos de desarrollo de CBC después de la exposición a radiaciones ionizantes en personas que recibieron tratamiento de las manchas de vino de Oporto durante la infancia. En estos casos, la cirugía de Mohs es el tratamiento de elección por permitir la visualización de los bordes dentro de la mancha de vino de Oporto subyacente ⁽²⁾.

Griffin et al, relata el caso de un niño de 7 años que presentaba una pápula de 4 mm con borde de 1 mm translúcido en puente nasal superior. La lesión había aumentado de tamaño en el último año y cambiado de color hacia más violáceo. No había historia personal ni familiar precursora de lesiones semejantes. La biopsia de la lesión mostró agregados nodulares de células tumorales basaloideas en la dermis que se extendían hasta los márgenes de la muestra. El tumor basocelular fue extirpado utilizando la cirugía de Mohs. Después de un seguimiento de 8 meses no se identificaron recurrencias ⁽¹²⁾.

Alcalay y colaboradores, presentan una niña de 11 años con una pápula roja translúcida de 3 mm en borde entre párpado y mejilla, con aumento de tamaño en los últimos años. La biopsia de la lesión reveló carcinoma basocelular nodular. Es intervenida con cirugía de Mohs. No se revelaron ningunas recurrencias tras meses de seguimiento ⁽¹³⁾.

1.7.2. Carcinoma de células escamosas

El carcinoma de células escamosas es el segundo tipo de cáncer más frecuente. Es un tumor maligno de queratinocitos que surge en la epidermis con evidencia histológica de invasión dérmica.

Personas con piel clara, con alta exposición a la luz solar, con xeroderma pigmentoso o inmunodeprimidas, son más susceptibles a desarrollar este tipo de cáncer ⁽¹¹⁾.

1.7.3. Dermatofibrosarcoma protuberans

El dermatofibrosarcoma protuberans es una neoplasia dérmica poco frecuente ⁽²⁾, (apenas 6% de casos son pediátricos) local y profundamente recurrente. Cuando se desarrolla en áreas sensibles estéticamente, puede ser devastador, en particular en la infancia ⁽¹⁴⁾.

En los niños se presenta como una lesión nodular rodeada por una placa indurada, en las partes acras, sobre todo en extremidades inferiores ⁽²⁾.

1.7.4. Melanoma

Existe una gran controversia sobre si el lentigo maligno y el melanoma deben ser tratados mediante la cirugía de Mohs. La técnica más aceptada es la cirugía de Mohs modificada en la que los cortes son incluidos en parafina ⁽⁴⁾.

1.7.5. Enfermedad de Paget extramamaria

La enfermedad de Paget extramamaria constituye una infrecuente neoplasia maligna de la piel originada en su forma primaria en los conductos de glándulas apocrinas.

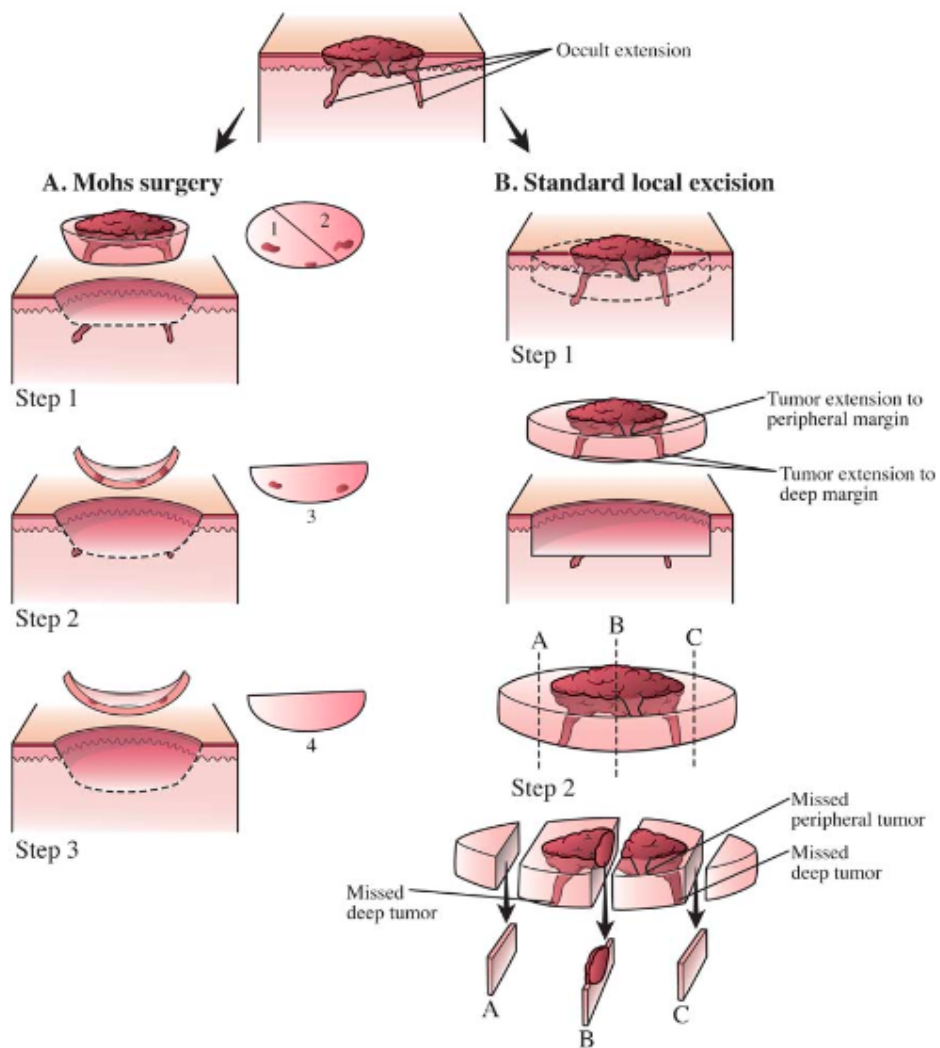
La cirugía convencional presenta un porcentaje de recidivas entre 20 a 40%. Este elevado número de fracasos puede ser debido a los bordes imprecisos del tumor o su carácter multicéntrico. La CMM constata una recidiva del 0% en la serie inicial de Mohs y del 8% en una serie más amplia ⁽⁴⁾.

