

Nevo de Spitz Agminado sobre una Mácula Hiperpigmentada: Reporte de un caso pediátrico.

Ximena Chaparro R¹, Paula Yarmuch G¹, Cecilia Fischer S¹, Samuel Benveniste².

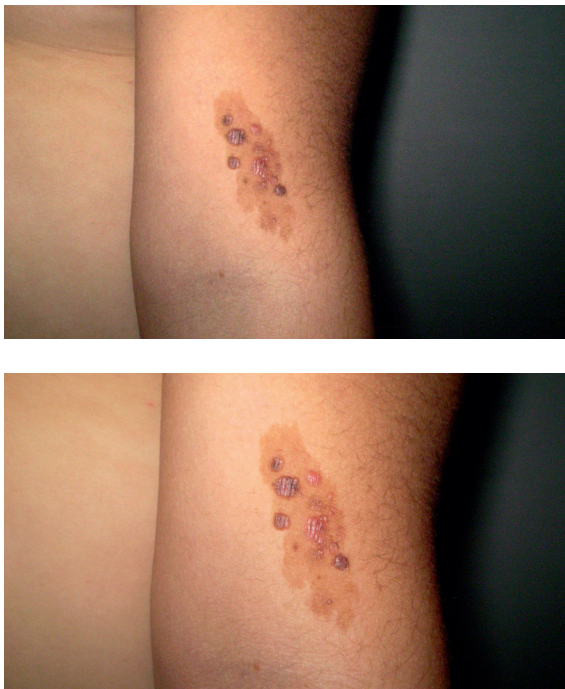
¹Unidad de Dermatología; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Dr. Exequiel González Cortés. Santiago de Chile.

Caso clínico

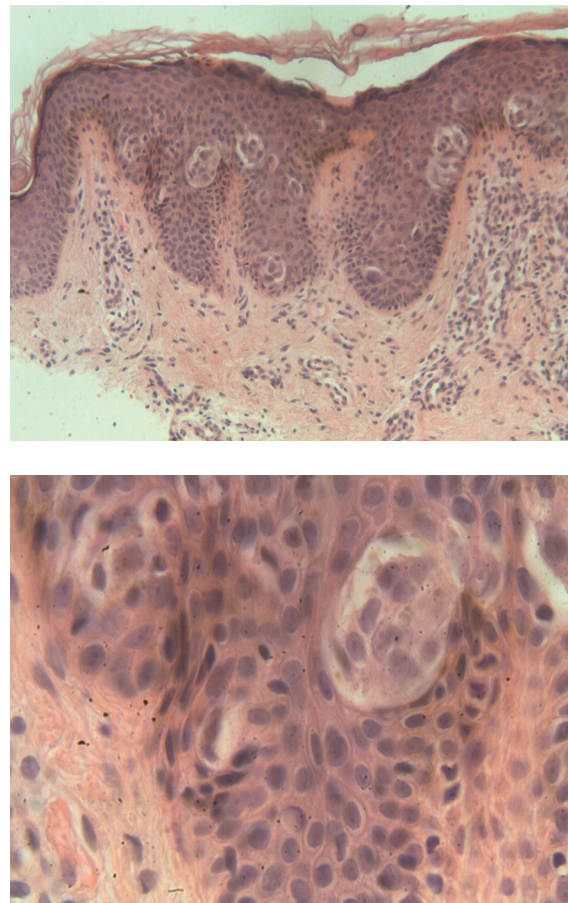
Escolar de 8 años, sexo femenino, sin antecedentes mórbidos personales ni familiares de importancia. Desde el nacimiento presenta mácula café con leche en tercio inferior de brazo izquierdo. Un año previo a la consulta se agregan pápulas rojas y café pruriginosas. Al examen presenta mácula café claro de 4,5 por 1 cm de diámetro, bordes irregulares, color homogéneo. En su interior se observan múltiples pápulas café oscuro de distintos tamaños, bordes regulares y otras de color rojo de similares características (Figuras 1 y 2). Se biopsia una

de éstas últimas, cuyo estudio histopatológico evidencia células névicas agrupadas en nidos en el límite dermoepidérmico. En la dermis papilar se observan grupos de células névicas ovoideas y fusadas con maduración hacia la profundidad, sin signos de atipia celular y algunos melanóforos cargados de melanina imagen compatible con Nevus de Spitz (NS) compuesto (Figuras 3 y 4). En cuanto al manejo, optamos por un seguimiento clínico estrecho y extirpación de lesiones sospechosas según evolución clínica.

