

# Presentación de Casos Clínicos

## Síndrome de nevus displásico

Claudia Janeth Uribe Pérez<sup>1</sup>  
Ricardo Flaminio Rojas López<sup>2</sup>

### Resumen

**E**l melanoma maligno tiene lesiones precursoras que identifican a las personas con mayor riesgo de sufrirlo. Entre estas lesiones está el nevus displásico. Se presenta un caso clínico de Síndrome de Nevus Displásico esporádico y se describen las características clínicas e histopatológicas que permiten hacer el diagnóstico.

### Palabras clave

Melanoma , nevus, displasia.

### INTRODUCCIÓN

El melanoma maligno (MM) es un tumor muy agresivo cuya incidencia ha aumentado considerablemente en las últimas décadas. Existen lesiones pigmentadas que se pueden considerar como precursoras de MM, y que reconocidas y tratadas tempranamente disminuyen el riesgo de aparición de este tumor. Un ejemplo importante es el nevus displásico (ND), lesión que presenta características clínicas e histopatológicas propias que los diferencian de otras lesiones pigmentadas.

### RESUMEN DE LA HISTORIA CLINICA

Paciente de sexo masculino de 34 años de edad, raza mestiza quien presenta desde los diez años de edad múltiples lesiones pigmentadas

<sup>1</sup>Médica Patóloga

<sup>2</sup>Médico Dermatólogo

Universidad Autónoma de Bucaramanga  
Centro Médico Carlos Ardila Lülle

Correspondencia: Dr. Ricardo Rojas  
Centro Médico Ardila Lülle  
Consultorio 508 . Bucaramanga - Colombia

asintomáticas de tamaño y evolución variable (Fig. 1 y 2). No hay antecedentes familiares de lesiones similares ni de MM, aunque sí de Carcinoma Basocelular. El paciente refiere que hace cinco años le fueron resecadas trece lesiones las cuales fueron diagnosticadas como Nevo Melanocítico de Unión. Al examen físico presenta múltiples lesiones maculares pigmentadas de tamaño que oscila entre 2 y 9 mm, con forma redonda y ovalada, de bordes difusos y coloración moteada que varía entre marrón y negro, ubicadas en tórax anterior y posterior, hombros, antebrazos, abdomen y zona lumbar. Se hace Idx: de Síndrome de Nevo Displásico. Se realiza Biopsia de cinco lesiones clínicamente más representativas para su análisis histopatológico. El estudio informa como diagnóstico Nevo Displásico de unión y compuesto. El paciente continuará en control .



Figura 1: Múltiples lesiones pigmentadas y cicatrices de resecciones en tórax posterior.



Figura 2: Lesiones pigmentadas de más de 6 mm de diámetro en tórax anterior.

Los ND clínicamente se caracterizan por la aparición de una lesión única, aunque más frecuentemente son incontables máculas pigmentadas, redondas u ovaladas, que pueden tener una ligera elevación central<sup>2</sup>. Aparecen principalmente sobre zonas no expuestas como el tórax (anterior y/o posterior), brazos, miembros inferiores y menos en cara, glúteos, etc ( Fig. 1 y 2 ). Cumplen con uno o varios de los cambios «sospechosos» de MM, conocidos como «El ABCD» (Asimetría, bordes irregulares y difusos, color moteado con variaciones de tonos de café y diámetro mayor de 6 mm)<sup>1,2,3</sup>.

La presencia de múltiples lesiones de ND constituye el Síndrome de Nevus Displásico (SND), y si existen ND y MM en varios miembros de una misma familia constituye el Síndrome de Nevo Displásico Familiar (SNDF)<sup>1,4,5</sup>. También puede aparecer en pacientes sin antecedentes familiares conformando el Síndrome de Nevo Displásico Esporádico o no familiar (SNDE). En algunos casos pueden presentar una única lesión de ND aislada en cuyo caso no se constituye un Síndrome.

## DISCUSION

Los ND pertenecen al grupo de los nevos adquiridos, y tienen características clínicas e histopatológicas que los diferencian de los demás, que son llamados nevos comunes. La importancia de los ND radica en que son marcadores de riesgo y precursores de MM<sup>1</sup>.

Hay factores genéticos que influyen en la aparición de ND, con una presentación autosómica dominante de penetrancia incompleta<sup>1,2</sup>. La posible localización del gene asociado con la aparición de MM es en el cromosoma 1 (1p36), pero falta aun confirmación<sup>1,6,7</sup>; otros estudios

han demostrado de manera aislada delección del cromosoma 9 (9p21) y mutación en el gen CDK4 localizado en el cromosoma 12 (12q14)<sup>8,9,10</sup>. Como factor iniciador y promotor de la carcinogénesis en el ND está implicada la Radiación Ultravioleta, a la cual son más sensibles los individuos con SND<sup>1,11</sup>.