1.8. COMPARACIÓN DE LA CIRUGÍA DE MOHS CON OTRAS MODALIDADES DE TRATAMIENTO

La característica definitoria de la cirugía micrográfica de Mohs es el uso de secciones horizontales que permite la visualización del 100% de los márgenes del tumor en contraste con la visualización mucho menor de las secciones verticales usadas en la escisión convencional. La cantidad de tejido visualizado mediante la escisión local depende del número de secciones procesadas y del intervalo de tiempo entre cada una de esas secciones.

Según la literatura publicada, menos de 1-2% de los márgenes reales son evaluados con el procedimiento estándar. La escisión local, por medio de secciones congeladas, aunque más rápida, es inferior a la técnica de sección congelada de la cirugía de Mohs, tanto en calidad como cantidad de evaluación de los márgenes ⁽¹⁰⁾.

Su principal ventaja constituye el muestreo completo con evaluación total de márgenes periféricos y profundos, por lo que se obtienen los intervalos de curación más altos ⁽¹⁾. Todas las áreas de positividad tumoral son escindidas hasta que los márgenes estén libres de tumor por ello se indica para tumores con extensión subclínica y elevado riesgo de recurrencia local ⁽¹⁰⁾.



Lám. 5: Comparación de la cirugía convencional con la cirugía de Mohs.
Fuente: Johnson et al ⁽¹⁰⁾.

1.9. LESIONES SUSCEPTIBLES DE CIRUGÍA DE MOHS DURANTE LA INFANCIA

Aunque ocurren con menor frecuencia que en adultos, también existen en niños tumores cutáneos malignos y benignos con patrones de crecimiento agresivos.

Los tumores cutáneos en la infancia suelen ocurrir en el contexto de una genodermatosis, un síndrome de inmunodeficiencia, inmunosupresión o irradiación iatrogénicas o como mutaciones de novo. Muchos de los tumores en niños comparten las mismas características para los cuales la cirugía micrográfica de Mohs es indicada en adultos ⁽³⁾.

En niños, hay una mayor proporción de Dermatofibrosarcoma protuberans y este tumor actualmente, es más frecuentemente tratado mediante cirugía convencional. Sin embargo, esta técnica presenta elevadas tasas de recurrencia y la necesidad de escisión de amplios márgenes para este tumor.

En edad pediátrica la CMM puede estar indicada por la preservación de tejidos y mejores resultados estéticos ⁽³⁾.

1.10. MELANOCITOSIS DÉRMICAS: NEVUS AZUL Y HAMARTOMA NEUROCRÍSTICO

El nevus azul, cuadro clásico de las melanocitosis dérmicas, y sus entidades relacionadas forman parte de un grupo heterogéneo de tumores melanocíticos adquiridos o congénitos e incluye el nevus azul dendrítico (también denominado nevus azul común) y el nevus azul celular. Ambas entidades comparten varias características clínicas y morfológicas, tales como sus propiedades tintóreas azules, la proliferación dérmica de células fusiformes y ovoides asociadas a melanina ⁽¹⁵⁾.

El nevus azul dendrítico (NAD) es más frecuentemente adquirido, aunque en raras ocasiones puede ser congénito. Puede aparecer a cualquier edad, aunque suele hallarse en adultos jóvenes. Son lesiones bien delimitadas, en forma de pápulas levemente sobreelevadas, con menos de 1 cm de diámetro, con color que va desde azul-gris hasta azul-negro. La mayoría se desarrolla en extremidades y cara ⁽¹⁵⁾.

El nevus azul celular (NAC) afecta con más frecuencia a mujeres (1:2,5) y su tamaño es muy variable, oscilando entre pocos milímetros a más de 5 cm de diámetro. Puede aparecer en el nacimiento o a cualquier edad (6 a 85 años), pero se hace más evidente en adolescencia, y no suele sufrir cambios durante largos periodos de tiempo. Su malignización es rara. Se presenta más comúnmente en cabeza, dorso de las manos, antebrazo y espalda.

Algunos autores defienden la exéresis profiláctica de estas lesiones cuando se localizan en cuero cabelludo, ya que aquí la vigilancia es más complicada ⁽¹⁵⁻¹⁷⁾.

La variante tipo placa del nevus azul, es considerada como una variante del NAC y suele presentarse al nacimiento o surgir en la primera infancia, pudiendo aumentar durante la adolescencia. La mayoría suele aparecer en cuero cabelludo. Aparecen como placas pigmentadas azul-grisáceas mayores de 1 cm de diámetro ⁽¹⁵⁾.

En las melanocitosis dérmica se relatan pocos casos de degeneración maligna. Calista et al describen el caso de una paciente adulta con nevus azul maligno localizado en cuero cabelludo que, a pesar de una intervención quirúrgica con extirpación macroscópicamente total, 10 meses después presentó nuevas lesiones maculares y papulares azules alrededor de la cicatriz. Tras rechazar una nueva intervención quirúrgica, 3 años después del tratamiento inicial la paciente muere con múltiples metástasis pulmonares y hepáticas ⁽¹⁸⁾.

Se relata también el caso de una melanocitosis dérmica que empezó en la infancia y se desarrolló progresivamente hasta la quinta década de vida, cuando la paciente fallece por melanoma diseminado sin sitio primario detectable. La paciente no tenía ninguna otra enfermedad, solamente la presencia de manchas azuladas diseminadas ⁽¹⁹⁾.

Nakamura y colaboradores reportan un nevus azul maligno sobre un nevus azul gigante congénito en un paciente de 20 meses de edad ⁽¹⁷⁾.

En el diagnóstico diferencial del nevus azul y sus variantes se deben tener en consideración las distintas lesiones melanocíticas (Tabla II).

Las melanocitosis dérmicas congénitas (incluyen la mancha Mongólica, el nevus de Ito, el nevus de Ota, el nevus zigomático fusoceruleus y el hamartoma dérmico melanocítico) se presentan como máculas azul-grisáceas e histológicamente son muy semejantes al clásico nevus azul. Sin embargo, al contrario de éste, estas lesiones no tienen esclerosis estromal asociada y tienen tendencia a ser hipocelulares ⁽¹⁵⁾.

