

Nevus azul hipopigmentado: una variante poco frecuente del nevus azul

Hypopigmented blue nevus: an uncommon variant of blue nevus

M Carmen González Vela^a, J Fernando Val-Bernal^a, Marcos A González-López^b, Susana Armesto^b,
María Martino^a, J Héctor Fernández-Llaca^b

^aDepartamento de Anatomía Patológica. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

Correspondencia:

J. Fernando Val-Bernal
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla
Avda. Valdecilla s/n. E-39008 Santander. España.
Tel.: (+34) 942 20 25 99
Fax: (+34) 942 20 19 03
e-mail: apavbj@humv.es

Resumen

Los nevus azules se manifiestan clínicamente por máculas o pápulas con una intensa y característica pigmentación melánica. El nevus azul amelanótico o hipopigmentado es una variante rara que tiene los mismos rasgos morfológicos que el nevus azul pero que es amelanótico o mínimamente pigmentado. Las lesiones se localizan en cualquier parte del cuerpo con predilección por la cara, la espalda y la zona dorsal de manos y pies. Ocurre en ambos sexos con una relación de mujer a varón de aproximadamente 2:1 y con una predilección por los jóvenes. Histológicamente se caracteriza por una proliferación dérmica de células fusiformes con poca o ninguna melanina.

Presentamos dos casos de nevus azules amelanóticos (hipopigmentados).

Reconocer el nevus azul amelanótico es importante ya que debido a la falta de pigmentación puede resultar difícil de diagnosticar tanto clínica como patológicamente. El diagnóstico diferencial histológico incluye el dermatofibroma, la cicatriz, los nevus intradérmicos, el neurofibroma y el melanoma desmoplásico.

(González Vela MC, Val-Bernal JF, González-López MA, Armesto S, Martino M, Fernández-Llaca JH. Nevus azul hipopigmentado: una variante poco frecuente del nevus azul. Med Cutan Iber Lat Am 2006;34:63-66)

Palabras clave: nevus azul, nevus azul amelanótico, nevus azul hipopigmentado.

Summary

Blue nevi are typically heavily melanin-pigmented macules or papules. Amelanotic or hypopigmented blue nevus is a rare variant of blue nevus that has morphologic features similar to ordinary blue nevus but is either amelanotic or minimally pigmented. The lesions are located throughout the body with predilection for the face, the back and the dorso of the hands and feet. Both sexes are affected with a female to male rate of approximately 2:1 and there is a predilection for young patients. Histologically is characterized by a dermal proliferation of spindle-shaped cells with little or no obvious melanin.

We here report two cases of amelanotic (hypomelanotic) blue nevus. Recognition of amelanotic blue nevus is important because of the lack of pigmentation may result in clinical and pathologic diagnostic difficulty. The histological differential diagnosis includes dermatofibroma, scar, intradermal nevus, neurofibroma and desmoplastic melanoma.

Key words: blue nevus, amelanotic blue nevus, hypopigmentade blue nevus.

El nevus azul es una tumoración dérmica formada por melanocitos dendríticos que se caracteriza clínicamente por su coloración grisácea-azulada[1]. Su localización más frecuente son las extremidades (dorso de manos y pies), la cara y la espalda[2]. Histológicamente está compuesto por células dendríticas o fusiformes con núcleos alargados y citoplasmas con intensa pigmentación melánica, inmersas en un estroma con una desmoplasia variable[2].

Se han descrito diversas variantes de nevus azul, siendo las más frecuentes el nevus azul común, el nevus azul celu-

lar y el nevus combinado[1, 2]. Existe otra variante, el nevus azul hipopigmentado o amelanótico, que puede ser tanto de tipo común como celular[3-6]. El nevus azul amelanótico (NAA) presenta los mismos rasgos histológicos que el nevus azul, pero se caracteriza por la escasa o nula pigmentación melánica. Es importante el reconocimiento de esta variante de nevus azul para evitar su confusión con otros tumores benignos dérmicos no pigmentados y, sobre todo, con el melanoma desmoplásico.

