

Dermatoscopia de nevos melanocíticos congénitos acrales: Puesta al día

Constanza Ramírez R.¹, Catalina Martínez D.²

¹Dermatóloga,
Servicio de
Dermatología,
Instituto Nacional
del Cáncer, Clínica
Universidad de los
Andes, Santiago,
Chile

²Dermatóloga,
Unidad de
Procedimientos,
Centro Referencia
en Salud Dr.
Salvador Allende,
Clínica Dávila,
Santiago, Chile.

Trabajo no recibió
financiamiento.
Los autores declaran
no tener conflictos
de interés.
Recibido: 7 de
septiembre 2021
Aceptado: 15 de
abril 2022.

Correspondencia:
Catalina Martínez
Email:
catalina.mdeck@
gmail.com

RESUMEN

Los nevos melanocíticos congénitos (NMC) son aquellos presentes al nacer o que se desarrollan durante los primeros dos años de vida. Hay muy pocos casos documentados de melanoma lentiginoso acral en asociación con nevos preexistentes en comparación a otros subtipos de melanoma. De éstos, la mayoría serían asociados a nevos melanocíticos adquiridos acrales (NMAA) y muy excepcionalmente asociados a nevos melanocíticos congénitos acrales (NMCA). Sin embargo, la extirpación de lesiones pigmentadas acrales congénitas es practicada con frecuencia y se desconocen los patrones dermatoscópicos más característicos, así como tampoco se disponen de algoritmos de seguimiento. A continuación, presentamos dos casos de NMCA con patrones dermatoscópicos característicos y realizamos una revisión de los patrones dermatoscópicos más comunes de NMCA descritos en la literatura.

Palabras clave: nevo melanocítico; dermatoscopia; acral; congénito

SUMMARY

Congenital melanocytic nevi (CMN) are those present at birth or that develop during the first two years of life. There are very few documented cases of acral lentiginous melanoma in association with pre-existing nevi compared to other subtypes of melanoma. Of these, the majority would be associated with acral acquired melanocytic nevi (NMAA) and very exceptionally associated with acral congenital melanocytic nevi (NMCA). However, the excision of congenital acral pigmented lesions is frequently practiced and the most characteristic dermoscopic patterns are unknown, nor are there any follow-up algorithms. In the following, we present two cases of NMCA with characteristic dermoscopic patterns and a review of the most common dermoscopic patterns of NMCA described in the literature.

Key words: melanocytic nevus; dermoscopy; acral; congenital.

Los nevos melanocíticos congénitos (NMC) son aquellos presentes al nacer o que se desarrollan durante los primeros dos años de vida. Presentan una incidencia del 1-6% en el total de recién nacidos. Se clasifican según su tamaño en pequeños (<1,5 cm), medianos (1,5-20 cm) y gigantes (>20 cm). El riesgo de desarrollar un melanoma en NMC es variable y es proporcional a su tamaño. En los NMC gigantes se estima en 5% y en los NMC pequeños y medianos el riesgo es controversial y sería <1% durante la vida.

Los casos de melanomas acrales en asociación a nevos melanocíticos son excepcionales y sabemos que la mayoría de los melanomas lentiginosos acrales se originan de novo, es decir los nevos acrales no son -la mayoría de los casos- precursores de melanoma. De hecho, al comparar los subtipos de melanoma extensivo superficial y nodular, alrededor de un 30-35% podría asociarse a nevo preexistente versus un 2-9% descrito en el melanoma lentiginoso acral.^{1,2}

Hay muy pocos casos documentados de melanoma lentiginoso acral en asociación con nevos preexistentes y de éstos, la mayoría sería asociados a nevos melanocíticos adquiridos acrales (NMAA) (de la unión o dérmicos).^{3,4}

A la fecha solo existe un caso reportado de melanoma acral asociado a un nevo melanocítico congénito acral (NMCA).⁵

Sin embargo, la extirpación de lesiones pigmentadas acrales congénitas es practicada con frecuencia y se desconocen los patrones dermatoscópicos más característicos, así como tampoco se disponen de algoritmos de seguimiento.