El NAC está asociado a elevadas tasas de malignización, por lo que, en ese sentido, hay que tener en consideración determinadas características patológicas que favorecen dicha malignización, tales como: necrosis tumoral, atipia celular y pleomorfismo, mitosis frecuentes ($>2/\text{mm}^2$), grandes células epitelioides pleomórficas, aglomeraciones celulares y patrón infiltrativo o expansivo. También es importante tener en cuenta la correlación con la clínica del paciente, ya que una historia previa de melanoma o la evidencia de enfermedad metastásica nos llevan a un diagnóstico diferencial más claro de Melanoma ⁽¹⁵⁾.

Se debe también hacer un diagnóstico diferencial con lesiones como el hamartoma neurocrístico (de crecimiento expansivo y atipia nuclear que imita al melanoma), así como las metástasis cutáneas del melanoma ⁽¹⁷⁾.

Melanocitosis dérmicas congénitas

- Mancha mongólica
- Nevus de Ito
- Nevus de Ota
- Nevus zigomático fusoceruleo
- Melanocitosis dérmica adquirida en cara y extremidades
- Hamartoma dérmico melanocítico

Nevus azul

- Nevus azul benigno
 - Nevus azul común y sus variantes
 - Nevus azul celular y sus variantes
 - Nevus penetrante profundo
 - Nevus azul epitelioides
- Nevus azul melanoma-like (llamado nevus azul maligno)

Otras entidades relacionadas

- Melanocitoma epitelioides pigmentado (incluye el nevus azul epitelioides)
- Hamartoma neurocrístico cutáneo

Tabla II: Diagnóstico diferencial del nevus azul y sus variantes.
Fuente: Murali et al ⁽¹⁵⁾.

El hamartoma neurocrístico cutáneo (HNC) consiste en lesiones pigmentadas que resultan del desarrollo aberrante del mesénquima neural, que incluye piel y tejido blando superficial. Resulta de una proliferación de nevomelanocitos, células de Schwann y células pigmentadas dendríticas y espinosas ⁽²⁰⁾. Se caracteriza por lesiones clínicas e histológicamente semejantes al nevus azul. Tiene predilección por el cuero cabelludo con alopecia local. Histológicamente, está compuesto por melanocitos dérmicos y estructuras neuronales con diferenciación de Schwann. Se tiñe con CD34 y presenta una disminución del número de folículos pilosos. Mientras que, en el caso del nevus azul, el número de folículos se mantiene y es una lesión CD34 negativa ⁽²¹⁾.

El HNC es una lesión con gran potencial de diagnóstico erróneo debido a los pocos casos reportados y a sus características, fácilmente confundibles con el nevus azul. Presenta elevadas tasas de desarrollo a melanoma maligno en cortos periodos de tiempo (entre 1 a 6 años desde el diagnóstico inicial), pero también en periodos mayores, entre 15 a 67 años después del nacimiento ⁽²¹⁾.

Pearson y colaboradores estudiaron 7 casos de NHC en los que hubo malignización, 4 de ellos NHC congénitos y 3 adquiridos. Se localizaban en cabeza y cuello (5 casos), espalda (2 casos) en pacientes con edades comprendidas entre 11 y 67 años. Posteriormente a la identificación de la lesión, se desarrollaron tumores malignos entre 15 a 67 años (media 32 años) después de casos de NHC congénitos y, solamente, 1 a 6 (media 3,5 años) años tras los NHC adquiridos. Los 4 pacientes con lesiones congénitas tendieron a presentar múltiples recurrencias y fallecieron por la enfermedad entre 2 a 20 años.

Los 3 pacientes con lesiones adquiridas continuaron vivos, 2 de ellos con persistencia de la enfermedad. En contraste con el melanoma común, estos tumores tienen propensión a reaparecer como nódulos voluminosos y metastatizar después de muchos años ⁽²⁰⁾.

Así, debido a su carácter imprevisible de malignización, la mayoría de autores defienden que la resección quirúrgica completa es necesaria ya que previene el desarrollo de melanoma ⁽²¹⁾.

Es importante considerar el NHC en el diagnóstico diferencial del nevus azul ya que el diagnóstico precoz es de máxima importancia para el tratamiento adecuado de este tipo de lesiones.

Kim et al, publican el caso de una niña de 1 año de edad con una placa alopecica gris azulada asintomática en cuero cabelludo desde el nacimiento. Inicialmente se sospecha un nevus azul, pero la biopsia lleva al diagnóstico de hamartoma neurocrístico cutáneo.

Pathy et al describe también el caso de un paciente de 65 años con un nevus azul en región parietal desde la infancia. Al final de 10 años de seguimiento y observación surge una nueva lesión adyacente al nevus que, según biopsia reveló un melanoma maligno metastásico. Se llevó a cabo una amplia escisión que demostró que determinadas zonas del nevus eran consistentes con hamartoma neurocrístico ⁽²²⁾.

Goyal y colaboradores describen el caso de un NHC en un niño de 6 años de edad que presentaba una lesión difusa tipo placa de nevus azul con extensión contigua a la región cervical incluyendo los ganglios cervicales. Esta presentación del hamartoma neurocrístico es muy rara y, hace necesaria una vigilancia a largo plazo ⁽²³⁾.

2. OBJETIVOS

- Realizar una revisión bibliográfica actualizada en pacientes adultos y pediátricos con lesiones cutáneas malignas o susceptibles de malignizar, en los que se lleva a cabo la cirugía de Mohs.
- Comparar la cirugía micrográfica de Mohs con otras modalidades de tratamiento
- Evaluar la cirugía de Mohs y sus resultados en cuanto a número de intervenciones, dificultad técnica, recidivas y resultados estéticos.
- Analizar nuestro caso clínico y por qué se elige la cirugía de Mohs.

3. MATERIAL Y MÉTODOS

Para la realización de este trabajo, se ha llevado a cabo una revisión bibliográfica sobre la cirugía de Mohs en adultos y en la edad pediátrica (0-15 años) durante los últimos 40 años (1970-2020). También se ha realizado una revisión bibliográfica sobre el hamartoma neurocrístico cutáneo, su diagnóstico diferencial y tratamiento, con objeto de analizar la técnica de Mohs en este tipo de tumores.

