

## CASOS CLÍNICOS

# Nevos de Spitz agrupados sobre una mácula hiperpigmentada

L. Hueso<sup>a</sup>, Á. Hernández<sup>a</sup>, A. Torrelo<sup>a</sup>, I. Colmenero<sup>b</sup> y A. Zambrano<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.

**Resumen.** Presentamos el caso de un niño de 2 años con múltiples nevos de Spitz agrupados sobre una mácula hiperpigmentada, que seguía un patrón en cuadrante. Los nevos de Spitz múltiples son raros y pueden presentarse de forma diseminada o agrupada. Un tercio de las lesiones agrupadas puede aparecer sobre una mácula hiperpigmentada.

**Palabras clave:** nevo, nevo de Spitz, nevo de células epitelioides y fusiformes, mosaicismo.

### AGMINATED SPITZ NEVI ON A HYPERPIGMENTED MACULE

**Abstract.** We present the case of a 2-year-old boy with multiple Spitz nevi clustered on a hyperpigmented macule that obeyed a quadrant distribution. Multiple Spitz nevi are rare and can be disseminated or clustered. A third of the cases of agminated lesions appear on hyperpigmented macules.

**Key words:** nevus, Spitz nevus, spindle and epithelioid cell nevus, mosaicism.

## Introducción

El nevo de Spitz, o nevo de células fusiformes y epitelioides, es habitualmente una lesión solitaria que suele aparecer adquirida durante las dos primeras décadas de la vida. Consiste en una pápula de color rojo a marrón de superficie brillante. Los nevos de Spitz múltiples son mucho menos frecuentes y pueden presentarse de forma diseminada o agrupada. Se ha propuesto una clasificación de los nevos de Spitz múltiples en 4 grupos: diseminados, agrupados sobre piel normal, agrupados sobre un área hipopigmentada y agrupados sobre un área hiperpigmentada<sup>1</sup>. La forma diseminada es la menos frecuente de todas y suele darse en adultos<sup>2,3</sup>.

Existen en la literatura menos de 20 casos descritos de nevos de Spitz agrupados que aparecen sobre una mácula pigmentada. Presentamos el caso de un paciente con múltiples nevos de Spitz agrupados sobre una mancha levemente hiperpigmentada con distribución en cuadrante.

## Caso clínico

Un niño de 2 años, sin antecedentes patológicos personales ni familiares de interés, fue remitido a nuestra consulta

por presentar una amplia lesión pigmentada en el hombro, escápula y brazo derecho. A los 3 meses se observó por primera vez una gran mácula pigmentada en dicha localización, y a los 13 meses comenzaron a aparecer múltiples pápulas de crecimiento progresivo en su interior. En la exploración física se observó una mácula de color marrón claro y homogéneo, bien delimitada y de bordes irregulares que abarcaba el hombro, escápula y cara externa del brazo derecho y que seguía un patrón en cuadrante o en bandera: tenía forma de cuadrado con un límite interno en la línea media de la espalda y márgenes superior e inferior perpendiculares a ésta, a la altura del hombro y subescapular, respectivamente. La mácula se extendía por la cara anteroexterna del brazo con un límite inferior perpendicular 2 cm por debajo del pliegue cubital. En su interior, distribuidas difusamente, existían más de 20 pápulas de 1 a 5 mm de diámetro de color rosado a marrón claro y oscuro. Las lesiones de mayor tamaño eran de color más claro, superficie algo brillante, induradas al tacto y morfología cupuliforme (figs. 1 y 2). La lesión era completamente asintomática. Se realizó una biopsia de uno de los elementos papulosos que demostró una proliferación predominantemente intradérmica de melanocitos epitelioides y fusiformes con simetría y evidente maduración en profundidad (figs. 3 y 4). El diagnóstico anatomopatológico fue de nevo de Spitz intradérmico. El paciente fue posteriormente atendido en un servicio de cirugía, donde le practicaron la exéresis de otras diez pápulas, que fueron todas diagnosticadas como nevos de Spitz. La histopatología de la mácula hiperpigmentada subyacente únicamente de-

Correspondencia:

Antonio Torrelo.  
Hospital del Niño Jesús.  
Menéndez Pelayo, 65.  
28009 Madrid. España.  
atorrelo@aedv.es

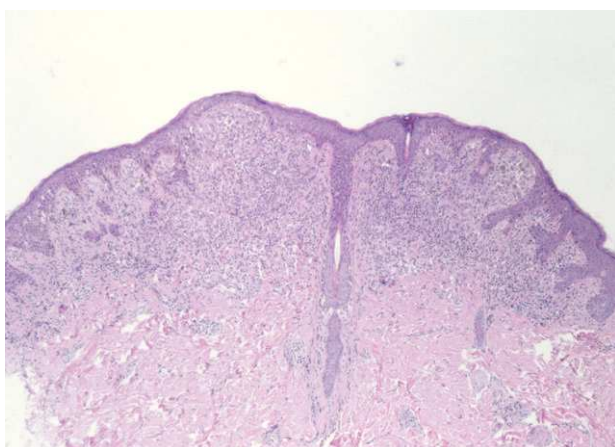
Aceptado el 8 de febrero de 2007.



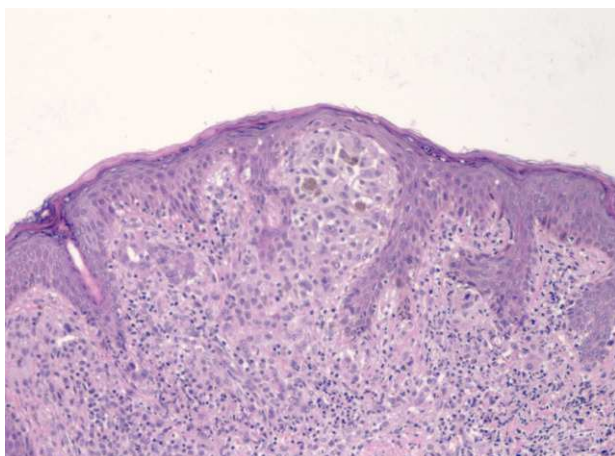
**Figura 1.** Mancha con forma en cuadrante y pápulas marrones de coloración variada en su interior.



**Figura 2.** Extensión de la lesión hacia el miembro superior derecho.



**Figura 3.** Lesión melánica de estructuración simétrica y bien delimitada (hematoxilina-eosina, 10 $\times$ ).

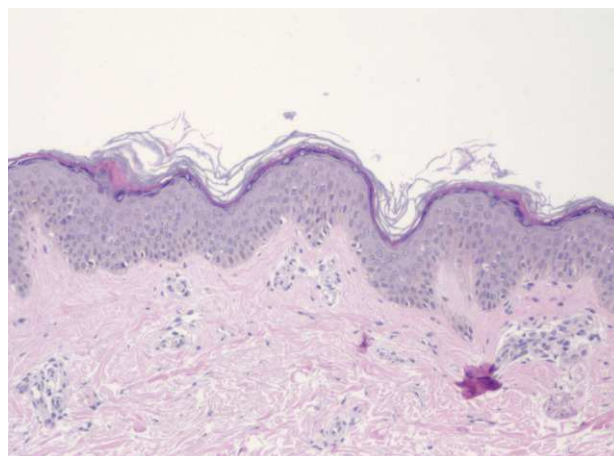


**Figura 4.** Proliferación de células epitelioides y fusiformes (hematoxilina-eosina, 100 $\times$ ).

mostró hiperpigmentación basal sin proliferación melanocítica (fig. 5).

## Discusión

Se ha propuesto que todos los nevos reflejan un mosaicismismo y se han descrito diferentes patrones cutáneos clínicos que reflejan la presencia de un mosaicismismo genético<sup>4</sup>. El patrón en cuadrantes o banderas, o en damero cuando existen varias lesiones alternantes, aparece en algunas lesiones melanocíticas o vasculares que, como en nuestro caso, afecta a un área rectangular, con límites bastante precisos, de un hemicuerpo sin sobrepasar la línea media. El patrón agninado aparece en algunas lesiones melanocíticas o del tejido colágeno que se agrupan disponiéndose muy próximas



**Figura 5.** Hiperpigmentación de la capa basal sin aumento del número de melanocitos (hematoxilina-eosina, 40 $\times$ ).

entre sí, de ahí que también se le conozca como patrón en perdigonada.