A continuación, presentamos dos casos de NMCA con patrones dermatoscópicos característicos y realizamos una revisión de los patrones dermatoscópicos más comunes de NMCA descritos en la literatura.

CASO 1

Paciente femenino de 32 años consulta por una lesión pigmentada en planta derecha presente desde la infancia. Refiere que en los últimos meses ha crecido y se ha oscurecido. Al examen físico se observaba una mácula café de 1.7 x 1 cm de diámetro. A la dermatoscopia se observaban glóbulos azul grises centrales que comprometían las crestas y un patrón homogéneo en la periferia (Figura 1). Se decide tomar una muestra para estudio histológico, la cual confirma un nevo melanocítico intradérmico con patrón de tipo congénito.



Figura 1
Imagen dermatoscópica 10x. Glóbulos azul grises centrales que comprometen las crestas y un patrón homogéneo en la periferia.

CASO 2

Paciente masculino de 8 años consulta por una lesión pigmentada plantar izquierda presente desde el nacimiento. Su madre notaba que en el último tiempo había crecido y aumentado de volumen. Al examen físico destacaba una mácula lanceolada de 1.5 x 0.7 cm de diámetro café claro de bordes regulares con un centro solevantado (Figura 2). A la dermatoscopia se observaba un patrón en celosía en la periferia y un patrón homogéneo café central con crestas rosadas ensanchadas, sugerente de un NMCA (Figura 3). Se decide realizar control dermatoscópico anual.



Figura 2
Mácula lanceolada de 1.5 x 0.7 cm de diámetro café claro de bordes regulares con un centro solevantado en planta izquierda.

DISCUSIÓN

La dermatoscopia es una herramienta diagnóstica no invasiva que ha permitido mejorar la exactitud diagnóstica al diferenciar lesiones cutáneas pigmentarias y disminuir el número de extirpaciones innecesarias. Se describen tres patrones dermatoscópicos clásicos en nevos melanocíticos adquiridos acrales (NMAA): patrón paralelo del surco, patrón en celosía y patrón



Figura 3
Imagen dermatoscópica 10x. Patrón en celosía en la periferia y un patrón homogéneo café central con crestas rosadas ensanchadas.

fibrilar. Otros reportes incluyen los patrones homogéneo, globular, reticular y no típico. (Tabla 1).⁶

Se han diseñado algoritmos donde aquellas lesiones melanocíticas acrales que presentan criterios dermatoscópicos sospechosos como el patrón de la cresta o un patrón inespecífico con un diámetro mayor a 7 mm debieran ser extirpadas.⁷ Sin embargo, estos algoritmos están limitados a NMAA y no se cuenta con información suficiente para extrapolar esta conducta en el manejo de los NMCA.

Los NMCA se definen como aquellas lesiones presentes al nacer o que se desarrollan durante los primeros meses de vida en piel acral. Éstos presentarían un mayor diámetro en comparación con los NMAA y un aspecto clínico y dermatoscópico más heterogéneo. En un estudio reciente se observó que los NMCA presentaban un diámetro promedio significativamente mayor que los NMAA (11,25 mm vs 2,97 mm) ($p < 0,001$). En este mismo estudio se evidenció que los NMCA presentaron mayor asimetría y forma de coma en comparación con los NMAA.⁸ Además, la mayoría de los NMCA fueron café oscuro (62%) y presentaron más de 2 colores, a diferencia de los NMAA, los cuales fueron café oscuros o claros y maculares.⁸ Roh et al concluyeron de igual forma que los NMCA fueron más grandes, más oscuros, más asimétricos ($p = 0.002$) y presentaron más frecuentemente forma de coma ($p = 0.005$) en comparación con NMAA.⁹

Ambos casos expuestos presentaban un tamaño mayor a 7 mm tal como ha sido descrito en los NMCA, lo cual implica que en estas lesiones el tamaño no debiese ser considerado como el único factor para extirparlas.

Los patrones dermatoscópicos de las lesiones melanocíticas adquiridas acrales han sido bien descritos, pero poco se sabe de los patrones dermatoscópicos de los NMCA.