Para la búsqueda se han consultado dos bases de datos: Pubmed y Google Académico. Se utilizaron las combinaciones de las siguientes palabras clave: “cirugía micrográfica”, “cirugía de Mohs”, “niños”, “Mohs surgery”, “children”, “tumours of the skin” y entre éstas se estableció relación mediante los operadores booleanos u operadores lógicos “AND” y “OR”.

En la búsqueda referente al hamartoma neurocrístico se utilizaron las combinaciones: “hamartoma neurocrístico”, “niños”. Se excluyeron los artículos en los que el grupo de estudio no eran humanos ni pacientes pediátricos.

Los idiomas admitidos en la búsqueda fueron el inglés, el castellano y el portugués. También se revisaron las referencias bibliográficas de cada uno de los artículos y algunas fueron de utilidad para la realización de este TFG.

Tras la realización de la búsqueda inicial en las distintas bases de datos, se encontraron un total de 566 artículos (80 en Pubmed y 486 en Google Académico). Tras descartar aquellos en los que el idioma no era el inglés, castellano o el portugués, el estudio no se basaba en pacientes pediátricos, aquellos de baja evidencia científica, o tras un análisis del título y resumen, el número de artículos se ha reducido a 39.

En la segunda parte del presente trabajo, se incluye un caso clínico seleccionado cuidadosamente por mi cotutora sobre lo que ella tiene la responsabilidad clínica.

Previamente se ha obtenido autorización expresa y firmada de los padres, solicitada por mi cotutora, tanto de mi presencia en las sesiones de exploración e intervenciones quirúrgicas del paciente como de la incorporación de los datos de la historia clínica de su hijo de forma anonimizada al trabajo.

De acuerdo a la ley de protección de datos, por las circunstancias que padece el paciente, se ha propuesto la obtención de datos clínicos de su historia clínica con fines docentes y de investigación para la redacción del presente trabajo.

El representante (madre) conoce y ha sido informado del derecho que asiste a todo enfermo de la confidencialidad de toda la información relacionada con su proceso y con su estancia en

el Hospital, reconocido en la Ley General de Sanidad (artículo 10.3, Ley 14/1986, de 25 de abril) y Ley Básica de Autonomía del Paciente y de Información y Documentación Clínica (Caps. 1 y 3, Ley 41/2002 de 14 de noviembre).

Que se le han facilitado todas las explicaciones necesarias, y resuelto todas las dudas planteadas.

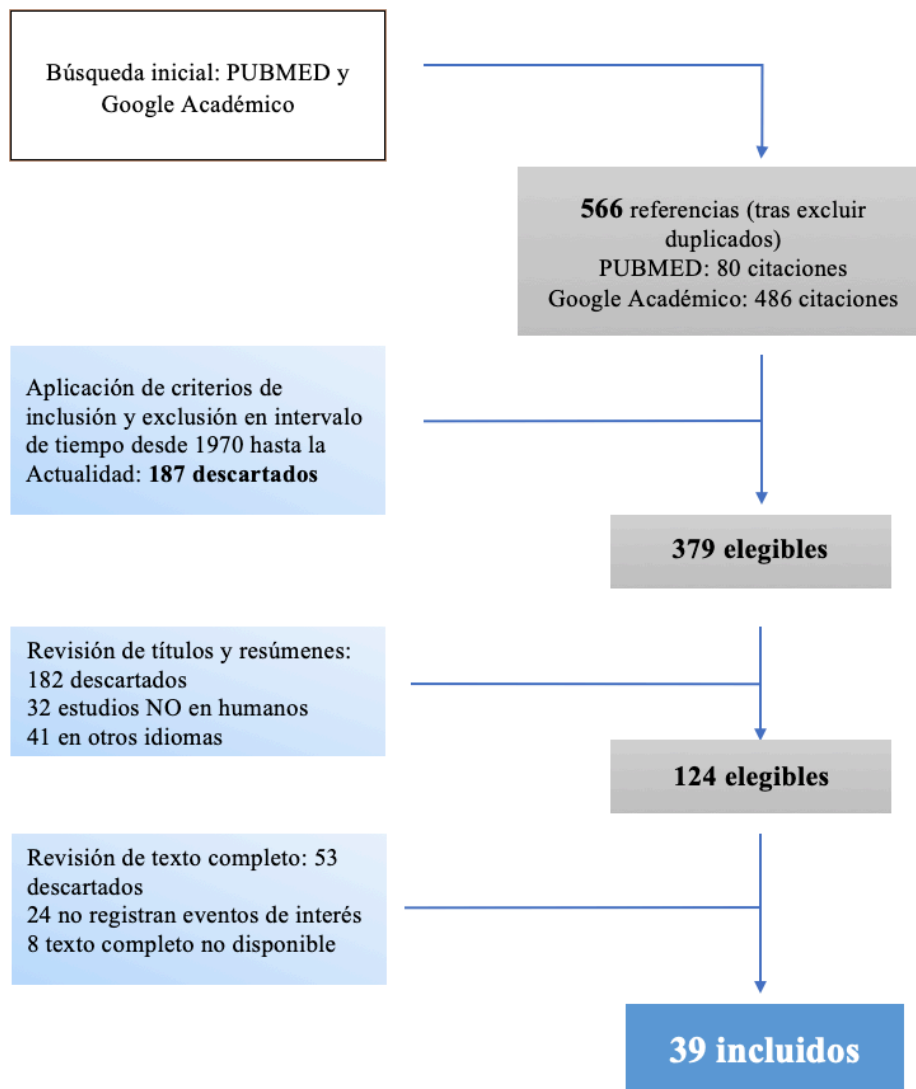
Que, en todo caso, se procurará que, mediante las herramientas tecnológicas disponibles, no sea posible en ningún momento la identificación del paciente.

Otorgando expresamente el consentimiento para la obtención y difusión de la información médica y pruebas de imagen de su hijo con los fines científicos explicados.

Conociendo que, en cualquier momento y sin necesidad de ninguna explicación, puede revocar la autorización.

