



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at  
www.actasdermo.org



## CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

### Melanocitosis dérmica agminada en el territorio del nevus de Ota



#### Agminated Dermal Melanocytosis in the Territory of Ota's Nevus

Sra. Directora:

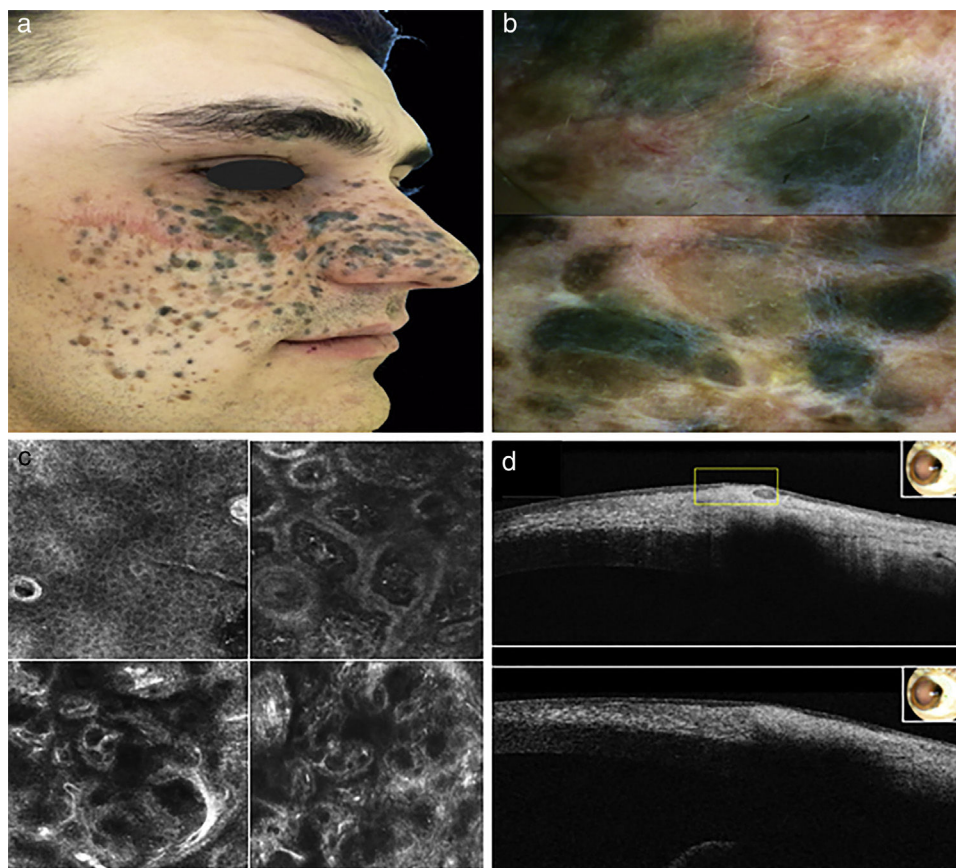
Junto con la mancha mongólica, el nevus de Ota y el nevus de Ito, se cree que los nevus azules representan una parada de la dermis en la migración embrionaria de melanocitos de la cresta neural que no logran llegar a la epidermis. Suelen aparecer durante la infancia, aunque también a lo largo de la vida<sup>1</sup>. Después de un traumatismo, los queratinocitos dañados y las células inflamatorias pueden liberar hormonas estimulantes de melanocitos alfa, células que pueden, a su vez, hacer que las células névicas formen nidos más grandes y nevus macroscópicamente visibles<sup>2</sup>. Los nevus azules son neoplasias pigmentadas solitarias de color azul que no suelen multiplicarse y que se agrupan en un área bien circunscrita, de subtipo agminado. El término latino *agmen* significa «ejército» y alude a este raro grupo de nevus lisos o elevados<sup>3,4</sup>. Estas lesiones se distribuyen por tronco, extremidades y cabeza/cuello<sup>5</sup>.

Presentamos el caso de un búlgaro de 20 años de edad, con fototipo de piel IV y múltiples lesiones pigmentadas asintomáticas en la región derecha del rostro con compromiso de las 3 ramas principales del nervio trigémino, desarrolladas desde los 18 años de edad tras sufrir un traumatismo. Fue sometido a tratamiento quirúrgico para reducir el área comprometida. No tenía antecedentes familiares de cáncer de piel. Observamos, aproximadamente, 100 lesiones maculopapulares de color azulado-parduzco, de diferente tamaño, formando un grupo de nevus (fig. 1a). La piel que rodeaba las pápulas no estaba descolorida ni endurecida. La cicatriz quirúrgica presentaba proceso pigmentario. La dermatoscopia reveló un patrón homogéneo con áreas parduzcas difusas, una red regular en la periferia y numerosos puntos pequeños regularmente distribuidos, o un patrón homogéneo de color gris-azulado (fig. 1b). No se observó pigmentación de fondo entre las lesiones. También llevamos a cabo una microscopia confocal de reflectancia (MCR) y extirpamos una única lesión para realizar el correspondiente análisis histológico, que reveló hallazgos típicos de un cuadro de nevus azul. La MCR reveló una arquitectura regular con el típico patrón en panel de abejas. En la capa espinoso-granular pudimos observar

