

## Revista del Centro Dermatológico Pascua

Volumen  
Volume 10

Número  
Number 3




Septiembre-Diciembre  
September-December 2001

*Artículo:*




### Hipermelanosis nevoide lineal y en remolinos. Presentación de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2001

**Otras secciones de  
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in  
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



[www.Medigraphic.com](http://www.Medigraphic.com)

# Hipermelanosis nevoide lineal y en remolinos. Presentación de un caso

Dr. José Álvaro Peñaloza Martínez,\* Dra. Elizabeth Barrios Ganem,\*\*  
Dra. Josefa Novales Santa Coloma\*\*\*

## RESUMEN

La hipermelanosis nevoide lineal y en remolinos se caracteriza por la aparición progresiva durante los dos primeros años de vida, de manchas hiperpigmentadas lineales y en remolinos siguiendo las líneas de Blaschko, sin eventos inflamatorios previos. Histológicamente se observa una hiperpigmentación difusa de la capa basal de la epidermis y melanocitos prominentes o vacuolados, sin incontinencia del pigmento o melanófagos dérmicos. Esta alteración debe ser diferenciada de la incontinencia pigmenti, los nevos epidérmicos sistematizados, la hipomelanosis de Ito y de las quimeras o mosaicismos cromosómicos.

Se comunica el caso de un paciente con hipermelanosis congénita lineal y en remolinos.

Palabras clave: Hipermelanosis nevoide lineal y en remolinos, hiperpigmentación.

## ABSTRACT

*Linear and whorled nevoid hypermelanosis is characterized by the progressive appearance during the first two years of life of linear and whorled hyperpigmentation following Blaschko lines, without previous inflammatory events. The histologic examination shows an increased diffuse hyperpigmentation of the basal layer of the epidermis and prominent or vacuolation of melanocytes, with no pigment incontinence or dermal melanophages. This condition must be differentiated from incontinentia pigmenti, early systematized epidermal nevus, hypomelanosis of Ito and chimerism or mosaicism.*

*We present the case of a patient with congenital linear and whorled hypermelanosis.*

**Key words:** *Linear and whorled nevoid hypermelanosis, hyperpigmentation.*

## INTRODUCCIÓN

La hipermelanosis nevoide lineal y en remolinos (HNLR) fue descrita por primera vez en 1988 por Kalter et al. Estos autores comunicaron las características de esta entidad: a) manchas hiperpigmentadas lineales y en remolinos distribuidas de manera asimétrica siguiendo las líneas de Blaschko; b) aparición de las lesiones en las primeras semanas de vida; c) incidencia esporádica; d) sin lesiones inflamatorias o palpables previas; e) extensión gradual de las lesiones durante los dos primeros años de vida y estabilización posterior; f) sin afectación de palmas, plantas y mucosas; g) posible asociación con alteraciones congénitas; e (h) hiperpigmentación de la capa basal y melanocitos prominentes o va-

cuolados, sin incontinencia del pigmento o melanófagos dérmicos en el examen histológico.<sup>1</sup>

Anteriormente se describieron casos similares bajo otras denominaciones: hiperpigmentación reticulada distribuida de forma zosteriforme por Iijima et al, nevo zosteriforme lentiginoso por Matsudo et al, e hiperpigmentación semejante a una cebra por Alimurung et al.<sup>2</sup>

La denominación que consideramos más oportuna y que parece más aceptada en las últimas publicaciones es la propuesta por Kalter et al y utilizada por Björngen et al y otros autores.

## CASO CLÍNICO

GGH, paciente masculino de 6 años de edad, estudiante de primaria, originario y residente de México, D.F., acudió por presentar una dermatosis diseminada a cara, a nivel de frente, región intercilial y mejillas; tórax y abdomen en todas sus caras; brazos y antebrazos en sus superficies extensoras; muslos y piernas en todas sus

\* Jefe de la Consulta Externa CDP.

\*\* Residente de 3er año Dermatología, CDP.

\*\*\* Jefe del Servicio de Dermatopatología, CDP.

caras. Bilateral y asimétrica. La dermatosis está constituida por múltiples manchas hiperpigmentadas, de color café claro, que varían entre 5 a 30 cm, lineales y en remolinos, que siguen las líneas de Blaschko. Evolución crónica y asintomática (*Figuras 1, 2 y 3*).