4. RESULTADOS

Resumen del flujo de selección de los documentos tenidos en cuenta en esta revisión:



De todos los artículos incluidos para realizar nuestra revisión sistemática, elegimos 10 donde los autores exponían su visión con respecto a la técnica de Mohs. De esos, 8 son artículos de revisión de la literatura y 2 son publicaciones de casos clínicos aislados tratados mediante la cirugía de Mohs. En la tabla III se resumen los hallazgos de los principales estudios de nuestra revisión:

Autores Revista	Principales comentarios a CMM	Posición con respecto a CMM	N° de Pacientes	Tipo de estudio	Escisión tumoral total	Recidiva	Pronóstico Mejor/Peor	Mejor resultado estético
Boeta-Ángeles L et al ⁽¹⁾ Dermatol RevMex 2013	"método de tratamiento efectivo y preciso (...) se consigue un intervalo de curación más alto y la escisión completa del tumor".	A Favor	-	Clínico Retrospectivo	SI	NO	MEJOR	SI
Le ST, Kamal HY et al (2) Dermatology 2018	"Se requiere más trabajo de CMM en niños (...) Animamos a los médicos a considerar como una alternativa en el tratamiento de tumores cutáneos en niños".	Se requirieren más estudios	-	Clínico Retrospectivo	SI	NO	MEJOR	SI
Zargham H et al (3) J Am acad Dermatol 2020	"especialmente beneficioso en el grupo de edad pediátrica".	A Favor especialmente en edad pediátrica	111	Clínico Retrospectivo	SI	1	MEJOR	SI

Rios-Buceta L et al (4)	“la que mayores porcentajes de curación consigue a pesar de que los enfermos que son tratados bajo esta modalidad suelen ser los de peor pronóstico”.	A Favor	-	Clinico Retrospectivo	SÍ	NO	MEJOR	SÍ
Actas Dermosifilio 2003								
Ocampo-Candiani J et al (6)	“efectiva para el tratamiento de Tumores Malignos de la Piel”.	A Favor	130	Clinico Retrospectivo	SÍ	4	MEJOR	SÍ
Med Cutan Iber Lat Am 2004								
Johnson TM et al (10)	No considerar la CMM como la única técnica de elección, pero pensar que “la atención de alta calidad implica una evaluación combinada de características específicas del paciente y del tumor”.	Se requerirán más estudios	-	Clinico Retrospectivo	SÍ	-	MEJOR	SÍ
Facial Plast Surgery 2020								
Wang S et al (11)	“Se necesitan más investigaciones para desarrollar guías para el uso de CMM en niños y adolescentes”.	Se requerirán más estudios	58	Clinico Retrospectivo	SÍ	NO	MEJOR	SÍ
American Society for Dermatologic Surgery 2020								

Goldberg DJ et al (14) Pediatric Dermatology 1990	“La técnica de Mohs ofrece claramente una mejor tasa de curación que la escisión quirúrgica”.	A Favor	1	Clinico Retrospectivo	SÍ	NO	MEJOR	SÍ
Gloster HM et al (28) J Am Acad Dermatol 1996	“CMM puede ser el tratamiento de elección para DFSP”.	A Favor	84	Clinico Retrospectivo	SÍ	1	MEJOR	SÍ
Health WK et al (29) Dermatol Surg 2020	“se ha utilizado para el tratamiento de este tumor localmente infiltrante para disminuir la tasa de recurrencia y conservar tejido normal”.	A Favor	1	Clinico Retrospectivo	SÍ	NO	MEJOR	SÍ
Reis Na et al (34) Surg Cosmet Dermatol 2011	“método seguro y de confianza, con tendencia a ser cada vez más frecuente en nuestra práctica diaria”	A Favor	-	Clinico Retrospectivo	SÍ	-	MEJOR	SÍ

Tabla III: Resumen de consideraciones hechas por los distintos autores

4.1. Caso Clínico

Una niña de 9 años es remitida a cirugía por Dermatología para biopsia/exéresis completa de una lesión en cuero cabelludo, en región occipital, tipo “nevus azul”, de dimensiones de aproximadamente 4 x 3 cm. (Lám. 6)



Lám. 6: Lesión en cuero cabelludo tipo “nevus azul”.

Se realiza biopsia de la lesión, que se informa histológicamente como “melanocitosis dérmica en relación con nevus azul”. El dermatólogo tras conocer la histología manifiesta la necesidad de la exéresis completa de la lesión.

Se lleva a cabo una segunda cirugía con exéresis, macroscópicamente completa de la lesión, quedando los bordes de la herida a tensión (Lám. 7).



Lám. 7: Cicatriz tras extirpación macroscópica completa de la lesión.

El estudio histológico de la pieza extirpada es informado como hamartoma neurocristico cutáneo (HNC) que contacta con los márgenes centrales, por lo que se hace necesaria una tercera cirugía para su completa extirpación.

En esta situación sólo caben 3 posibilidades: poner un expansor (incluye 2 cirugías más), hacer una tercera cirugía convencional (bordes a tensión) o realizar la cirugía de Mohs.

Tras una discusión interdisciplinar, con el fin de proceder a la exéresis total de la lesión y ante su ausencia macroscópica visible, se decide junto con Anatomía Patológica y Dermatología , que la cirugía de Mohs es la mejor opción de tratamiento.

La cirugía se comienza marcando una elipse rodeando a la cicatriz residual (sección 1) y se mapea todas las áreas que rodean a dicha cicatriz, mediante secciones, denominadas A, B, C, D, E y F.



Focos residuales de hamartoma neurocrístico

No existencia de lesión residual

Lám. 8: Marcas de referencia en la piel del paciente y pieza a escindir. En la sección 1 se visualizan focos residuales de hamartoma neurocrístico bajo la cicatriz. En la sección 2 (A, B, C, D, E, F) no existe lesión residual.

La pieza extirpada se fija en formol al 10% y posteriormente, se corta en finísimas láminas que se incluyen en parafina, se cortan con criostato y se obtienen las preparaciones que se tiñen con HE-EO para, posteriormente, estudiar al microscopio óptico todos los márgenes de la lesión, con la máxima precisión.

Al tratarse de una pieza tan grande, el Servicio de Anatomía Patológica no puede emitir un diagnóstico certero de todas las áreas a estudio, por lo que se opta por un pequeño injerto de piel tomado del muslo para cerrar el defecto cutáneo (Lám. 9).

