

# ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at  
[www.elsevier.es/ad](http://www.elsevier.es/ad)



## CASO CLÍNICO

# Transformación maligna de un nevus de Ito: descripción de un caso extraordinario

A. Martínez-Peñuela<sup>a,\*</sup>, M.E. Iglesias<sup>b</sup>, M.R. Mercado<sup>a</sup> y J.M. Martínez-Peñuela<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Navarra, Pamplona, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Hospital de Navarra, Pamplona, España

Recibido el 9 de septiembre de 2010; aceptado el 9 de febrero de 2011

### PALABRAS CLAVE

Transformación  
maligna;  
Nevus de Ito

### KEYWORDS

Malignant  
transformation;  
Nevus of Ito

**Resumen** Las melanocitosis dérmicas son lesiones congénitas y adquiridas caracterizadas por la presencia de células dendríticas que derivan de los melanocitos, que migran de la cresta neural hacia la epidermis.

El nevus de Ito se caracteriza por presentarse en el territorio de inervación del nervio acromioclavicular. La transformación maligna de las melanocitosis dérmicas es extremadamente rara, habiéndose descrito casos aislados de malignización y únicamente dos casos de transformación maligna del nevus de Ito. Presentamos un caso excepcional que representaría el tercero descrito en la literatura.

Se trata de un varón de 24 años que presentó un nódulo subcutáneo en la región anterolateral del tórax de 8 meses de evolución, localizado bajo una mácula pigmentada de color azul grisáceo muy tenue y de bordes mal delimitados. La biopsia del nódulo subcutáneo reveló la presencia de un melanoma maligno, mientras que las biopsias de la lesión cutánea adyacente mostraron en la dermis reticular una proliferación difusa de escasos melanocitos dendríticos en un estroma colagenizado. Descartadas otras posibilidades se realizó el diagnóstico de transformación maligna de nevus de Ito.

© 2010 Elsevier España, S.L. y AEDV. Todos los derechos reservados.

### Malignant Transformation of a Nevus of Ito: Description of a Rare Case

**Abstract** Dermal melanocytosis refers to congenital or acquired lesions characterized by the presence of dendritic cells derived from melanocytes that migrate from the neural crest to the epidermis. The nevus of Ito develops in the territory supplied by the acromioclavicular nerve. Malignant transformation in dermal melanocytosis is extremely rare, with only isolated case reports; only 2 cases of malignant transformation of a nevus of Ito have been reported. We report a very rare case that is the third to be described in the literature. The patient was a 24-year-old man who presented with a subcutaneous nodule that had developed in the anterolateral region of the thorax over the previous 8 months. The nodule was located beneath a faint blue-gray macule with poorly defined borders. Biopsy of the nodule revealed malignant melanoma; biopsies of the adjacent skin lesion showed a diffuse proliferation of scattered melanocytes

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [amartmar@cfnavarra.es](mailto:amartmar@cfnavarra.es) (A. Martínez-Peñuela).

in a collagen stroma in the reticular dermis. A diagnosis of malignant transformation of a nevus of Ito was made after other possibilities were ruled out.

© 2010 Elsevier España, S.L. and AEDV. All rights reserved.

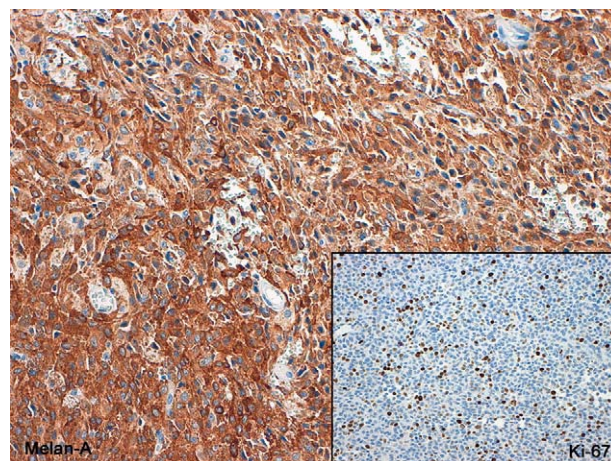
## Introducción

La proliferación de melanocitos dendríticos en la dermis da lugar a lesiones congénitas y adquiridas caracterizadas por la presencia de células dendríticas que migran de la cresta neural hacia la epidermis. Se clasifican en melanocitosis dérmicas (mancha mongólica, nevus de Ota e Ito) y en nevus azules. La transformación maligna de las melanocitosis dérmicas es extremadamente rara, habiéndose descrito muy pocos casos en la literatura.

