

Nevus Azul Agminado: reporte de caso

Agminated blue nevus: report of case

**Cecilia Pérez-Vásquez¹, Antonio Paredes-Arcos², Gadwyn Sánchez-Félix³,
Tomás Carbajal-Chávez⁴**

RESUMEN

El nevo azul agminado es una lesión melanocítica poco común, formada por la agrupación de múltiples lesiones de pigmentación azulada en un área bien delimitada, de naturaleza benigna la gran mayoría de las veces.

Presentamos el caso de una mujer de 30 años con un nevus azul agminado de 10 años de evolución, de curso asintomático, localizado en la región suprapúbica.

PALABRAS CLAVE: nevus azul agminado, melanocitos, melanoma.

ABSTRACT

Agminated blue nevus is a melanocytic lesion uncommon, composed of an aggregation of multiple blue plaques, with a nature benign most of the time.

We describe a case of a 30-years-old woman with a plaque type blue nevus, with ten years of evolution, with asymptomatic course, located in a suprapubic region.

KEY WORDS: nevus, agminated, melanocytes, melanoma.

INTRODUCCIÓN

El nevus azul agminado fue descrito por primera vez por Upshaw y colaboradores en 1947; también es conocido como nevus azul en placa o nevus azul eruptivo.¹

Está caracterizado por múltiples pápulas azules, entre 5 a 10 mm, agrupadas en un área circunscrita. Habitualmente localizado en el tronco y las extremidades inferiores. Se presentan con mayor frecuencia en varones.^{1,2}

Es una dermatosis de curso benigno, pero la gran mayoría de las veces existe la probabilidad de evolucionar a melanoma maligno.²

Presentamos el caso de una mujer adulta procedente de Lima, con tiempo de evolución de 10 años y presencia de este tipo de nevus a nivel suprapúbico.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 30 años de edad, natural y procedente de Lima, sin antecedentes patológicos de importancia.

Consulta porque hace 10 años nota en forma incidental (después de un rasurado de la zona) la presencia de múltiples lesiones hiperpigmentadas anulares, asintomáticas, localizadas en región suprapúbica, las que se han mantenido estables hasta la actualidad.

Al examen físico preferencial, en piel se evidencia máculas negro-azuladas de 2 a 3 mm de diámetro, de forma anular,

1. Médico Residente de 2do año de Dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.
2. Médico Asistente del Servicio de Dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.
3. Jefe del Servicio de Dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.
4. Médico Asistente del Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.

agrupadas y dispuestas en forma lineal, en un área de 4 × 1.5 cm. localizadas en la región suprapúbica. La piel que rodea a las lesiones no presenta pigmentación alguna y luce clínicamente sana. (Figuras N° 1 y 2). El resto del examen clínico dentro de la normalidad.

A la dermatoscopia se observan múltiples máculas redondeadas, agrupadas y confluentes con un patrón homogéneo de pigmentación azul, con centro hipopigmentado y red pigmentada marrón, en la periferie. Así como en el examen clínico, en la evaluación dermatoscópica, tampoco se evidenció pigmentación en el fondo entre las lesiones. (Figura N° 3).

Se practicó una biopsia de las lesiones y en el estudio histopatológico se halló una epidermis normal, hiperpigmentación a nivel del estrato basal, presencia de melanocitos fusiformes ricos en pigmento a nivel intersticial en la dermis media y superior, no presencia de atipia celular. (Figuras N° 4, 5 y 6).



Figura 3. Máculas redondeadas, anulares con un patrón azul homogéneo y centro blanquecino rodeada de una red pigmentada regular.

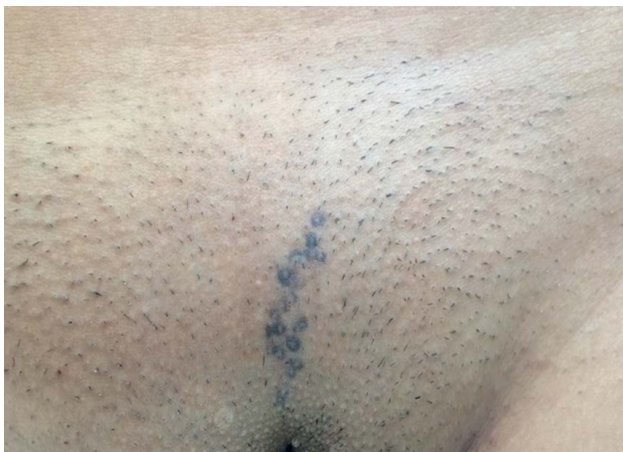


Figura 1. Múltiples máculas hiperpigmentadas, negro-azuladas localizadas en región suprapúbica.