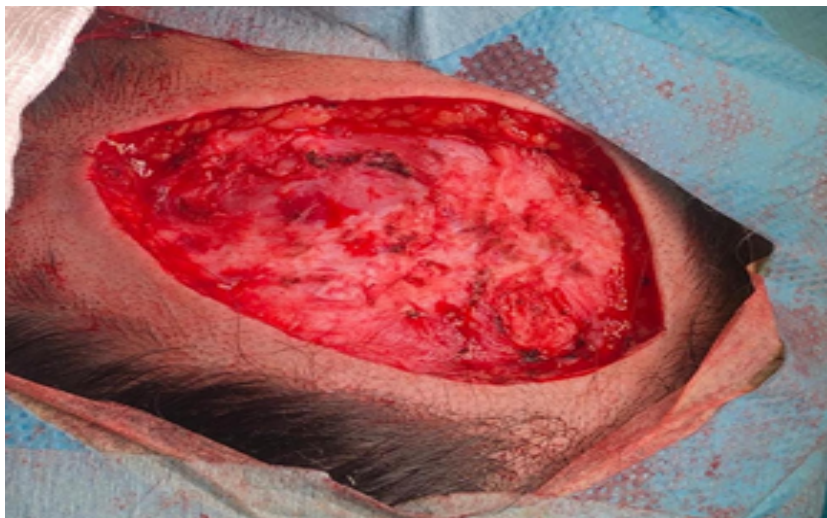


Lám. 9: Cierre de la herida con injerto.



Lám. 10: Aspecto de la herida después de 6 meses.

Tras comprobar que en esta tercera cirugía se ha conseguido la exéresis total del hamartoma neurocrístico, se procede a la extirpación del injerto (Lám. 11) y cierre primario (Lám. 12).



Lám. 11: Extirpación del injerto.



Lám. 12: Cierre primario y resultado final.

5. DISCUSIÓN

Revisando la literatura publicada y comparando la cirugía de Mohs con la cirugía convencional, podemos concluir que hay muchos tipos de tumores cutáneos, donde la CMM presenta excelentes resultados.

Si bien en nuestra paciente la cirugía de Mohs se llevó a cabo en una tercera cirugía, nuestro caso va a servir para que, en el futuro, muchas de las lesiones cutáneas tumorales o susceptibles de degeneración puedan tratarse ya inicialmente, con cirugía de Mohs.

Según Buceta et al, los carcinomas basocelulares con cirugía de Mohs presentan un porcentaje de curaciones del 99% a los 5 años. Éstos tumores recidivantes, muestran un 94,4% de curaciones (Tabla IV). Solo 78 de 434 enfermos tratados precisan de más de un estadio (media 5,3) y son aquellos con invasión perineural ⁽⁴⁾.

En los carcinomas espinocelulares de alto riesgo, la cirugía de Mohs también es la técnica que obtiene mejores resultados de curación. El CEC primario tiene una tasa de curación de 96,9 a los 5 años y el CEC recidivado de 90-93% con MMC. Mientras que, con otras técnicas, estos valores bajan a 92% y 76%, respectivamente (Tabla IV) ⁽⁴⁾.

Las menores tasas de curación con respecto a los carcinomas basocelulares, tienen relación con las metástasis microscópicas sin continuidad con el tumor primario ⁽⁴⁾.

TRATAMIENTO	CBC Curación a 5 años	CEC Curación a 5 años
Cirugía	89,9	91,9
Curetaje y electrocirugía	92,3	96,3
Radioterapia	91,3	90,0
Crioterapia	92,5	---
Total NO-MOHS	91,3	92,1
Total MOHS	99,0	96,9

Tabla IV: Comparación de porcentajes de curación cirugía de Mohs /otras técnicas.

Con respecto al Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) tratado con cirugía de Mohs, éste presenta una tasa de recidiva de hasta 8% comparado con 20-40% cuando tratado con cirugía convencional ⁽⁵⁾. Aunque la extirpación quirúrgica sea el tratamiento tradicional de DFSP, la propensión a la invasión del tejido adyacente y las elevadas tasas de recurrencia derivadas de numerosas proyecciones celulares microscópicas que se extienden hasta 3 cm de los límites tumorales, hacen que esta técnica sea insuficiente en el tratamiento. Si el examen histológico no incluye los márgenes laterales y profundos del tumor, los fascículos tumorales indudablemente eluden la escisión y contribuyen a altas tasas de recurrencia ⁽¹⁴⁾.

En cuanto a la experiencia en Pediatría, los datos referentes a esta técnica son limitados debido a los escasos artículos publicados. En los artículos seleccionados para desarrollar nuestra revisión bibliográfica solamente 10 artículos son referentes a niños.

En la edad infantil hay una mayor proporción de DFSP y el tratamiento con cirugía convencional en estos casos lleva a la necesidad de escisión de márgenes amplios. Así, la cirugía micrográfica de Mohs debería ser la técnica de elección en este tipo de cánceres debido a su capacidad de visualizar todos los márgenes clínicos y por alcanzar menores tasas de recurrencia ^(2,3).

Buche et al describen el caso de un niño de 4 años de edad con un DFSP localizado en área perineoescrotal, donde una lesión de 3 cm, con cirugía convencional resultaría en una excisión con extensión hasta el esfínter anal. En este caso, al utilizarse la CMM se logra la extirpación total del tumor y la preservación del esfínter anal ⁽³⁾.

Goldberg et al relatan el caso de una niña de 9 años cuya lesión correspondiente con DFSP es extirpada con cirugía de Mohs. Al final de un año de seguimiento, repetidas biopsias de la cicatriz hipertrófica revelan 0 evidencias de recurrencia ⁽¹⁴⁾.

En el caso del melanoma, que nos interesa especialmente teniendo en cuenta las características del HNC, los estudios que comparan la cirugía convencional con la CMM modificada concluyen que, en el caso de la primera, recidivan 8 de 28 casos mientras que en la segunda no hay recidivas en los 20 casos tratados ⁽⁴⁾.

Bricca y colaboradores reportan también una recidiva de 0,3% en un seguimiento de 58 meses mientras que un estudio en Gran Bretaña constata una recidiva de 20% de melanomas in situ tratados con cirugía convencional ⁽⁵⁾.