Minagawa et al reportaron al patrón en “vaina de guisantes” como el más frecuente en NMCA (38% de los casos). Este patrón resulta de la combinación del patrón puntos o glóbulos en la cresta asociado a un patrón paralelo del surco.⁶ Los puntos o glóbulos se distribuyen de forma regular cerca de las aperturas de los acrosiringios. La correlación histopatológica del patrón puntos o glóbulos en la cresta no es clara, pero

Tabla 1

Patrones dermatoscópicos en nevos melanocíticos adquiridos acrales.

Patrones dermatoscópicos
Patrón paralelo del surco
Patrón fibrilar
Patrón en celosía
Patrón no típico
Patrón homogéneo
Patrón globular
Patrón reticular

sugiere que los nidos de melanocitos se encuentran alrededor de los acrosiringios en la dermis papilar. Este es un hallazgo esperado en los NMCA, ya que el folículotropismo es una característica histopatológica de los NMC.⁶ Estudios posteriores han reportado de igual forma una mayor prevalencia de glóbulos en NMCA (55,8-88%) vs NMAA (12,5%-61%). Dentro de los patrones globulares se incluyeron el patrón de puntos o glóbulos en las crestas (32,6% en NMCA vs 5% en NMAA) y patrón globular inespecífico (23,3% en NMCA vs 7,5% en NMAA).^{8,9} Otros patrones reportados con menor frecuencia en NMCA son el patrón paralelo del surco, patrón en celosía y patrón fibrilar.^{6,8,9}

También se ha descrito en NMCA la presencia de una coloración azul gris central, la cual está asociada al componente intradérmico. Estas estructuras centrales azul grises corresponderían a células névicas en la dermis media a profunda.^{8,10} Esta última fue una característica observada en el primer caso.

Otra característica dermatoscópica descrita en NMCA en el último tiempo es la presencia de crestas rosadas centrales ensanchadas. Chuah et al reportaron una prevalencia del 54% en NMCA vs 6% en NMAA ($p < 0.001$). Este hallazgo aún no presenta un correlato histológico claro.⁸ En el segundo caso se observó una combinación de patrón en celosía y presencia de crestas centrales rosadas ensanchadas por lo que creemos es un hallazgo a considerar.

Además, se han descrito combinaciones de patrones como patrón paralelo de surco y estructuras centrales azul grises o patrón paralelo surco y crestas rosadas ensanchadas.⁸

Finalmente, algunos estudios recientes reportan patrones que clásicamente han sido asociados a melanoma acral con mayor frecuencia en NMCA vs NMAA: patrón paralelo de la cresta (18,6% en NMCA vs 0% en NMAA, $p=0.004$), pigmentación multicomponente (25,6% en NMCA vs 2,5% en NMAA, $p=0.003$) y patrón multicomponente (9,3% en NMCA vs 2,5% en NMAA, $p=0.193$).⁹ La obliteración de los acrosiringios en el patrón paralelo de la cresta es la clave para diferenciar lesiones benignas de malignas.^{11,12}

A continuación, presentamos un resumen de los patrones y características dermatoscópicas más frecuentemente descritos en NMCA. (Tabla 2).

Respecto al seguimiento existen muy pocos estudios en los NMCA. Se han descrito cambios durante los primeros años de vida como aumento en tamaño, grosor y oscurecimiento. Otros estudios sugieren que la disminución de la pigmentación sería más frecuente en los NMCA.^{6,8}

Hacen falta más estudios para proponer algoritmos específicos en el seguimiento de NMCA, pero a la luz de la evidencia actual se podría proponer que los NMCA se beneficiarían del seguimiento digital y no se sugiere extirpación en primera instancia a pesar de un tamaño > 7 mm o compromiso de las crestas.