Figura 2. A mayor detalle, máculas anulares, negro-azuladas, agrupadas y dispuestas en forma lineal, piel de fondo entre las lesiones sin pigmentación.

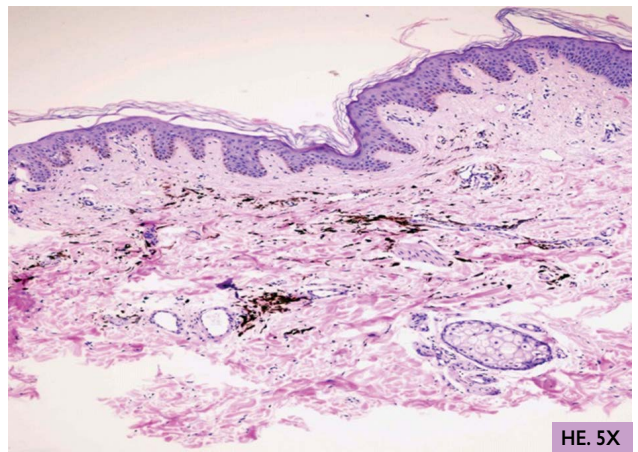


Figura 4. HE 5X. Epidermis normal y a nivel de dermis media: presencia de células con moderada pigmentación.

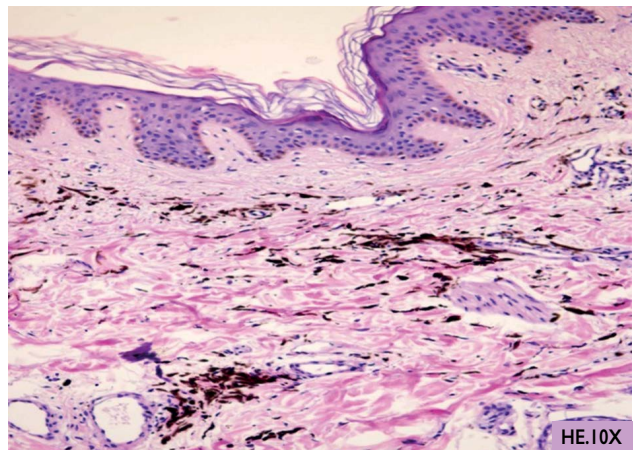


Figura 5. HE 10X. Hiperpigmentación del estrato basal, en dermis: células fusiformes hiperpigmentadas dispuestas paralelamente a la superficie.

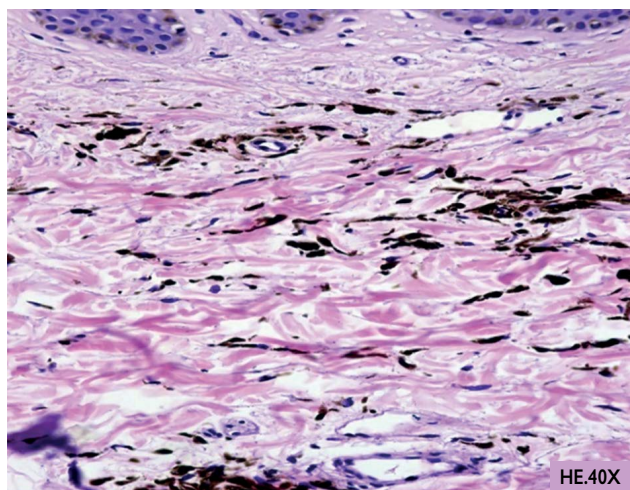


Figura 6. HE 40X. A mayor aumento se observan gránulos de pigmento en las células, no atipia celular.

Asociando las características clínicas del cuadro: múltiples máculas negro-azuladas agrupadas con los hallazgos dermatoscópicos e histopatológicos se llega al diagnóstico de *Nevus Azul Agminado*.

Con el diagnóstico planteado, se decide que la paciente acudirá a controles dermatoscópicos anuales para vigilar una probable degeneración maligna del nevus azul.

COMENTARIO

El *nevus azul* fue descrito por primera vez en 1906 por *Tieche*. Es una lesión pigmentada azulada constituida por agregados de melanocitos dérmicos. Suelen ser lesiones únicas, circunscritas, generalmente adquiridas, frecuentemente localizadas a nivel de cabeza, cuello, espalda, nalgas, manos y pies.³ Muy raramente se distribuyen en forma de múltiples lesiones agrupadas en un área bien delimitada, no mayor de 10 cm, denominándose nevus azul en placa (nevus azul agminado).^{2,4}

El nevus azul junto con la mancha mongólica, el nevus de Ota y el nevus de Ito, se consideran acúmulos ectópicos de melanocitos que han quedado secuestrados a nivel de la dermis durante el proceso de migración desde la cresta neural a la epidermis.^{3,4}