queratinocitos poligonales con núcleos centrales oscuros. En la capa basal observamos una única capa de células refractarias con un patrón de adoquín. La unión dermoepidérmica se preservó con papilas dérmicas rodeadas de células luminosas, con un núcleo redondo y células elongadas correspondientes a células inflamatorias y melanófagos. Dentro de la dermis superior, advertimos un área brillante irregular correspondiente a paquetes de fibras de colágeno. Se observaron estructuras refractarias irregulares con núcleo invisible dentro de las papilas dérmicas de la dermis reticular correspondientes a melanófagos, células inflamatorias y melanocitos dendríticos (fig. 1c). El análisis histológico reveló presencia de melanocitos fusiformes dérmicos profundos, o dendríticos, no dispuestos en grupos o clústers. También se observó engrosamiento del tejido conectivo con melanófagos. No se observó mancha azulada en el ojo ipsilateral y la evaluación oftálmica reveló presencia de melanosis del estroma corneal en la carúncula y el complejo limbo-corneal. La tomografía de coherencia óptica visualizó una estructura regular hiperreflectiva con márgenes definidos en ambas regiones (fig. 1d). La exploración otorrinolaringológica no confirmó la presencia de áreas pigmentadas. La resonancia magnética nuclear reveló características morfológicas y dimensionales normales, pero no alteraciones de intensidad de la señal en el parénquima cerebral.

Informamos del caso de un chico con una extensa lesión pigmentada azul agminada congénita de nevus de Ota. El nevus comprometió la primera y la segunda divisiones del nervio trigémino, pero también la tercera rama, algo raro en el nevus de Ota. La exploración física reveló presencia de varias lesiones parduzcas y azuladas maculopapulares, si bien la piel entre pápulas no estaba descolorida ni endurecida. Tampoco se observó decoloración azul del ojo, aunque sí la presencia de melanosis del estroma corneal en la carúncula y el complejo limbo-corneal. Tampoco se observaron lesiones neurológicas ni en la mucosa oral. Además, el análisis histológico reveló la presencia de melanocitos dérmicos, de localización profunda y densamente agrupados. Estas características fueron consistentes con un diagnóstico de nevus azul. No obstante, podría parecer que el nevus azul, la mancha mongólica y el nevus de Ota están íntimamente relacionados, y sin embargo, representan entidades distintas dentro del espectro de lesiones azules<sup>6</sup>.

Teniendo en cuenta estos resultados y las limitaciones de tratamiento debidas al tamaño de la lesión, se llevó a cabo un período de seguimiento del paciente de 3 meses de duración con manejo multidisciplinar para descartar



**Figura 1** a) Aspecto clínico de la lesión pigmentada. b) Características dermoscópicas. c) Microscopia confocal de reflectancia en esquina superior izquierda: capa espinosa-granular de la epidermis. Esquina superior derecha: unión dermoepidérmica y dermis superior. Esquina inferior izquierda: dermis superior. Esquina inferior derecha: dermis reticular. d) Imágenes de tomografía por coherencia óptica.

cambios malignos. La dermoscopia es importante para la detección precoz de la transformación maligna: los nevos azules agminados suelen caracterizarse por presentar un patrón homogéneo con áreas parduzcas difusas, y una red típicamente periférica y pequeños puntos. De hecho, Pizzichetta et al. describieron surcos más oscuros, un velo parduzco y pseudópodos<sup>7</sup>. La MCR se ve limitada por la profundidad de penetración, pero es capaz de identificar características malignas tales como la melanocitosis pagetoide, la atipia celular y el desorden epidérmico<sup>8</sup>. La valoración extracutánea para descartar compromiso ocular, neurológico y otorrinolaringológico debería llevarse a cabo de forma rutinaria. Las imágenes por tomografía de coherencia óptica proporcionan señales ópticas de las lesiones en la superficie ocular, ofreciendo los hallazgos benignos con una apariencia hiperreflectiva, una lesión bien circunscrita, márgenes regulares y sin invasión del tejido circundante. Además, los pacientes afectados de nevos azules múltiples, nevos azules agminados o nevos azules gigantes, sobre todo los caucásicos, deben ser monitorizados para descartar compromiso ocular/orbital, así como cualquier señal de crecimiento rápido. De hecho, en los nevos azules y el melanoma uveal sobrevienen mutaciones somáticas en las proteínas G de unión al nucleótido de guanina (q), proteínas codificadas por el gen GNAQ. Estas mutaciones transforman

las proteínas G de unión al nucleótido de guanina (q) en un oncogén dominante que provoca neoplasia melanocítica<sup>9,10</sup>.