Figuras 1 y 2



Figuras 3 y 4



Correspondencia: Paula Yarmuch G.
Correo electrónico: paulayarmuch@hotmail.com

Discusión

El NS fue descrito por primera vez por Spitz en 1948. También es conocido como nevo de células fusiformes y constituye una variante de nevo melanocítico adquirido. Previo a esta descripción se consideraba una forma de Melanoma Maligno (MM) de mejor pronóstico en niños¹. Aún existe controversia al respecto, pues si bien actualmente es considerado un tumor benigno, el NS atípico y el Melanoma spitzoide tienen características histológicas similares y presentan gran dificultad en el diagnóstico definitivo².

El NS es una lesión adquirida y solitaria que generalmente aparece en pacientes menores de 20 años³, con más del 50 % de los casos con inicio antes de los 5 años de vida⁴. Crece rápidamente durante los primeros 6 meses y posteriormente se estabiliza.

Existen pocos casos descritos de NS múltiples, los cuales pueden seguir una distribución agminada (o agrupada), difusa o dermatomérica^{2,3,5-7}.

Clásicamente el NS múltiple se ha clasificado en 4 categorías: agrupado en piel macroscópicamente sana, agrupado en piel hiperpigmentada, agrupado en piel hipopigmentada y el grupo menos frecuente, diseminado⁶.

Un tercio de los NS agminados (NSA) se desarrollan en piel hiperpigmentada^{3,4}.

Dentro de las máculas hiperpigmentadas se han descrito casos de NSA en máculas café con leche^{4,8,9} y en Nevus de Spilus¹⁰⁻¹³.

El número de NS presentes en estas lesiones oscila entre dos y varios centenares.

Existen claras diferencias en la edad de presentación de NS único y NSA. El NSA tiende a aparecer en forma más precoz, preferentemente antes de la edad escolar³, pero otros autores describen su desarrollo en la segunda década de la vida^{4,10,12,14}. No parece existir predominio de sexo^{4,15}.

Existen menos de 100 casos reportados en la literatura de NSA y menos de 20 casos de NS agrupados sobre una mácula hiperpigmentada, pero se cree que el número real de casos sería mayor^{2,4,8,16}.

Múltiples etiologías para el desarrollo de NS han sido sugeridas y varias asociaciones han sido reportadas en la literatura, incluyendo exposición y quemadura solar^{17,18}, inyección, biopsia de un NS primario^{15,19}, quimioterapia en niños^{20,21}, radioterapia²², infección por VIH²³, Enfermedad de Addison²⁴ y embarazo^{13,25}. Se ha propuesto que estos estímulos podrían inducir el desarrollo de NS en individuos genéticamente predispuestos²⁶. No obstante, en general no se encuentra un

factor que predisponga al desarrollo de NS como ocurrió en nuestro paciente.

El NS clínicamente se presenta como pápulas o nódulos asintomáticos bien circunscritos, de consistencia firme, superficie lisa, color rojo, rosado, café o color piel, generalmente menores de 6 mm de diámetro, que se localizan en forma más frecuente en zona facial seguida de los miembros superiores y por último en miembros inferiores^{3,15,27}.

Los hallazgos histológicos del NS incluyen células fusiformes de gran tamaño o melanocitos epiteloideos o ambos, formando nidos superficiales e infiltrando la dermis. En los niveles más profundos se puede encontrar pleomorfismo nuclear. En el cuerpo del tumor pueden ser observadas figuras mitóticas. Presentan maduración con una disminución del tamaño nuclear y celular hacia la profundidad. En ocasiones se pueden encontrar cuerpos de Kamino^{28,29}.

En cuanto a los NSA sobre una mácula hiperpigmentada, muchos de los casos publicados carecen del estudio histopatológico de la mácula hiperpigmentada, pero cuando ésta se ha realizado han sido considerados como nevus de la unión⁶, hiperpigmentación basal con y sin aumento de melanocitos^{8,14} o Nevo de Spilus¹⁰.