**Resto de piel y anexos:** Se encontró aumento del vello corporal en antebrazos, cara posterior del tórax y región lumbosacra.

Al interrogatorio refiere haber iniciado hacia el primer año de edad con la aparición gradual de manchas color café en cara, pecho, brazos y piernas hasta los dos años en que dejaron de aparecer nuevas lesiones; las manchas fueron aumentando de tamaño con el crecimiento del paciente. La madre refería no haber observado la existencia de lesiones previas como vesículas. No hubo ingesta o aplicación de medicamentos.

El resto de la exploración general, neurológica, oftalmológica y odontológica fue normal.

La exploración ortopédica reveló una discreta cifoescoliosis.

Sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual.

Con el diagnóstico inicial de incontinencia pigmenti vs hipermelanosis nevoide lineal y en remolinos se realizó una biopsia cutánea incisional, la cual mostró al estudio histológico una hiperpigmentación de la capa basal, más evidente con la tinción especial de Fontana-Masson. No se observó caída del pigmento melánico ni melanófagos en la dermis (*Figuras 4 y 5*).

El resto de los exámenes complementarios estuvieron dentro de la normalidad.

**Diagnóstico definitivo:** Hipermelanosis nevoide lineal y en remolinos.

**Plan:** Educación sobre esta entidad dermatológica y consejo genético.

## DISCUSIÓN

La HNLR es una entidad que consiste en la presencia de manchas hiperpigmentadas que siguen las líneas de Blaschko que aparecen de forma progresiva tras el nacimiento y durante la primera infancia. Posteriormente, el cuadro se estabiliza para, en algunos casos, disminuir la intensidad de la pigmentación.<sup>2</sup>

Las líneas de Blaschko no tienen relación alguna con trayectos nerviosos, zonas de drenaje linfático o zonas de vascularización cutánea. Como figura en la descripción original "...es un sistema de líneas en la superficie del cuerpo humano que siguen los nevos lineales y algunas dermatosis". Actualmente se considera que las líneas de Blaschko representan rutas normales de mi-

gración de las células cutáneas a partir del inicio de la embriogénesis.<sup>3,4</sup> Desde su descripción inicial, sólo se han comunicado pocos casos de HNLR, dos de los cuales son de tipo familiar.<sup>5</sup> Sin embargo, después de realizar una revisión de la literatura, encontramos algunos casos descritos con características clínicas y patológicas similares pero con diferentes denominaciones: Matsudo et al.<sup>6</sup> describieron el caso de un infante con una hiperpigmentación semejante a una cebrá en asociación con múltiples alteraciones congénitas, incluyendo defectos del tabique interauricular, dextrocardia, atresia de aurículas y retardo del crecimiento. Estos autores utilizaron el término de nevo zosteriforme lentiginoso. Iijima<sup>1</sup> describió los casos de dos niñas, una de 4 meses y otra de 5 años, con una hiperpigmentación reticular distribuida en forma zosteriforme. Este término resulta inapropiado ya que la distribución de las manchas corresponde a las líneas de Blaschko las cuales no siguen el trayecto de los dermatomas. Ment et al<sup>7</sup> describieron el caso de un niño con una hiperpigmentación en remolinos, con bandas de hipopigmentación, alteraciones en la función de las células T, paladar hendido y persistencia del conducto arterioso. Kubota et al reportó el caso de una adolescente de 15 años con HNLR asociada con mosaicismo de los cromosomas, y con clínica de amenorrea, hipomastia y masculinización.<sup>1,8</sup>

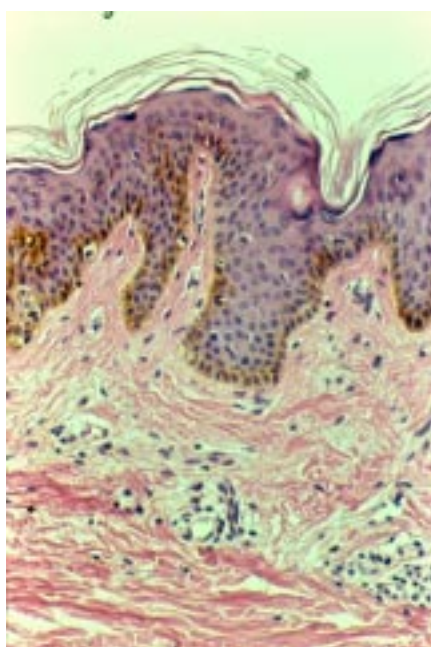
Coincidimos con otros autores en que todos estos casos deben unificarse bajo el mismo nombre, el más apropiado es el de HNLR. Bajo este término, deben incluirse dos presentaciones clínicas que corresponden al mismo espectro: a) la presentación clínica característica descrita por Kalter et al., con aparición del cuadro en las primeras semanas de vida y con lesiones generalizadas,<sup>1</sup> y b) los casos de afección unilateral, con compromiso de un solo cuadrante del cuerpo y aparición tardía de las manchas, aproximadamente en la segunda década de la vida. Estos últimos casos han sido reportados con el nombre de hiperpigmentación progresiva cribiforme y zosteriforme. También se han reportado casos limítrofes entre estas dos formas de presentación clínica.<sup>9</sup>