Caso clínico

Caso 1

Niña de 11 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude al servicio de Dermatología para valoración de una lesión cutánea asintomática localizada en la mejilla derecha de varios años de evolución. En la exploración se aprecia una tumoración de coloración pardosada, bordes definidos, no infiltrada a la palpación y de 12 x 8 mm de diámetro (Figura 1A). Se realiza una biopsia en sacabocado.

En los cortes histológicos se observó una proliferación dérmica de células fusiformes que se extendían a la dermis profunda con un patrón neuroide (Figura 1B). Los núcleos eran alargados u ovoideos de pequeño tamaño, con atipias focales y sin evidencia de mitosis (Figura 1C). Se encontró mínima cantidad de pigmento melánico (positivo para el Mason Fontana) en el citoplasma de macrófagos situados en la dermis papilar. Las células tumorales fueron positivas me-

dante inmunohistoquímica para la proteína S100 (1:2000, Policlonal, Dako, Glostrup, Denmark) y Melan A (1:50, A103, Dako, Glostrup, Denmark) (Figura 1D) siendo negativas para el HMB45 (1:100, Monoclonal, Enzo, NY, USA) y el CD34 (1:200, HPCA-1, Becton Dickinson, San José, CA, USA).

Caso 2

Mujer de 41 años con antecedentes de asma bronquial y rinitis alérgica. Consulta por presentar una lesión cutánea localizada en la región deltoidea derecha de varios años de evolución que, aunque ha permanecido estable, últimamente le ocasiona molestias. En la exploración se observa una pápula de morfología redondeada, bordes definidos, de coloración cutánea normal o levemente grisácea y de 11 mm de diámetro máximo. Se realiza extirpación-biopsia de la lesión.

El estudio histopatológico mostró una tumoración mal delimitada dérmica, formada por células fusiformes dispues-