Histológicamente el NS presenta con mayor frecuencia la arquitectura de un nevo compuesto, pero puede ser de la unión o intradérmico²⁹.

Existen diversos estudios que exploran las diferencias moleculares para diferenciar NS benigno de MM, existiendo diferencias entre los índices de proliferación de nevo melanocítico congénito, NS y MM³⁰⁻³². En nuestro caso no realizamos estudio de inmunohistoquímica, debido a que no existió mayor dificultad diagnóstica en la histopatología y al no disponer de fácil acceso a ella, por carecer de esta técnica en nuestro hospital público.

Su historia natural está poco documentada, se describe desde una regresión completa hasta progresión gradual en su tamaño y número^{4,33}. También están documentadas recidivas post-extirpación^{15,19,34}.

Respecto al tratamiento de los NS solitarios se tiende a realizar una extirpación completa, debido a la dificultad de diferenciarlo del MM³⁵.

El tratamiento del NSA es controversial. Varios autores reportan excisión completa de la lesión, pero existen reportes de involución espontánea^{10,14}. No se ha documentado ningún caso de MM a partir de NS múltiple, por ello se puede optar por un tratamiento conservador, con seguimiento y biopsia de elementos atípicos^{3,4,11,18}.

En nuestro caso optamos por un seguimiento clínico estrecho y extirpación según evolución clínica.

Se reporta este caso por el escaso número de publicaciones de NSA en lesiones hiperpigmentadas congénitas.