Existen cuatro tipos de nevus azul: (1) común, (2) celular, (3) epitelioides y (4) combinado. Los tres primeros tipos se caracterizan por sus peculiaridades citológicas, mientras que el cuarto por la combinación de nevus azul con nevus melanocítico.³

El término «*agminado*» deriva de la palabra latina *agmen* que significa agregación, y no debe aplicarse a otras formas de distribución segmentaria.⁵ Se refiere a una forma

peculiar de agrupación de las lesiones dermatológicas, que se disponen muy próximas entre sí y confinadas en un área delimitada de la piel.⁶

El patrón agminado es muy poco frecuente y se ha descrito tanto en lesiones melanocíticas (nevus azul, nevus de Spitz, nevus melanocítico congénito, nevus melanocítico adquirido, nevus de Clark, lentigo), como en no melanocíticas (xantogranuloma, angiofibroma, neurilemoma).^{2,5-7}

Los nevus agminados se presentan como lesiones congénitas y adquiridas. Se han reportado casos de lesiones que siguen una distribución Blaschkoide o líneal (como se presenta en nuestro caso).⁸

Los nevus lineales agminados adquiridos pueden desarrollarse a lo largo del curso de los nervios periféricos, en algunos casos como consecuencia a una injuria cutánea, después de una intensa exposición solar o seguida a radioterapia. La relación con la innervación cutánea por los nervios periféricos sugiere que el desarrollo de los melanocitos está bajo control neural.^{8,9} En la Tabla 1 se muestran las lesiones melanocíticas que crecen con distribución líneal.¹⁰

El *nevus azul agminado* fue descrito por primera vez por Upshaw et al, en 1947. Desde entonces son pocos los casos publicados en la literatura, habiendo recibido diferente terminología, como nevus azul en placa o nevus azul eruptivo.¹

Es una entidad poco frecuente, dos veces más prevalente en varones que en mujeres. Existen dos casos publicados de nevus azul agminado familiar que siguen un patrón de herencia autosómica dominante.¹

Hendricks acuñó el término de *nevus azul eruptivo* para describir la aparición súbita de nevus azul agminado en un varón de 14 años tras una quemadura solar.^{1,2,9}

También se ha descrito la asociación de lentiginosis mucocutánea, mixomas mucocutáneos y cardíacos y nevus azul agminado (Síndrome LAMB/Complejo de Carney).^{1,2} Además existen en la literatura casos reportados

Tabla 1. Lesiones pigmentadas melanocíticas con distribución líneal.

Lesión	Source
▲ Nevus melanocítico congénito	Effendy y Happle.- 1992; Banuís et al.- 1998
▲ Nevus de Spitz	Guillot y Barneon.- 19988
▲ Nevus azul	Bart.- 1997

de su asociación con dermatomiositis y Síndrome EMO (exoftalmos, mixedema pre-tibial y osteoartropatía).^{11,12}

Clínicamente se caracteriza por múltiples pápulas azules de entre 5-10 mm agrupadas en un área circunscrita, cuyo diámetro suele ser inferior a 10 cm. Habitualmente se localizan en el tronco y en las extremidades inferiores, aunque hay un caso que describe la presencia de un nevus azul múltiple en la mucosa del pene. La piel que queda entre las pápulas suele tener una coloración azul-grisácea o marrón, aunque hay pacientes que no muestran cambios en la pigmentación.^{1,2}

En cuanto a su curso clínico, la mayor parte de los pacientes permanecen asintomáticos y no refieren cambios en el tamaño, color o textura de las lesiones. Es probable que una vez establecidos los nevus azules no presenten cambios o quizás muestren regresión con el tiempo.^{1,2}

La dermatoscopia permite comprobar un patrón azul homogéneo con múltiples lesiones redondeadas y simétricas de color azul donde la pigmentación es uniforme. También se describe un patrón de nevus azul esclerótico con zona central hipopigmentada,^{13,14} como se observa en el caso que presentamos.