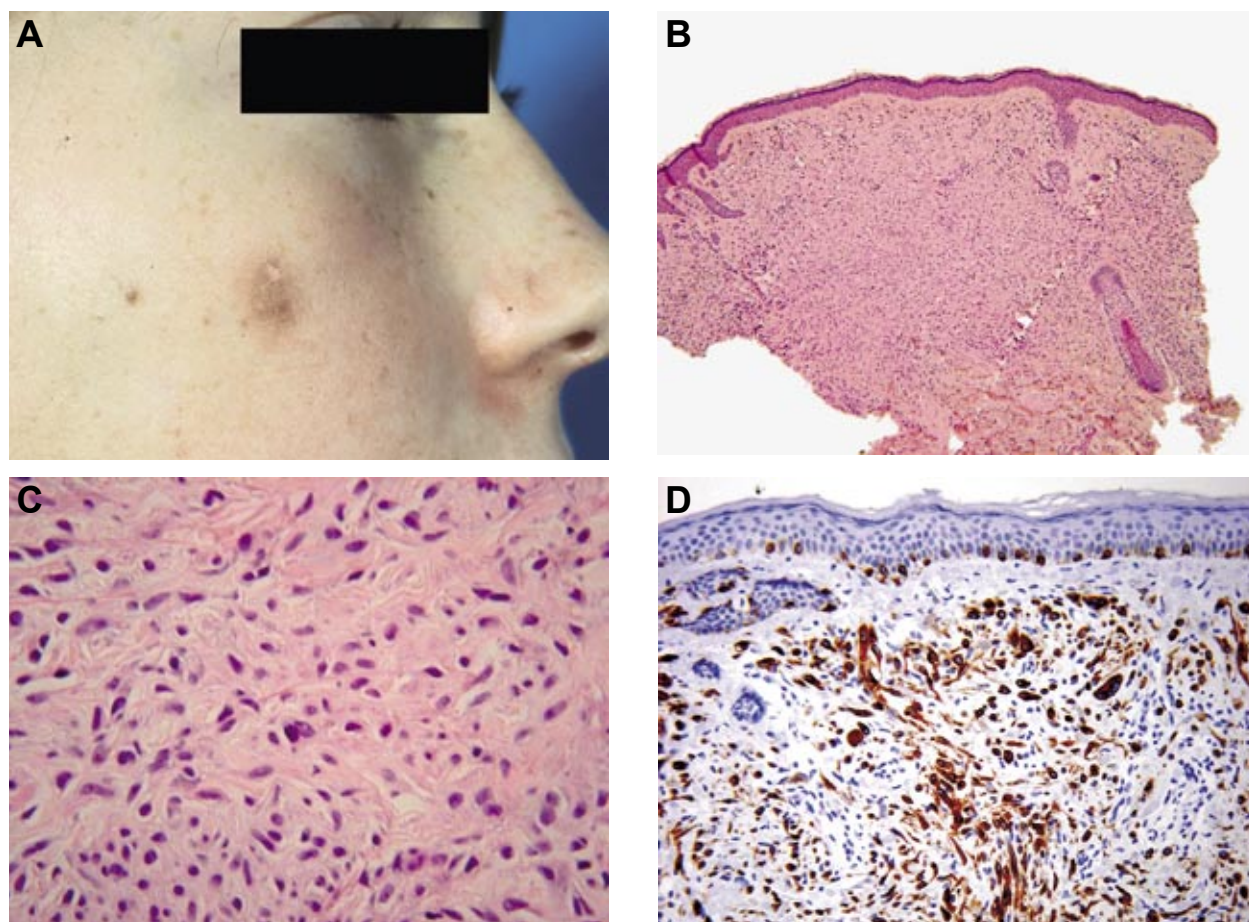


Figura 1. **A.** Tumoración pardosada de bordes netos en la mejilla derecha. **B.** Proliferación dérmica de células fusiformes que se extiende a la dermis profunda. **C.** Los núcleos alargados u ovoideos con atipias leves focales. **D.** Las células fusiformes son positivas mediante inmunohistoquímica para el Melan A.

tas al azar e inmersas en un estroma formado por haces de colágeno (Figura 2A). Las células presentaban núcleos predominantemente alargados de cromatina finamente granular, sin atipias, ni mitosis (Figura 2B). En la epidermis suprayacente se observó una ligera hiperpigmentación basal. No se encontró pigmento melánico en los citoplasmas celulares. Las células tumorales mostraron inmunopositividad intensa para la proteína S100 (Figura 2C), siendo negativas para el HMB45 y el Melan A. Se observó también positividad de las células tumorales para CD34 (Figura 2D).

Comentario

El nevus azul amelanótico o hipopigmentado es una variante poco frecuente de nevus azul que muestra los mismos rasgos histológicos, salvo que posee escasa o nula pigmentación melánica[3, 4]. Desde el año 1997, en que se propuso

esta nueva variante[3, 4], existen escasas publicaciones en la literatura que presenten casos de NAA[3-9]. Bhawan y Cao encontraron solamente 38 nevus azules con escasa o nula pigmentación de un total de 1358 nevus azules analizados[5]. Zembowicz y col describieron 20 casos de NAA de tipo celular de los cuales, la mayoría fueron interconsultas procedentes de otros centros[6]. Las otras publicaciones describen casos aislados de NAA[7-9]. Nosotros aportamos a la literatura dos nuevos casos de NAA localizados en cara y hombro, respectivamente.

El NAA ocurre predominantemente en gente joven con un pico de incidencia entre los 20 y 30 años, aunque el rango de edad de los pacientes oscila entre los 3 y 82 años. Tiene una predilección por las mujeres, con una proporción de mujer: hombre de 2:1[5]. Las localizaciones más fre-