El riesgo de asociación del SND con MM está directamente relacionada con factores heredo-familiares formando un espectro, en el cual, en un extremo están los pacientes con el antecedente de dos o más familiares con ND y MM (SNDF) que tendrían un riesgo entre 50% a 25 años y 100% por el resto de la vida de sufrir un MM. En el otro extremo del espectro están los pacientes con múltiples ND pero, sin antecedentes familiares de MM (SNDE) con un riesgo a 25 años de 6% y por el resto de la vida de 18%. En la zona intermedia de espectro estarían por ejemplo, pacientes con SND y MM en un miembro de familia, y se clasificaría como riesgo intermedio<sup>1,2</sup>. Como punto de referencia tenemos el riesgo de sufrir MM a lo largo de la vida de la población blanca norteamericana que es del 1%<sup>3</sup>. No hay estudios en nuestro medio.

Se define un nevus melanocítico común como una proliferación de células névicas que comprometen la epidermis en la unión dermoepidérmica (nevus de unión), la dermis (nevus intradérmico) o ambas (nevus compuesto). Hay además parámetros de arquitectura que facilitan el diagnóstico de nevus melanocítico común, como son la simetría, circunscripción y tamaño menor de 6 mm<sup>12,13,14</sup>.

Cuando se estudia un Nevus Displásico se establecen las diferencias con respecto a los nevus melanocíticos comunes entre las cuales están las siguientes<sup>13</sup>:

- a. Cambios en el tamaño y arquitectura
- b. Características citológicas
- c. Respuesta del huesped

Los cambios en la arquitectura se observa cuando la lesión mide más de seis milímetros, en la periferia se establece un crecimiento lentiginoso del nevus es decir, crestas epidérmicas elongadas irregularmente con melanocitos solitarios o formando nidos en sus puntas, principalmente en el ND de tipo compuesto<sup>13</sup>. Éste es tal vez, uno de los criterios más importantes en el diagnóstico, siendo descrito por muchos autores como los « hombros del Nevus», es decir que hay un componente de unión en los bordes sin componente dérmico debajo de él (Fig 3)<sup>12,13,15,16</sup>.

Con respecto a la atipia citológica, se establecen múltiples, variados y disímiles criterios desde autores que señalan que sin este hallazgo no se debe hacer diagnóstico de nevus displásico, hasta otros como Ackermann quien refiere que en su experiencia no ha encontrado esta ca-

racterística. En general, se debe tener en cuenta que la atipia citológica puede existir o no, pero si esta existe es ocasional y al azar<sup>17</sup>.

Los cambios con respecto a la respuesta del huesped incluyen un aumento y disposición especial de las fibras de colágeno de la dermis, conocido como fibroplasia; que, a su vez, se presenta como fibroplasia lamellar (en forma de láminas ubicada en la base de los nidos de los melanocitos) y fibroplasia concéntrica (a lo largo de las ondulaciones de la red de crestas). Otros cambios incluyen: infiltrado de linfocitos, melanófagos esparcidos y telangiectasias (Fig. 3)<sup>13,15</sup>.

Los cambios en el tamaño y arquitectura de la lesión, al igual que aquellos relacionados con la respuesta del huesped, pueden estar presentes en lesiones malignas.

Una vez se hace el diagnóstico de SND, el paciente debe ser controlado estrictamente cada 3 a 6 meses para buscar activamente lesiones sospechosas que se deben resear. Además, debe ser advertido sobre los riesgos de su enfermedad, así como los cambios que hagan sospechar MM y educado sobre cómo se debe hacer el autoexamen. Tomando fotografías iniciales y de control se detectan más objetivamente los cambios sospechosos. Se debe contar con la colaboración de personas allegadas para la búsqueda y control de lesiones en zonas poco accesibles a la vista del paciente como: cuero cabelludo, región perianal, etc. Si no existe la colaboración del paciente o allegado, se hace necesario resear las lesiones ubicadas en éstos sitios. También hay que instruir a los pacientes sobre las formas de evitar la exposición a fuentes de radiación ultravioleta principalmente a la luz solar. Por último, es necesario examinar los familiares de los pacientes con SND buscando lesiones similares<sup>1,2</sup>.