En el estudio histopatológico se comprueban cambios similares a los observados en el nevus azul único de tipo común o celular; es decir, presenta una epidermis de características normales o levemente hiperpigmentada, se aprecian melanocitos fusiformes en el intersticio de la dermis media y superior, con presencia o no de islotes celulares. Existen algunos melanófagos. Algunas lesiones muestran fibrosis dérmica (nevus azul esclerosante).^{2,15}

Con respecto al diagnóstico diferencial, el nevus azul agminado supone un reto para el dermatólogo, ya que debe diferenciarse del nevus de Spitz agminado, del nevus melanocítico agminado congénito o adquirido, del melanoma primario y del metastásico, de ahí la necesidad de realizar un estudio histopatológico para llegar al diagnóstico definitivo.^{1,6,7}

En principio se trata de una dermatosis benigna, aunque debido a los escasos casos comunicados en la literatura, no puede determinarse el pronóstico con exactitud, motivo por el cual estos pacientes requieren un control periódico. Por lo tanto su tratamiento va orientado a la observación clínica y controles dermatoscópicos periódicos por el probable viraje a malignización, sobre todo si se trata del nevus azul de tipo celular.²

CONCLUSIONES

El nevus azul agminado es una variante poco frecuente del nevus azul típico, existen muy pocos reportes en la literatura. Está caracterizada clínicamente por máculas negro-azuladas múltiples que tienden a agruparse; es más frecuente en el sexo masculino y tiene un comportamiento benigno la gran mayoría de las veces.

Presentamos este caso por ser una entidad rara, de difícil diagnóstico clínico por su semejanza con otras lesiones melanocíticas incluido el melanoma. De ahí lo importante de tener controles periódicos clínicos y dermatoscópicos a largo plazo, porque aunque en forma remota, hay que tener en cuenta en este tipo de nevus su posibilidad de evolucionar a melanoma.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Lapresta,*, M. Mollejo, D. García-Almagro. Pápulas azuladas en la frente. *Actas Dermosifilográficas* 2011; 102 (3):219-220.
- Dermatología en Medicina General*. Fitzpatrick. 7ma. Edición. Vol. 2/1109-1111.
- Sonia Giménez Jovani, Joaquim Marcoval Caus, Yolanda Fortuño Ruiz, Matthias Krüger, Julia Sánchez Schmidt, Abelardo Moreno Carazo* y Jordi Peyrí Rey. Nevus azul en placa. *Actas Dermosifilográficas* 2002; 93(10):594-6.
- P. Spring, P. Perrier, P. Erba, P. Haggmann, M.C. Mihm, D. Hohl. Large Agminated Cellular 'Plaque-Type' Blue Nevus Surrounding the Ear: A Case and Review. *Dermatology* 2013; 227:21-25.
- Benigno Monteagudo, Álvaro León, Walter García-Prieto, Isabel Rodríguez-Blanco, Juan A. García-Rego, Cristina de las Heras y José M. Cacharrón. Nevos melanocíticos adquiridos agminados. *Actas Dermosifilográficas*. 2005; 96 (6):405-6.
- Cervigón González, I.A. Palomo Arellano, L.M. Torres Iglesias, A. Serrano Egea, E. Moreno Gómez, M.A. Palomero Domínguez. Nevus agminados de Spitz. *Anales de Pediatría*. Febrero 2011. Vol. 20/373-374.
- Camila Roos Mariano da Rocha, Thaís Corsetti Grazziotin, Maria Carolina Widholzer Rey, Laura Luzzatto, Renan Rangel Bonamigo. Congenital agminated melanocytic nevus - Case report. *Anales Brasileiros de Dermatologia*. 2013; 88(6 Suppl 1):170-2.
- Ezra, Navid. *Dermatology Online Journal*. September 2013. Volume 19 Number 9.
- Bruce J. Bart, MD Minneapolis, Minnesota. Acquired linear blue nevi. *Journal of the American Academy of Dermatology*. February 1997:286-287.
- Akmal S. Hassam, MD; Klaus W. Schulte, MD; Thomas Rusicka, Linear arrangement of multiple deep penetrating nevi. Report of first case and review of literature. *Archivos Dermatológicos*. Diciembre 2003. Volumen 139/1608-1610.
- Richard M. Haber, MD. Agminated blue nevi in a patient with dermatomyositis. *Journal American Academy of Dermatology*. February 2013/e52-e53.
- Linda Milkova, Regina Treudler, Jan C. Simon and Manfred Kunz. Agminated Blue Naevi in a Patient with EMO Syndrome. *Actas Dermato-Venerológicas*. 2013. Vol. 93/104-105.
- Maria A. Pizzichetta, MD; H. Peter Soyer, MD; Cesare Massone, MD; Lorenzo Cerroni. Clinical and Dermoscopic Features of Agminated Blue Nevus. *Archivos Dermatológicos* 2014. Vol. 143. N°9/ 1225-1226.
- Dermatoscopia*. Horacio Cabo. 2da. Edición. 186-191.
- Patología. Piel*. Weedon. Edición en español. Vol.2/686-688.

Correspondencia:

Dra. Cecilia Pérez Vásquez

cecili_perez@hotmail.com

Av. Las Artes Norte 774 Dpto. 201 San Borja. Teléfonos: 2262420-999445660

Recibido: 29-05-15

Aceptado: 10-06-15