## Caso clínico

Paciente varón de 24 años con antecedentes de cirugía de prótesis de cadera por malformación congénita que consultó por la presencia de un nódulo subcutáneo de unos 2 cm en la región anterolateral del tórax de 8 meses de evolución, clínicamente compatible con un lipoma. Se procedió a la exéresis de la misma por parte del Servicio de Cirugía Torácica, obteniéndose varios fragmentos irregulares y marronáceos de 2 cm de diámetro máximo y de consistencia firme.

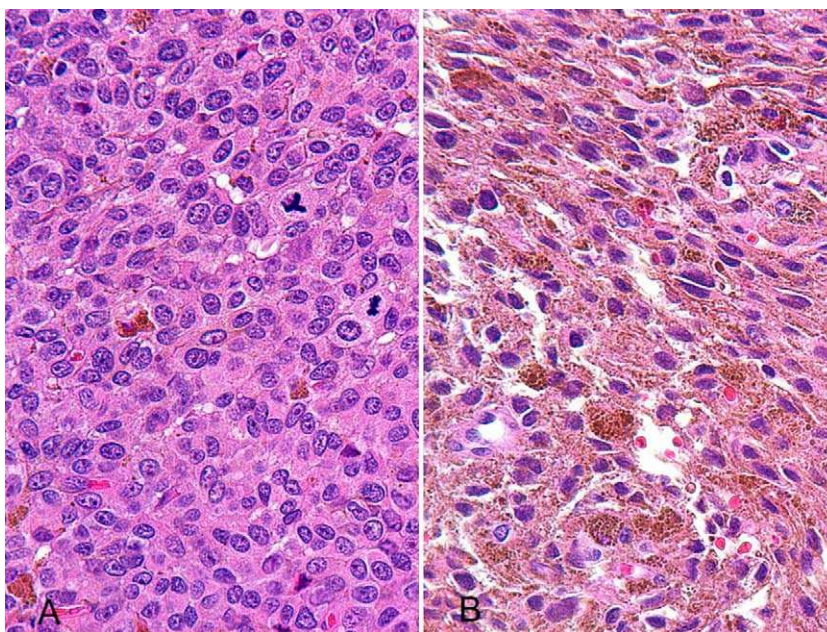
El estudio histológico demostró una tumoración densamente celular de crecimiento difuso, constituida por células de mediano-gran tamaño en parte ovoides (fig. 1A), de citoplasma escaso, núcleo vesiculoso y nucleolo prominente, mostrando pigmento melánico en su citoplasma. En otras áreas se observaron células fusiformes (fig. 1B) de bordes citoplasmáticos imprecisos, núcleos ovalados con marcada anisocariosis, nucleolo de gran tamaño y abundante mel-



**Figura 2** La lesión muestra un elevado índice de proliferación celular con el Ki-67 (MIB-1). Las células muestran marcada inmunorreactividad frente a Melan-A.

nina en su citoplasma. Destacó la presencia de gran cantidad de mitosis, muchas de ellas atípicas, y de un estroma escaso, fibroso y denso, con presencia de vasos de pequeño calibre, algunos dilatados y congestivos. Estos hallazgos fueron sugestivos de melanoma maligno, diagnóstico, que se confirmó con la intensa inmunorreactividad de las células tumorales frente a S-100, HMB-45, Melan-A y un elevado índice de proliferación celular con el Ki67(MIB1) (fig. 2).

Una vez confirmado el diagnóstico se procedió a la realización de una exploración cutánea exhaustiva, que reveló la



**Figura 1** Histológicamente el tumor se corresponde con melanocitos epitelioides (A) y fusiformes (B) atípicos densamente pigmentados con un crecimiento en parte difuso y en parte nodular (HE- x4).