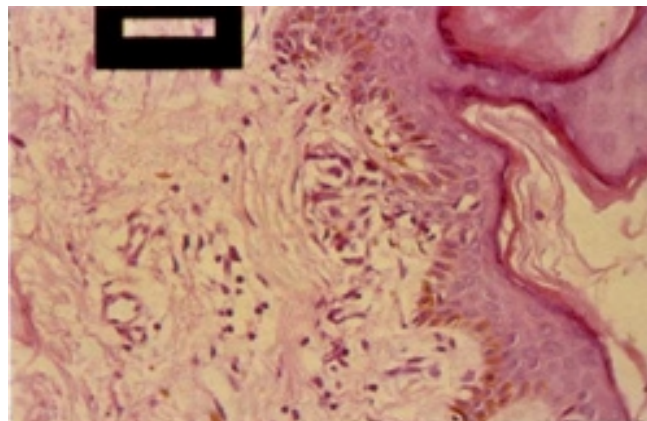


Figura 3: Cresta epidérmica elongada con nido de melanocitos en su punta, y colágeno eosinofílico condensado bajo ésta (Fibroplasia lamelar) con infiltrado de linfocitos (X40 H-E).

## SUMMARY

The malignant melanoma has precursor lesions that identify people at increased risk of having this disease. One of these lesions is the Dysplastic Nevus. In this article we present a case of Sporadic Dysplastic Nevus Syndrome as well as clinical and histopatologic features that give us criteria for diagnosis.

**KEY WORD:** Melanoma, Nevus, Dysplasia.

## BIBLIOGRAFÍA

- Slade J, Marghoob A, Salopek T. Atypical Mole Syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1995;32: 479-94.
- Rhodes AR. Neoplasms: Benign Neoplasias, hyperplasias, and dysplasias of melanocytes. In: Fitzpatrick T, Eisen A, Wolff K, Freedberg I, Austen K, eds. *Dermatology in general medicine*. 4th edition. New York, Mc Graw Hill, 1993;996 - 1077.
- McBride A, Rivers JK, Kopf AW, et al. Clinical features of dysplastic nevi. *Dermatol Clin* 1991; 9:717-22.
- Hurlimann AF, Bohner F, Schnyder UW, Jung EG. Dysplastic nevus syndrome: intrafamilial identification of carriers by cytogenetics. *Dermatology* 1992;184:223-5.
- Seab JA. Dysplastic nevi and the dysplastic nevus syndrome. *Dermatol Clin* 1991;9:723-8.
- Cannon-Albright LA, Goldgar DE, Wright EC, et al. Evidence against the reported linkage of the cutaneous melanoma-dysplastic nevus syndrome locus to chromosome 1p36. *Am J Hum Genet* 1990; 46:912-8.
- Bale SJ, Dracopoli NC, Tucker MA, et al. Mapping de gene for hereditary cutaneous malignant melanoma-dysplastic nevus to chromosome 1p. *New Engl J Med* 1989;320:1367-72.
- Abadir M, Marghoob A, Slade J. Case- control study of melanocytic nevi on the buttocks in atypical mole syndrome: Role of the solar radiation in the pathogenesis of atypical moles. *J Am Acad Dermatol* 1995;33: 31 - 6.
- Kamb A, Shattuck-Eidens D, Eeles R, et al. Analysis of the p16 gene (CDKN2) as a candidate for the chromosome 9p melanoma susceptibility locus. *Nature Genetics* 1994;8:22-6.
- Zuo L, Weger J, Yang Q, et al. Germline mutations in the p16INK4a binding domain of CDK4 in familial melanoma. *Nature Genetics* 1996;12:97-99.
- Cannon-Albright LA, Goldgar DE, Meyer LJ, et al. Assignment of a locus for familial melanoma, MLM, to chromosome 9p 13-p22. *Science* 1992;258:1148-52.
- Maize J, Ackerman B; Pigmented lesions of the skin, clinicopathologic correlations. 1st edición. Washington, Lea & Febiger , 1987,328.
- Elder D, Murphy G; Melanocytic Tumors of the skin. 3th series fascicle 2. Washington, Armed forces institute of pathology, 1990, 216.
- Magana-García M, Ackerman B. What are nevus cell?. *Am J Dermatopathol* 1990;12:93-12
- Ackerman B: Clue 53. In: Ackerman B, Guo Y, Vitale P, eds. Clues to diagnosis in dermatopathology. 1st edition. Chicago, American society of clinical pathologists, 1992: 209-12.
- Ahmed I, Piepkorn MW, Rabkin MS, et al. Histopathologic characteristics of dysplastic nevi. *J Am Acad Dermatol* 1990;22:727-33.
- Piepkorn M, Barnhill R, Cannon-Albright, Elder d, et al. A Multiobserver, population-based analysis of histologic dysplasia in melanocytic nevi. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:707-14.