Los hallazgos histopatológicos son los mismos para los dos tipos señalados. Las biopsias cutáneas muestran una hiperpigmentación difusa del estrato basal con melanocitos vacuolados. No hay degeneración de las células basales, incontinencia del pigmento o melanófagos en la dermis. Los estudios por microscopía electrónica muestran un aumento en el número de las melanosomas en el citoplasma de los queratinocitos.<sup>1,2</sup>

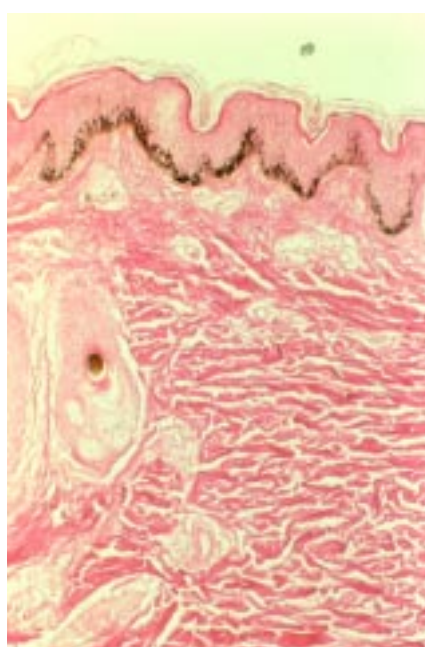
Las pruebas complementarias, hemograma, bioquímica, pruebas hepáticas, renales y estudios neurológicos se hallan dentro de la normalidad, si exceptuamos



**Figuras 1, 2 y 3.** Aspecto clínico de las lesiones: múltiples manchas hiperpigmentadas lineales y en remolinos siguiendo las líneas de Blaschko.



**Figura 4.** Hiperpigmentación difusa del estrato basal. No existe incontinencia del pigmento. (H.E.: 20X).



**Figura 5.** Hiperpigmentación difusa del estrato basal. Tinción de Fontana-Masson.

el hallazgo esporádico de eosinofilia en el trabajo de Kalter et al.<sup>2</sup>

La patogénesis de la HNLR se desconoce, sin embargo, Kalter et al sugiere la posibilidad de que pueda

ser debida a mosaicismos. La existencia de casos familiares apoya la posibilidad de que un factor genético pueda estar involucrado en la patogénesis de esta enfermedad.<sup>5</sup> Recientemente, Hassab et al,<sup>8</sup> descubrie-

ron el caso de una niña con parálisis cerebral e HNLR, sugiriendo que el mosaicismo de las células neuroectodérmicas pudiera ser la causa.

El diagnóstico diferencial de la HNLR debe realizarse con otras dermatosis con lesiones pigmentarias que sigan las líneas de Blaschko, como la incontinencia pigmenti, la hipomelanosis de Ito, el síndrome de Naegeli-Franceschetti-Jadassohn, la dermatopatía pigmentosa *reticularis* en los casos generalizados, los nevus epidérmicos y las quimeras y mosaicismos cromosómicos.