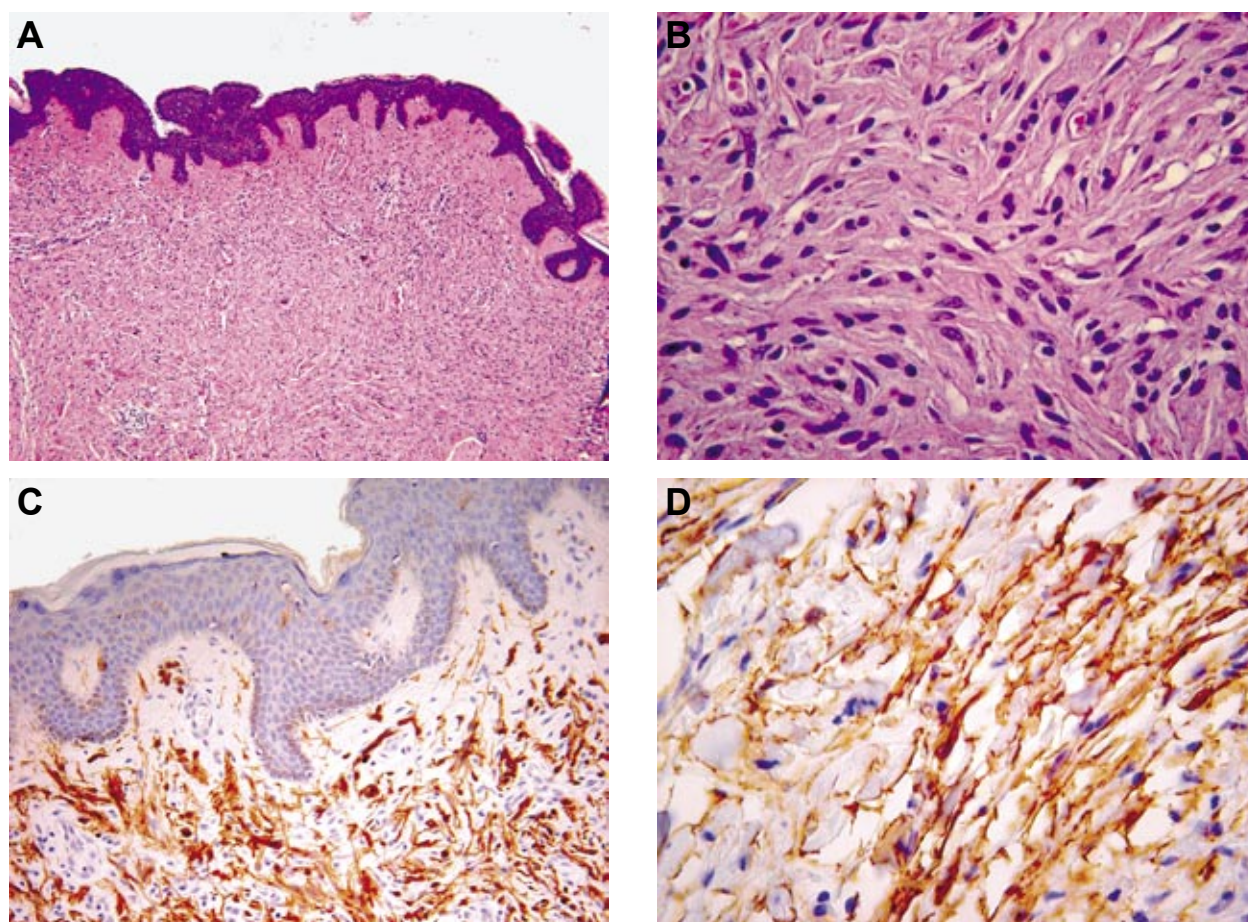


Figura 2. A. Tumoración dérmica, de bordes mal definidos, formada por células fusiformes. **B.** Las células muestran núcleos alargados, sin mitosis, ni atipias. **C.** Positividad de las células tumorales para la proteína S100 **D.** Inmunoreactividad de las células tumorales para el CD34.

cuenta son la espalda, la porción distal de las extremidades y la cabeza, aunque pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo[6].

Clínicamente el NAA es difícil de diagnosticar y suele confundirse con otras lesiones, principalmente con el dermatofibroma, nevus melanocítico intradérmico y el carcinoma de células basales[5]. La base histológica de la hipopigmentación es que en numerosas células del nevus azul los premelanosomas a pesar de la presencia de tirosinasa permanecen no melanizados. La ausencia de pigmento podría deberse en la mayoría de los casos a la existencia de inhibidores de la melanogénesis o a la pérdida de la capacidad de sintetizar premelanosomas. La presencia de esclerosis en alguna de estas lesiones puede justificar la característica coloración grisácea o parduzca. Histológicamente hay que hacer el diagnóstico diferencial con otros tumores dérmicos de células fusiformes, como el dermatofibroma (DF), el neurofibroma (NF), el nevus melanocítico intradérmico (NMI), el nevus desmoplásico o esclerótico, las cicatrices y con el melanoma maligno desmoplásico (MMD).