Los cánceres de piel con factores de riesgo bajo presentan elevadas tasas de control local o curación por medio de ambas técnicas. Sin embargo, a medida que el número y grado de factores de riesgo aumenta, peores son los resultados de la cirugía convencional en comparación con la cirugía de Mohs ⁽¹⁰⁾.

En enfermedades como el xeroderma pigmentoso y el síndrome de Gorlin, más frecuentes en niños, el tratamiento definitivo y la conservación del tejido son especialmente importantes debido a la elevada frecuencia de futuros tumores y necesidad de cirugías.

Las grandes cicatrices, derivadas de la cirugía convencional, pueden dificultar la detección y el tratamiento mientras que, en la cirugía de Mohs, con menor cicatriz, las ventajas a largo plazo son incuestionables ⁽³⁾.

Analizando nuestro caso clínico, frente a la existencia residual de tumor en los bordes de la pieza después de dos intervenciones quirúrgicas, optamos, sin dudar, por la cirugía de Mohs.

Teniendo en cuenta las otras posibilidades, en nuestro caso descartamos *la colocación de un expansor cutáneo porque no teníamos conocimiento con precisión de las dimensiones del tumor residual y precisaría de 2 cirugías más, al menos *una nueva intervención mediante cirugía convencional, podría resultar imprecisa ya que no era posible identificar macroscópicamente los bordes tumorales. Elegimos la CMM, por presentar mejores resultados. Asimismo, se tuvo en consideración la opinión de los padres de la niña que optaron por la cirugía de Mohs después de ser informados de todas las opciones de tratamiento.

En nuestro caso se optó por la cirugía en diferido debido al gran tamaño de la pieza, ya que en fresco requeriría un estudio anatómico-patológico durante muchas horas e implicaría 30-40 cortes de forma intraoperatoria. También porque el uso de técnicas histoquímicas requeridas en la confirmación del diagnóstico, necesitaban de más tiempo para ser llevadas a cabo y obtener resultados certeros.

Aunque existe una gran cantidad de evidencia científica que demuestra la seguridad y eficacia de la CMM en adultos, se sabe muy poco sobre su seguridad y eficacia en niños y adolescentes ⁽³⁾.

El uso limitado de la cirugía de Mohs en la infancia se relaciona con la falta de cirujanos capacitados en cirugía de Mohs en entornos pediátricos y la gran cantidad de tiempo que requiere la técnica (2 a 7 horas) lo que supone mayor tiempo de anestesia en la edad pediátrica.

Además, es necesaria una buena coordinación entre los miembros del equipo participante, tanto por parte del personal de laboratorio, como por el dermatopatólogo y el cirujano con experiencia ⁽²⁴⁾.

Por otra parte, se ha evidenciado a la larga, su menor coste económico ya que evita un gran número de reintervenciones posteriores.

Estas afirmaciones, vistas prácticamente en toda nuestra revisión bibliográfica son sesgadas ya que parten de estudios no randomizados ni aleatorizados y por otra parte escasos en la edad pediátrica, por lo que se precisan más estudios, con mayor número de casos, que ayuden a demostrar nuestras conclusiones en el futuro.

6. CONCLUSIONES

- La cirugía de Mohs parece ser una técnica más exacta y rigurosa que otras alternativas para extirpar tumores cutáneos y minimizar la posibilidad de recidiva, con un menor potencial de cicatrices. Mediante la escisión del tumor, capa por capa y la revisión al microscopio del 100% de sus márgenes se consigue la extirpación tumoral completa, con máxima preservación de los tejidos sanos.
- En las series revisadas ofrece índices de curación superiores a los tratamientos tradicionales y mínimas complicaciones, además de presentar excelentes resultados estéticos y funcionales.
- Presenta mínimas complicaciones además de presentar excelentes resultados estéticos y funcionales.
- Es una técnica muy poco utilizada en la edad pediátrica, por desconocimiento de la misma.
- A pesar de que la técnica presenta una elevada tasa de curación, no justifica que todos los tumores cutáneos deban tratarse con esta técnica, por su elevado coste.
- Las lesiones tumorales cutáneas que se pueden tratar en la edad pediátrica pueden ser las mismas que en la edad adulta.
- Se requiere una buena coordinación entre las distintas especialidades (Dermatología, Cirugía y Anatomía Patológica) para valorar adecuadamente la pertinencia de la cirugía de Mohs en una lesión tumoral cutánea.

7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Boeta-Ángeles L, Lacy-Niebla RM. Cirugía micrográfica de Mohs. **Dermatol Rev Mex** 2013; 57:34-40.
2. Le ST, Kamal HY, Khachemoune A. Mohs micrographic surgery for cutaneous malignancies: A focus review of its indications in pediatric age groups. **Pediatric Dermatology** 2018, 35-7
3. Zargham H, Khachemoune A. Systematic Review of Mohs Micrographic Surgery in Children: Identifying Challenges and Practical Considerations for Successful Application. **Journal of the American Academy of Dermatology** 2020
4. Rios-Buceta L, Picoto A. Cirugía de Mohs. **Actas Dermosifiliogr** 2003; 94 (8): 503-23.
5. Marecos RM, Guzmán-Fawcett A, Mendoza G, Celías L. Cirugía micrográfica de Mohs: un enfoque completo. **Dermatología CMQ** 2016; 14 (1): 42-47.
6. Ocampo-Candiani J, Vidaurri LM, Olazarán Medrano Z. Cirugía micrográfica de Mohs en tumores malignos de piel. **Med Cutan Iber Lat Am** 2004; 32 (2): 65-70.
7. Winslow, T. (2013). Mohs surgery. A surgical procedure to remove a visible lesion on the skin in several steps. [Ilustración Médica]. Recuperado de <https://www.cancer.gov/publications/dictionaries/cancer-terms/def/mohs-surgery>
8. Ruiz, R. (2015). [Figura]. Recuperado de <https://ricardoruizdermatologo.blogspot.com/2015/11/cirugia-de-mohs-el-mejor-tratamiento.html>
9. Devoto, M. Esquema de las etapas de la cirugía Mohs [Figura]. Recuperado de <https://martindevoto.com/cirugia-de-mohs-para-el-cancer-de-piel/>
10. Johnson TM, Smith NR. Mohs Surgery versus Standard Local Excision for Basal Cell Carcinoma, Squamous Cell Carcinoma and Melanoma Skin Cancer. **Facial Plast Surgery** 2020; 36: 133-140.
11. Wang S, Ezaldein HH, Delost GR, Tripathi R, Stamey C, Neudecker M, Scott JF. Safety and efficacy of Mohs Micrographic Surgery in Children and Adolescents: A Systematic Review. **American Society for Dermatologic Surgery** 2020; 46 (7):880-884.
12. Griffin JR, Cohen PR, Tschen JA, Mullans EA, Schulze KE, Martinelli PT, Nelson BR. Basal cell carcinoma in childhood: Case report and literature review. **J Am Acad Dermatol** 2007; 57: S97-102.
13. Alcalay J, Ben-Amitai D, Alcalay Ronen. Case reports: Idiopathic Basal Cell Carcinoma in Children. **Journal of Drugs in Dermatology** 2008; 7 (5): 479-481.
14. Goldberg DJ, Maso M. Dermatofibrosarcoma Protuberans in a 9-Year-Old Child: Treatment by Mohs Micrographic Surgery. **Pediatric Dermatology** 1990; 7 (1): 57-59.