**Figura 3** A. En la exploración física se apreciaba en la zona de la herida quirúrgica una placa de 10 cm, compuesta por máculas de pocos milímetros, coloración azul-grisácea en el área pectoral derecha. B. En el estudio dermatoscópico las máculas consistían en áreas redondeadas, azuladas homogéneas. No se observaban glóbulos, retículo pigmentado ni proyecciones.

presencia de una mácula de 10 cm de diámetro compuesta por máculas de pocos milímetros de coloración azul-grisácea muy tenue (fig. 3) localizada en la región anterior del tórax, coincidiendo con el área de la tumoración subcutánea descrita. El estudio dermatoscópico de dicha lesión mostró una coloración azul homogénea y no se observaron glóbulos, retículo pigmentado ni proyecciones (fig. 3B). Se realizaron dos biopsias en sacabocados de dos lesiones puntiformes, una de

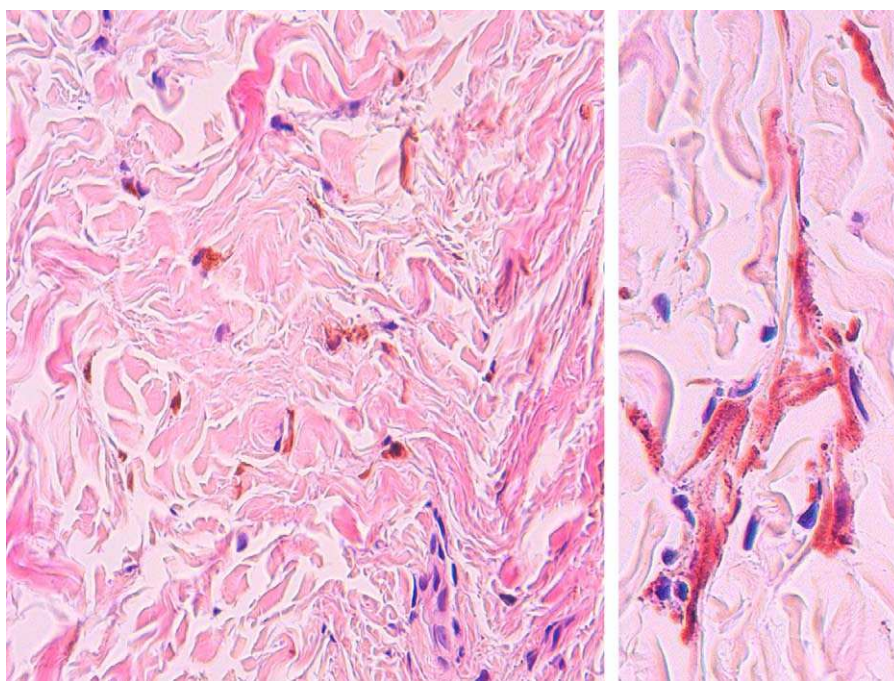


**Figura 5** Aspecto actual de la cicatriz en el tórax tras las dos intervenciones quirúrgicas.

ellas próxima a la cicatriz de extirpación del nódulo subcutáneo.

La histología puso de manifiesto la presencia de melanocitos dérmicos en todo el espesor de la dermis, con procesos dendríticos y pigmento melánico en el citoplasma, sin atipias ni mitosis, y distribuidos de forma difusa y en escaso número en un estroma en forma de bandas de colágeno gruesas con la epidermis conservada (fig. 4). Dada la morfología y la localización de la lesión se realizó el diagnóstico de nevus de Ito. Interrogando al paciente éste recordaba la presencia de la lesión desde su infancia.

Se procedió a la realización de un estudio de extensión (endoscopia digestiva alta y baja, TAC de tórax y PET) que permitió descartar la presencia de metástasis, así como de cualquier lesión sugestiva de melanoma primario. Se valoró la posibilidad de que se tratara de un melanoma primario



**Figura 4** La mácula pigmentada grisácea se corresponde con una proliferación de melanocitos dendríticos típicos dispersos, en un estroma con haces de colágeno gruesos.

de la dermis, de una transformación maligna de un nevus azul o de una transformación maligna del nevus de Ito. La lesión melánica que rodeaba el melanoma era diferente tanto clínica como histológicamente de un nevus azul, por lo que es muy improbable que se tratara de una transformación maligna del mismo. Por otro lado, se descartó un melanoma primario de la dermis debido a la asociación con una lesión melánica, en este caso la melanocitosis, estableciendo finalmente el diagnóstico de melanoma maligno sobre una melanocitosis; esto es, la transformación maligna de un nevus de Ito.

## Discusión

Las melanocitosis son lesiones pigmentadas benignas, congénitas o adquiridas en la infancia, caracterizadas por la presencia de células dendríticas que derivan de los melanocitos que migran de la cresta neural hacia la epidermis. Hay descritas diversas formas clínicas, aunque las más frecuentes son la mancha mongólica, el nevus de Ota y el nevus de Ito, que únicamente se diferencian entre ellas por su localización. El nevus de Ota se distribuye entre la primera y la segunda rama del nervio trigémino, y cuando se localiza a lo largo del nervio acromioclavicular se le conoce como nevus de Ito<sup>1</sup>.