Aunque en los DF la epidermis suprayacente puede mostrar una hiperpigmentación melánica basal, las células fusiformes se disponen entrelazadas entre si formando fascículos y en un patrón estoriforme. Además, frecuentemente presentan abundantes vasos y células inflamatorias acompañantes. Los DF, a diferencia del NAA, son negativos para la proteína S100, el Melan A y el HMB45.

El NF es también una tumoración formada por células fusiformes que se encuentran dispuestas de forma laxa en un estroma fibrilar característico. Además, dentro de este componente de células alargadas se pueden observar agregados de axones formando finas ramitas que no aparecen en el NAA.

En el NMI, a diferencia del NAA, las células melánicas son más ovoideas, están más hinchadas y se disponen en nidos o cordones dentro de la dermis.

El nevus desmoplásico es una tumoración dérmica mal delimitada formada por células grandes predominantemente fusiformes que se caracterizan por estar inmersas en un estroma fibroso formado por haces de colágeno muy gruesos. En algunos casos de NAA, que tienen marcada fibrosis del estroma, el diagnóstico diferencial con el nevus desmoplásico es difícil[9]. La presencia de células con núcleos más ovoideos y con mayor número de atipias favorecen el diagnóstico de NAA.

En las cicatrices dérmicas existen también células fibroblásticas pero están inmersas entre fibras de colágeno dispuestas de forma ondulada, paralelas a la superficie epidérmica y suele mostrar ausencias de papilas.

El MMD es una variante de melanoma de células fusiformes que frecuentemente tiene escaso pigmento melánico y que se puede confundir con un NAA. Sin embargo, aunque algunos casos de NAA pueden presentar células atípicas, no suele observarse mitosis, ni un infiltrado linfocitario peritumoral. Además en el MMD la epidermis suprayacente suele mostrar una proliferación de melanocitos atípicos en la unión dermoepidérmica.

Los hallazgos observados en la literatura con respecto al perfil inmunohistoquímico de los NAA son contradictorios. Algunos autores han publicado una ligera o nula positividad de los NAA para la S100 y el HMB45[5]; sin embargo, en otras series muchos de los casos mostraban positividad para la proteína S100 y el HMB45[4, 6, 9].

La positividad para el CD34 observada en uno de nuestros casos, coincide con los hallazgos publicados por Harris et al[9].

Es importante conocer la existencia de esta variante de nevus azul, ya que es difícil de diagnosticar tanto clínica como patológicamente. Con la combinación de los rasgos histológicos junto con el estudio inmunohistoquímico es posible diferenciar el NAA de otras tumoraciones dérmicas de células fusiformes benignas o malignas.

Bibliografía

- González-Campora R, Galera-Davidson H, Vázquez-Ramírez FJ, Díaz-Cano S. Blue nevus: classical types and new related entities. A differential diagnostic review. *Path Res Pract* 1994;190:627-35.
- Weedon D. Lentigines, naevi and melanomas. In: *Skin Pathology*, 2nd edition. London : Churchill Livingstone, 2002:803-58.
- Carr S, See J, Wilkinson B, Kossard S. Hypopigmented common blue nevus. *J Cutan Pathol* 1997;24:494-8.
- Bhawan J, Cao SL. Amelanotic blue nevus. A variant of blue nevus [abstract]. *J Cutan Pathol* 1997;24:87.
- Bhawan J, Cao SL. Amelanotic blue nevus: a variant of blue nevus. *Am J Dermatopathol* 1999;21:225-8.
- Zembowicz A, Granter SR, McKee PH, Mihm MC. Amelanotic cellular blue nevus. A hypopigmented variant of the cellular blue nevus: Clinicopathologic analysis of 20 cases. *Am J Surg Pathol* 2002;26:1493-1500.
- Bolognia JL, Glusac EJ. Hypopigmented common blue nevi. *Arch Dermatol* 1998;134:754-6.
- Markus BF, Rüdiger H, Johannes R. A painless nodule on the dorsum of the foot. *Arch Dermatol* 2002;138:1091-6.
- Harris GR, Shea CR, Horenstein MG, Reed JA, Burchette JL, Prieto VG. Desmoplastic (Sclerotic) Nevus. An underrecognized entity that resembles Dermatofibroma and Desmoplastic Melanoma. *Am J Surg Pathol* 1999;23:786-94.