Referencias bibliográficas

- Spitz S. Melanomas in childhood. *Am J Pathol.* 1948; 24(3):591-609.
- Glasgow MA, Lain E, and Kincannon JM. Agminated Spitz Nevi: Report of a Child with a Unique Dermatoma Distribution. *Pediatr Dermatol.* 2005;22(6): 546-549.
- Hamm H, Happle R, Broécker EB. Multiple agminate Spitz nevi: review of the literature and report of a case with distinctive immunohistological features. *Br J Dermatol.* 1987; 117(4):511-522.
- Böer A, Wolter M, Kneisel L, Kaufmann R. Multiple Agminated Spitz Nevi Arising on a Cafe Au Lait Macule: Review of the Literature with Contribution of Another Case. *Pediatr Dermatol.* 2001; 18 (6): 494-497
- Lancer HA, Muhlbauer JE, Sober AJ. Multiple agminated spindle cell nevi: unique clinical presentation and review. *J Am Acad Dermatol.* 1983; 8(5):707-711.
- Prose NS, Heilman E, Felman YM, Tanzer F, Silber J. Multiple benign juvenile melanoma. *J Am Acad Dermatol.* 1983; 9(2):236- 242.
- Hulshof MM, van Haeringen A, Gruis NA, Snels DC, Bergman W. Multiple agminated Spitz nevi. *Melanoma Res.* 1998; 8(2): 156 -160.
- Herd RM, Allan SM, Biddlestone L, Buxton PK, Mclaran KM. Agminate Spitz nevi arising on hyperpigmented patches. *Clin Exp Dermatol.* 1994; 19(6):483-486.
- Akasaka T, Imamura Y, Kon S. Multiple agminated juvenile melanoma arising on a hyperpigmented macule. *J Dermatol.* 1993; 20(10):638-642.
- Betti R, Inselvini E, Palvarini M, Crosti C. Agminated intradermal Spitz nevi arising on an unusual speckled lentiginous nevus with localized lentiginosis: a continuum? *Am J Dermatopathol.* 1997;19(5):524-527.
- Renfro L, Grant-Kels JM, Brown S. Multiple agminate Spitz nevi. *Pediatr Dermatol.* 1989; 6(2):114-117.
- Hofmann-Wellenhof R, Soyer HP, Smolle J, Kerl H. Spitz's nevus arising on a nevus spilus. *Dermatology.* 1994; 189(3):265-258.
- Aloi F, Tomasini C, Pippione M. Agminated Spitz nevi occurring within a congenital speckled lentiginous nevus. *Am J Dermatopathol.* 1995; 17(6):594-598.
- Hulshof MM, van Haeringen A, Gruis NA, Snels DC, Bergman W. Multiple agminate Spitz nevi. *Melanoma Res* 1998; 8:156-60.
- Sabroe RA, Vaingankar NV, Rigby HS, Peachey RD. Agminate Spitz nevi occurring in an adult after excision of a solitary Spitz nevus: report of a case and review of the literature. *Clin Exp Dermatol.* 1996; 21(2):197-200.
- Hueso L, Hernández A, Torrelo A, Colmenero I, Zambrano A. Nevos de Spitz agrupados sobre una mácula hiperpigmentada. *Actas Dermosifiliogr.* 2008; 99(1):69-72.
- Krakowski A, Tur E, Brenner S. Multiple agminated juvenile melanoma: a case with a sunburn history, and a review. *Dermatologica.* 1981; 163(3):270-275.
- Bullen R, Snow SN, Larson PO, Kircik LH, Nychay S, *et al.* Multiple agminated Spitz nevi: report of two cases and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 1995; 12(2):156 -158.
- Krasovec M, Gianadda B, Hohl D. Giant recurrence of a multiple agminated Spitz nevus. *J Am Acad Dermatol.* 1995; 33(2):386 -368.
- de Wit PE, de Vaan GA, de Boo TM, Lemmens WA, Rampen FH Prevalence of naevocytic naevi after chemotherapy for childhood cancer. *Med Pediatr Oncol.* 1990; 18(4):336-338.
- Aida K, Monia K, Ahlem S, Dominique HT, Becima F, *et al.* Agminated spitz nevi arising on a nevus spilus after chemotherapy. *Pediatr Dermatol.* 2010; 27(4), 411-413.
- Weimer VM, Zuehlke RL. Multiple agminate spindle and epithelioid cell nevi in an adult. *Arch Dermatol* 1978 ; 114:1383-4.
- Duvic M, Lowe L, Rapini RP, Rodriguez S, Levy ML. Eruptive dysplastic naevi associated with human immunodeficiency virus infection. *Arch Dermatol.* 1989; 125(3):397- 401.
- Ibsen HW. Eruptive nevi in Addison's disease. *Arch Dermatol.* 1990;126(9): 1239 -1240.
- Onsun N, Saracoglu S, Demirkesen C, Kural YB, Atilganoglu U. Eruptive widespread Spitz nevi: can pregnancy be a stimulating factor? *J Am Acad Dermatol.* 1999; 40(5):866 - 867.
- Smith SA, Day CL, Vander Ploeg DE. Eruptive widespread Spitz naevi. *J Am Acad Dermatol.* 1986; 15(5):1155-1159.
- Gartmann H, Ganser M. Der Spitz-Naevus, Spindelzellene- und/oder Epitheloidzellennaevus. Eine klinische Analyse von 652 Tumoren. *Z Jautkr* 1985; 60: 22-8.
- Barnhill RL. Tumors of melanocytes. In: Barnhill RL, ed. *Textbook of dermatopathology.* New York: McGraw-Hill, 1998: 537-91.
- Elder DE. *Lever's histopathology of the skin.* Philadelphia, PA: Lippincott Williams and Wilkins, 2005.
- Kapur P, Selim MA, Roy LC, Yegappan M, Weinberg AG, *et al.* Spitz nevi and atypical Spitz nevi/tumors: a histologic and immunohistochemical analysis. *Mod Pathol.* 2005; 18(2):197-204.
- Kanoko M, Ueda M, Ichihashi M. PCNA expression and nucleolar organizer regions in malignant melanoma and nevus cell nevus. *Kobe J Med Sci.* 1994; 40(3-4):107-123.
- Vollmer RT. Use of Bayes rule and MIB-1 proliferation index to discriminate Spitz nevus from malignant melanoma. *Am J Clin Pathol.* 2004;122(4): 499-505.
- Capetanakis J. Juvenil melanoma disseminatum. *Br J Dermatol.* 1975; 92(2):207-211.
- Haraszti G, Hundsicker M. Rezidivierende oder multiple Spitz-nevi. *Akt Dermatol* 1994; 20: 54-7.
- Gelbard SN, Tripp JM, Marghoob AA, Kopf AW, Koenig KL, *et al.* Management of Spitz nevi. A survey of dermatologists in the United States. *J Am Acad Dermatol.* 2002; 47(2):224-230.