Es frecuente en la literatura el uso del término agminado en la mayoría de los nevos de Spitz agrupados<sup>5</sup>. Esto resulta poco afortunado en los casos descritos de lesiones más dispersas, sobre piel normal o hiperpigmentada, que se disponen en un patrón en cuadrante como en el caso presentado<sup>1,5-8</sup>.

Existen alrededor de 40 casos de nevos de Spitz agrupados en la literatura inglesa<sup>9,10</sup>. Éstos pueden aparecer sobre piel aparentemente sana, piel hiperpigmentada o, menos frecuentemente, piel hipopigmentada. El número de nevos de Spitz presentes en estas lesiones oscila entre dos y varios centenares. No parece existir predominio de sexo, más del 50 % de los casos se originan en pacientes menores de 5 años y la localización más frecuente es la cara, seguida de los miembros superiores<sup>9</sup>.

Un tercio de los casos de nevos de Spitz múltiples aparecen sobre una mácula hiperpigmentada<sup>9,11</sup>. Dicha mácula se ha considerado clínicamente como una «mancha café con leche»<sup>9</sup>, una «mácula marrón»<sup>1</sup> o una «mácula parecida a la del nevo *spilus*»<sup>12</sup>. En otros casos, se describe la aparición de nevos de Spitz agrupados sobre un nevo *spilus* preexistente<sup>13-15</sup>. Muchos de los casos publicados carecen de estudio histológico de la mácula hiperpigmentada<sup>16,17</sup>, pero en algunos casos ésta se ha considerado como nevo de la unión<sup>1</sup>, hiperpigmentación basal, con o sin aumento de melanocitos<sup>7,16</sup> o nevo *spilus*<sup>13</sup>. Es probable que las diferencias histológicas entre la mancha hiperpigmentada del nevo *spilus* y una mancha café con leche sean sólo graduales<sup>9</sup>, por lo que se podría considerar el nevo de Spitz agrupado sobre una mácula hiperpigmentada como un subtipo de nevo *spilus*<sup>17</sup>.

No se conoce la causa de los nevos de Spitz múltiples. Se han sugerido múltiples etiologías y existen en la literatura asociaciones con la exposición solar y las quemaduras<sup>18</sup>, la exéresis de una lesión solitaria previa<sup>10</sup>, el embarazo<sup>15</sup> y la radioterapia previa<sup>19</sup>. Se ha propuesto que estímulos externos podrían inducir estas lesiones en un individuo genéticamente predispuesto<sup>20</sup>. No obstante, es frecuente que no existan factores predisponentes asociados, como en nuestro caso. Parece razonable la consideración de una mutación en algún oncogén o gen supresor durante algún momento de la embriogénesis que ocasione un clon de células con mayor potencial de desarrollar nevos de Spitz<sup>16</sup>.

Debido a la dificultad en la diferenciación entre melanoma y nevo de Spitz, se tiende a la exéresis de las lesiones solitarias<sup>21</sup>. Esto supone una gran dificultad en aquellos individuos con múltiples lesiones. No se ha documentado la transformación en melanoma maligno en ningún caso de nevo de Spitz múltiple. Por ello, se puede optar por un tratamiento conservador<sup>22,23</sup>. Sin embargo, el conocimiento de la posibilidad de transformación maligna de un nevo *spilus* y la escasa experiencia disponible en nevos de Spitz

agrupados obliga, al menos, a un seguimiento clínico estrecho de estas lesiones y a la biopsia de los elementos atípicos, controlando si experimentan algún cambio sospechoso.

#### Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

#### Bibliografía

1. Prose NS, Heilman E, Felman YM, Tanzer F, Silber J. Multiple benign juvenile melanoma. *J Am Acad Dermatol*. 1983;9:236-42.
2. Morgan CJ, Nyak N, Cooper A, Pees B, Friedmann PS. Multiple Spitz naevi: report of both variants with clinical and histopathological correlation. *Clin Exp Dermatol*. 2006;31:368-71.
3. Dawe RS, Wainwright NJ, Evans AT, Lowe JG. Multiple widespread eruptive Spitz naevi. *Br J Dermatol*. 1998;138:872-4.
4. Torrelo A, Baselga E, Nagore E, Zambrano A, Happle R. Delineation of the various shapes and patterns of nevi. *Eur J Dermatol*. 2005;15:1-12.
5. Glasgow MA, Lain EL, Kincannon JM. Agminated Spitz nevi: report of a child with a unique dermatomal distribution. *Pediatr Dermatol*. 2005;22:546-9.
6. Lancer HA, Muhlbauer JE, Sober AJ. Multiple agminated spindle cell nevi: unique clinical presentation and review. *J Am Acad Dermatol*. 1983;8:707-11.
7. Hulshof MM, Van Haeringen A, Gruis NA, Snels DC, Bergman W. Multiple agminated Spitz nevi. *Melanoma Res*. 1998;8:156-60.
8. Krasovec M, Gianalda B, Hohl D. Giant recurrence of a multiple agminated Spitz nevus. *J Am Acad Dermatol*. 1995;33:386-8.
9. Boër A, Wolter M, Kneisel L, Kaufmann R. Multiple agminated Spitz nevi arising on a café au lait macule: review of the literature with contribution of another case. *Pediatr Dermatol*. 2001;18:494-7.
10. Sabroe RA, Vaingankar NV, Rigby HS, Peachey RDG. Agminate Spitz naevi occurring in an adult after the excision of a solitary Spitz naevus: report of a case and review of the literature. *Clin Exp Dermatol*. 1996;21:197-200.
11. Hamm H, Happle R, Bröcker EB. Multiple agminate Spitz nevi: review of the literature and report of a case with distinctive immunohistological features. *Br J Dermatol*. 1987;117:511-22.
12. Woerdeman MJ. Multiple agminated juvenile melanoma in a nevus-spilus-like hyperpigmented area. *Br J Dermatol*. 1984;110:119-20.
13. Betti R, Inselvini E, Palvarini M, Crosti C. Agminated intra-dermal Spitz nevi arising on an unusual speckled lentiginous nevus with localized lentiginosis: a continuum? *Am J Dermatopathol*. 1997;19:524-7.
14. Hofmann-Wellenhof R, Soyer HP, Smolle J, Kerl H. Spitz nevus arising on a nevus spilus. *Dermatology*. 1994;189:265-8.
15. Aloï F, Tomasini C, Pippione. Agminated Spitz nevi occurring within a congenital speckled lentiginous nevus. *Am J Dermatopathol*. 1995;17:594-8.

16. Herd RM, Allan SM, Biddlestone L, Buxton PK, Mclaran KM. Agminate Spitz naevi arising on the hyperpigmented patches. *Clin Exp Dermatol.* 1994;19:483-6.
17. Akasaka T, Imamura Y, Kon S. Multiple agminated juvenile melanoma arising on a hyperpigmented macule. *J Dermatol.* 1993;20:638-42.
18. Krakowski A, Tur E, Brenner S. Multiple agminated juvenile melanoma: a case with sunburn history, and a review. *Dermatologica.* 1981;163:270-5.
19. Weimar VM, Zuehlke RL. Multiple agminate spindle and epithelioid cell nevi in an adult. *Arch Dermatol.* 1978;114:1383-4.
20. Smith SA, Day CL, Vander Ploeg DE. Eruptive widespread Spitz naevi. *J Am Acad Dermatol.* 1986;15:1155-9.
21. Gelbard SN, Tripp JM, Marghoob AA, Kopf AW, Koenig KL, Kim JY, et al. Management of Spitz nevi. A survey of dermatologists in the United States. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:224-30.
22. Renfro L, Grant-Kels JM, Brown SA. Multiple agminate Spitz nevi. *Pediatr Dermatol.* 1989;6:114-7.
23. Bullen R, Snow SN, Larson PO, Kircik LH, Nychay S, Briggs P. Multiple agminated Spitz nevi: report of two cases and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 1995;12:156-8.