La hipomelanosis de Ito se hereda de forma autosómica dominante, se caracteriza por manchas hipocrómicas en líneas y remolinos que siguen las líneas de Blaschko presentes desde el nacimiento aunque pueden progresar más tarde. Además es habitual la asociación con alteraciones del sistema nervioso central, musculoesquelético, dentarias y oculares.<sup>2,4</sup>

La incontinencia pigmenti probablemente es la enfermedad que ofrece más dificultades en el diagnóstico. Se transmite ligada al cromosoma X. Las alteraciones cutáneas casi siempre están presentes desde el nacimiento y se reconocen tres estadios clínicos: ampollas, pápulas y lesiones verrucosas, e hiperpigmentación de secuencia y duración variables. La ausencia de los dos primeros estadios no excluye la enfermedad, ya que hasta en el 14% de los pacientes las lesiones pigmentarias pueden aparecer sin lesiones inflamatorias, sugiriendo una progresión intrauterina de la enfermedad. La diferenciación es posible en base a la histología, ya que en la incontinencia pigmenti es típico encontrar incontinencia del pigmento melánico y melanófagos en la dermis.<sup>2</sup>

El nevo epidérmico muestra en el estudio histopatológico un patrón de hiperqueratosis y acantosis, a menudo asociadas con papilomatosis. Clínicamente, se presenta en el neonato como manchas de color rosado o ligeramente hiperpigmentadas que posteriormente tienden a hiperpigmentarse y adquieren un aspecto más verrucoso.<sup>2</sup>

Las quimeras y mosaicismos, presentan clínica más intensa y abigarrada, frecuentemente se asocian a otras manifestaciones más graves, como alteraciones del sistema nervioso central, cardíacas o malformaciones. El estudio cromosómico permite su diagnóstico.<sup>10</sup>

El síndrome de Naegeli-Franceschetti-Jadassohn es un trastorno que se hereda de forma autosómica dominante. Se presenta en los primeros años de vida como una hiperpigmentación reticular que puede ser exten-

sa, pero afecta principalmente el cuello y axilas y no es precedida por fenómenos inflamatorios. Con frecuencia se observa queratodermia difusa con levantamientos puntiformes o lineares y ausencia de dermatoglifos, uñas distróficas o en almendra, hipohidrosis o anhidrosis con intolerancia al calor.<sup>11</sup>

La dermatopatía pigmentosa *reticularis* es un trastorno raro, autosómico dominante y se caracteriza por una hiperpigmentación reticular principalmente en el tronco y otras alteraciones como oncodistrofia, alopecia, pigmentación de la mucosa oral, alteraciones oculares, ausencia de los dermatoglifos, hiperqueratosis palmoplantar, hipohidrosis, aspecto ictiosiforme generalizado, placas eritematosas y atróficas con descamación sobre las articulaciones. Se ha reportado la presencia de enfermedad periodontal grave y la formación de bulas traumáticas.<sup>11</sup>

En resumen, hay múltiples dermatosis congénitas que presentan un patrón lineal y en remolinos de pigmento. Es importante tener en mente esta entidad de reciente descripción para diferenciarla de otras alteraciones que tienen pronósticos diferentes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kalter DC, Griffiths WA, Atherton DJ. Linear and whorled nevoid hypermelanosis. *J Am Acad Dermatol* 1988; 19: 1037-1044.
2. Santos-Juanes J, Morán M, Rodríguez E et al. Hipermelanosis nevoide lineal y espiroidea. *Acta Dermo* 1995; 86: 443-446.
3. Caputo R, Ackerman AB, Sison-Torre EO. Nevos epidérmicos. En: *Dermatología y dermatopatología*. Philadelphia: Lea and Febiger 1993:175-187.
4. Harre J, Millikan LE. Linear and whorled pigmentation. *Int J Dermatol* 1994; 33(8): 529-537.
5. Akiyama M, Aranami A, Sasaki Y et al. Familial linear and whorled nevoid hypermelanosis. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30: 831-833.
6. Matsudo H, Reed WB, Homme D et al. Zosteriform lentiginous nevus. *Arch Dermatol* 1973; 107: 902-905.
7. Ment L, Alper J, Sirota RL et al. Infant with abnormal pigmentation, malformations and immune deficiency. *Arch Dermatol* 1978; 114: 1043-1044.
8. Hassab HM, Alsach QA, Fathallah MA. Linear and whorled nevoid hypermelanosis: Report of a case with cerebral palsy. *Pediatr Dermatol* 1996; 13: 148-150.
9. Rower JM, Carr RD, Lowney ED. Progressive cribriform and zosteriform hyperpigmentation. *Arch Dermatol* 1978; 114: 98-99.
10. Kubota Y, Shimura Y. Linear and whorled nevoid hyperpigmentation in a child with chromosomal mosaicism. *Int J Dermatol* 1992; 31(5): 345-347.
11. Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K et al. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. New York: McGraw-Hill, 1999: 603-613.