Describimos un caso de melanocitosis dérmica agminada en el territorio del nevus de Ota, enriqueciendo el espectro de lesiones pigmentadas azules. Además, es necesario contar con un equipo integral para un manejo óptimo de estos pacientes con neoplasias raras.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Agradecimientos

Los autores agradecen a Lucia Pietroleonardo su análisis mediante MCR.

### Bibliografía

1. Shenfield H, Maize J. Multiple and agminated blue nevi. *J Dermatol Surg Oncol.* 1980;6:725-8.
2. Navarini A, Kolm I, Calvo X, Kamarashev J, Kerl K, Conrad C, et al. Trauma as triggering factor for development of melanocytic nevi. *Dermatology.* 2010;220:291-6.

3. Lisboa A, Silvestre K, Pedreira R, Alves N, Obadia D, Azulay-Abulafia L. Agminated blue nevus - Case report. *An Bras Dermatol*. 2016;91:658–60.
4. Rocha C, Grazziotin T, Rey M, Luzzatto L, Bonamigo R. Congenital agminated melanocytic nevus - Case report. *An Bras Dermatol*. 2013;88:170–2.
5. Paolino G, Didona D, Lopez T, Alesini F, Cantisani C, Richetta AG, et al. Agminated blue nevus: Two case reports and a mini-review of the literature. *Acta Dermatovenerol Croat*. 2016;24:37–41.
6. Dorsey CS, Montgomery H. Blue nevus and its distinction from Mongolian spot and the nevus of Ota. *J Invest Dermatol*. 1954;22:225–36.
7. Pizzichetta M, Soyer H, Massone C, Cerroni L. Clinical and dermoscopic features of agminated blue nevus. *Arch Dermatol*. 2007;143:1209.
8. Pellacani G, Cesinaro A, Seidenari S. Reflectance-mode confocal microscopy for the in vivo characterization of pagetoid melanocytosis in melanomas and nevi. *J Invest Dermatol*. 2005;125:532–7.
9. Van Raamsdonk C, Bezrookove V, Green G, Bauer J, Gaugler L, O'Brien J, et al. Frequent somatic mutations of GNAQ in uveal melanoma and blue naevi. *Nature*. 2008;457:599–602.
10. Buntinx-Krieg T, Ouyang J, Cartwright M. An orbital malignant melanoma arising in cellular blue nevus in a patient with nevus of Ota. *Cureus*. 2016;8:698.

L. Diluvio\*, M. Mazzeo, L. Bianchi  
y E. Campione

Unidad de Dermatología, Universidad de Roma Tor Vergata, Roma, Italia

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: lauradiluvio@yahoo.it (L. Diluvio).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.07.022>

0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea: una nueva presentación clínica



### Cutaneous Rosai-Dorfman Disease: A Novel Clinical Presentation

Sra. Directora:

Se presenta el caso de una mujer de 21 años de edad con una erupción asintomática difusa en rostro y tronco de 3 meses de evolución. Dijo no tener fiebre ni ningún otro síntoma constitucional y la revisión de sus síntomas no fue contributiva. Informó no tener ningún antecedente médico o familiar. La única medicación que llevaba años tomando era norgestimato/etinilestradiol. La exploración física reveló pápulas y pequeños nódulos no foliculares, difusos y diseminados de colores vivos. Muchas de las lesiones mostraban indentación central que recordaba a una infección por *molluscum contagiosum* (figs. 1 y 2). No había presencia de linfadenopatía cervical, axilar ni inguinal. El análisis de la membrana mucosa no arrojó nada especial y las glándulas lacrimales no parecían agrandadas. El análisis histológico rutinario de la lesión en la región derecha del cuello reveló presencia de un infiltrado denso rico en células mononucleares dérmicas nodulares con un importante número de células plasmáticas y numerosos histiocitos multinucleados diseminados positivos para S100 acompañado, todo ello, de una marcada emperipolesis y eosinófilos discretos (fig. 3). El recuento completo de glóbulos rojos con índice de sedimentación eritrocítica, lactato deshidrogenasa, transaminasas hepáticas, alcalina fosfatasa, bilirrubina y creatinina dio negativo o dentro de los límites normales. Las imágenes por resonancia magnética torácicas y abdominales fueron normales. Recibió tratamiento con 60mg de prednisona oral que fue reduciéndose en el transcurso de 6 meses y que resultó en la resolución completa de las lesiones cutáneas.

El seguimiento que se hizo 10 meses después del comienzo de la enfermedad confirmó la completa remisión del cuadro.

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es un trastorno de la proliferación histiocítica, relativamente raro, descrito por primera vez en 1969<sup>1</sup>. Aunque la ERD suele comenzar con un cuadro de linfadenopatía masiva bilateral y síntomas



**Figura 1** Se observa en rostro, la presencia de pápulas y pequeños nódulos no foliculares, difusos y diseminados de colores vivos, algunos de los cuales con indentaciones centrales.