La transformación maligna de las melanocitosis es muy rara, aunque están descritas en casos de nevus de Ota y, de forma más habitual, en los nevus azules<sup>2-4</sup>. Sin embargo, solamente se han descrito dos casos de malignización del nevus de Ito<sup>5,6</sup>. El diagnóstico únicamente debería realizarse una vez descartadas otras posibilidades, como ocurrió en nuestro caso, tales como una metástasis de un melanoma primario de otro origen (piel, mucosas), bien de un melanoma dérmico primario, bien de una transformación maligna de un nevus azul.

Debido a los pocos casos descritos es difícil decidir el tratamiento idóneo de estas lesiones, así como conocer el pronóstico de las mismas, sobre todo debido a lo complicado que resulta establecer el estadio, al igual que en los melanomas primarios dérmicos en los que, debido a que no hay afectación epidérmica, medir el Breslow resulta controvertido. En estos casos, según las series descritas, unos autores lo miden como en un melanoma convencional<sup>7</sup>, aun a pesar de no haber afectación en la superficie, y otros simplemente no lo mencionan y utilizan como referencia el nivel de Clark<sup>8</sup>.

Según los dos casos previos similares descritos se considera que el tratamiento y pronóstico es similar que el de un melanoma convencional<sup>9</sup>.

En este caso el paciente se trató quirúrgicamente reseccionando toda el área del nevus de Ito y el tumor subyacente,

para lo cual se precisaron dos cirugías torácicas, dado que el tumor infiltraba extensamente el plano muscular. Además, se procedió a la realización de una biopsia selectiva de ganglio centinela axilar derecho, que resultó negativa. Por lo tanto, se trata de un melanoma localmente avanzado, pero sin metástasis ganglionares ni hemáticas detectadas. El paciente rechazó tratamiento adyuvante con interferón, por lo que se decidió tomar una actitud expectante con controles periódicos cada tres meses. Posteriormente ha presentado dos recidivas locales en un período de un año y medio, con infiltración por el tumor hasta la pleura parietal y, consecuentemente, resección de dos costillas, esternón y pleura (fig. 5).

Actualmente se encuentra libre de enfermedad y sigue controles periódicos.

Hemos presentado el tercer caso descrito en la literatura y, a pesar de que la malignización de las melanocitosis en general, y de los nevus de Ito en particular, es realmente excepcional, creemos conveniente un buen seguimiento y vigilancia de estas lesiones.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Zembowicz A, Mihm MC. Dermal dendritic melanocytic proliferations: an update. *Histopathology*. 2004;45:433-51.
2. Grin JM, Gran-Kels JM, Grin CM, Berke A, Kels BD. Ocular melanomas and melanocytic lesions of the eye. *J Am Acad Dermatol*. 1988;38:716-30.
3. Kato N, Tamura A, Yamanaka Y, Tanimura S, Minakawa H. Malignant blue nevus. *Am J Dermatopathol*. 2007;29:88-91.
4. Patel BC, Egan CA, Lucius RW, Gerwels JW, Mamalis Anderson RL. Cutaneous malignant melanoma and oculodermal melanocytosis. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38:862-5.
5. Van Krieken JH, Boom BW, Scheffer E. Malignant transformation in a naevus of Ito. A case report. *Histopathology*. 1988;12:100-2.
6. Wise SR, Capra G, Martin P, Wallace D, Miller C. Malignant melanoma transformation within a nevus of Ito. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62:869-74.
7. Swetter SM, Ecker PM, Johnson DL, Harvell JD. Primary Dermal Melanoma. A distinct subtype of melanoma. *Arch Dermatol*. 2004;140:99-103.
8. Cassarino DS, Cabral ES, Kartha RV, Swetter SM. Primary Dermal Melanoma. Distinct immunohistochemical findings and clinical outcome compared with nodular and metastatic melanoma. *Arch Dermatol*. 2008;144:49-56.
9. Balch CM, Buzaid AC, Atkins MB, Cascinelli N, Coit DG, Fleming ID, et al. A new American Joint Committee on Cancer staging system for cutaneous melanoma. *Cancer*. 2010;88:1484-91.