15. Murali R, McCarthy S, Scolyer R. Blue Nevi and Related Lesions: A Review Highlighting Atypical and Newly Described Variants, Distinguishing Features and Diagnostic Pitfalls. **Adv Anat Pathol** 2009; 16: 365-382
16. Valdés F, Ginarte M, Toribio J. Melanocytosis dérmicas. **Actas Dermosifiliogr** 2001; 92: 379-388.
17. Ruiz-Leal AB, Domínguez-Espinosa AE. Dermatoscopia del nevo azul y sus variantes. **Dermatol Rev Mex** 2015; 59:102-113.
18. Calista D, Schianchi S, Landi C. Malignant blue nevus of the scalp. **International Journal of Dermatology** 1998, 37: 126-127.
19. Levene A. Disseminated dermal melanocytosis terminating in melanoma. **British Journal of Dermatology** 1979; 101: 197.
20. 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: 665–677.
21. Kim SK, Kim YC. Neurocristic Cutaneous Hamartoma of the Scalp. **Ann Dermatol** 2009; 2: 396–8.
22. Pathy AL, Helm TN, Elston D, Bergfeld WF, Tuthill RJ. Malignant melanoma arising in a blue nevus with features of pilar neurocristic hamartoma. **J Cutan Pathol** 1993; 20: 459-464.
23. Goyal S, Arora VK, Gupta L, Singal A, Kaur N. Neurocristic Hamartoma with Lymph Node Involvement: A Diagnostic Dilemma. **Am J Dermatopathol** 2015; 37. e87-e92.
24. Lucha Fernández V, Escriche Tomás J, Muñoz Mañez V, Palomar Llatas F. Cirugía micrográfica de Mohs en tejido fresco: Protocolo de Actuación en el Laboratorio de Dermatología. **Enfermería dermatológica** 2007; 2: 20-24.
25. Siroy AE. Slow Mohs Micrographic Surgery and the Role of the Pathologist. **Newspath: Pathology News for the Medical Community.**
26. Gadens GA, Pacola PR, Goldberg LH. Variações técnicas em Cirurgia Micrográfica. **Surg Cosmet Dermatology** 2011; 3 (1): 66-70.
27. Abraham T, Jackson B, Davis L, Yu J, Peterson C. Mohs Surgical Treatment of a Granular Cell Tumor on the Toe of a Child. **Pediatric Dermatology** 2007; 24: 235-237.
28. Gloster HM, Harris KR, Roenigk RK. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. **J Am Acad Dermatol** 1996; 35: 82-7.
29. Health WK. Mohs Surgery for Cellular Dermatofibroma in a Child. **Dermatol Surg** 2020; 1: 1-3.
30. Smith KJ, Mezebish D, Williams J, Elgart ML, Skelton HG. The Spectrum of Neurocristic Cutaneous Hamartoma: Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of Three Cases. **Ann Diagn Pathol** 1998; 2: 213-223.
31. Linskey KR, Dias-Santagata D, Nazarian RM, Le LP, Lam Q, Belluci KSW, Robinson-Bostom L, Mihm MC, Hoang MP. Malignant Neurocristic Hamartoma: A tumor Distinct from Conventional Melanoma and Malignant Blue Nevus. **Am J Surg Pathol** 2011; 35: 1570-7.
32. Garrido MC, Maroñas-Jiménez L, Ruano Y, Rodríguez-Peralto JL. Proliferating Neurocristic Hamartoma Arising in a Giant Congenital Nevus: Comparative Genomic Hybridization Findings. **Am J Dermatopathol** 2019; 41: 438-442.
33. Goldenhersh MA, Savin RC, Barnhill RL, Stenn KS. Malignant blue nevus. **J Am Acad Dermatol** 1988; 19: 712-4

34. Reis NA, Azevedo LCM, Stolf HO, Nouri K, Kimyai-Asadi A, Goldberg LH. Cirurgia micrográfica de Mohs. **Surg Cosmet Dermatol** 2011; 3(3): 227-31.
35. Cerci FB, Kubo EM, Werner B, Tolkachjov SN. Surgical margins required for basal cell carcinomas treated with Mohs micrographic surgery according to tumor features. **J Am Acad Dermatol** 2020; 83: 439-500.
36. Brandão CM, Weimann ETS, Terzian LR, Machado-Filho CDS, Paschoal FM, Criado PR. Keep it simple. A ten-year experience in reconstructions after Mohs micrographic surgery. **An Bras Dermatol** 2020; 95: 714-720.
37. Navarro M, Requena C, Febrer I, Marin S, Aliaga A. Dermatofibrosarcoma protuberans with onset in early childhood: a case report. **European Academy of Dermatology and Venereology (JEADV)** 2002; 16: 154-5.
38. Hobbs ER, Wheeland RG, Bailin PL, Ratz JL, Yetman RJ, Zins JE. Treatment of Dermatofibrosarcoma Protuberans with Mohs Micrographic Surgery. **Ann Surg** 1988; 207 (1): 102-107.
39. Wildemore JK, Lee JB, Humphreys TR. Mohs Surgery for Malignant Eccrine Neoplasms. **Dermatol Surg** 2004; 30: 1574–1579.