Tabla 2

Patrones dermatoscópicos en nevos melanocíticos congénitos acrales

Patrón dermatoscópico	Características dermatoscópicas	Características histológicas	Frecuencia
Patrón paralelo del surco (PPS)	Líneas pigmentadas paralelas en surcos de piel acral	Proliferación de melanocitos en las crista profunda limitans	25% ⁶ 44,2% ⁹ 75% ⁸
Patrón puntos y glóbulos en la cresta	Puntos o glóbulos distribuidos de manera regular a lo largo de las crestas cerca de los acrosiringios	Nidos de melanocitos dispuestos alrededor de los acrosiringios en dermis papilar	12% ⁶ 23,3% ⁹ 38% ⁸
Patrón en "vaina de guisantes"	Combinación del PPS y el patrón puntos o glóbulos en las crestas	Proliferación de melanocitos en crista profunda limitans y nidos de melanocitos dispuestos alrededor de los acrosiringios en dermis papilar	32,6% ⁹ 38% ⁶ 76% ⁸
Patrón en celosía	Pigmentación a lo largo y a lo ancho de los surcos	Proliferación de melanocitos en las crista profunda limitans	4% ⁸ 16,3% ⁹
Patrón fibrilar	Pigmento fibrilar fino dispuesto en forma perpendicular u oblicua a surcos y crestas	Resultado de la inclinación del estrato córneo de la piel plantar secundario a presión mecánica. Las columnas de melanina ascenderían de manera oblicua.	7% ⁹ 8% ⁶ 12% ⁸
Estructuras centrales azul grises	Áreas azul grises centrales	Células névicas en dermis media a profunda	50% ⁸
Crestas rosadas ensanchadas	Crestas rosadas ensanchadas	Sin correlato histológico claro	54% ⁸
Patrón paralelo de la cresta	Líneas pigmentadas paralelas en crestas de piel acral	Proliferación de melanocitos dispuestos en las crista profunda intermedia	4% ⁶ 8% ⁸ 18,6% ⁹

CONCLUSIÓN

Los NMCA presentan un aspecto clínico dermatoscópico más heterogéneo que los NMAA. Los NMCA suelen presentar un mayor tamaño (> 7mm), mayor asimetría, forma de coma y más colores en comparación con los NMAA, así como mayor frecuencia de glóbulos y compromiso de crestas a la dermatoscopia. Los patrones dermatoscópicos observados con mayor frecuencia en NMCA son: el patrón puntos o glóbulos en las crestas y el patrón paralelo del surco más puntos o glóbulos en las crestas (patrón en vaina de guisantes). Nuevos patrones descritos son: las estructuras centrales azul grises y las crestas rosadas centrales ensanchadas, e incluso patrón paralelo de cresta.

Estos patrones dermatoscópicos suelen diferir a los vistos en NMAA, debido a la distribución anexocéntrica (acrosiringios) de los nidos de melanocitos y la mayor profundidad de éstos.

Existen aún escasos estudios de seguimiento en los NMCA, así como hacen falta algoritmos específicos en el seguimiento de NMCA, los que podrían beneficiarse del seguimiento digital evitando extirpaciones innecesarias en muchos casos.

REFERENCIAS

- Phan A, Touzet S, Dalle S, Ronger-Savlé S, Balme B, Thomas L. Acral lentiginous melanoma: histopathological prognostic features of 121 cases. *Br J Dermatol*. 2007 Aug;157(2):311-8. doi: 10.1111/j.1365-2133.2007.08031.x. Epub 2007 Jun 26. PMID: 17596173.
- Sheen YS, Liao YH, Lin MH, Chen JS, Liao JY, Liang CW et al. Clinicopathological features and prognosis of patients with de novo versus nevus-associated melanoma in Taiwan. *PLoS One*. 2017 May 4;12(5):e0177126. doi: 10.1371/journal.pone.0177126. PMID: 28472158; PMCID: PMC5417671.
- Cho KH, Han KH, Minn KW. Superficial spreading melanoma arising in a longstanding melanocytic nevus on the sole. *J Dermatol*. 1998 May;25(5):337-40. doi: 10.1111/j.1346-8138.1998.tb02408.x. PMID: 9640889.
- Gupta SK, Kumar A, Gupta V, Thakur A. Acral, Superficial Spreading Melanoma Arising on Melanocytic Nevus in a Pregnant Woman: A Case Report with Review. *Indian J Dermatol*. 2015 Nov-Dec;60(6):609-12. doi: 10.4103/0019-5154.169138. PMID: 26677279; PMCID: PMC4681204.
- Wong TY, Ohara K, Kawashima M, Sober AJ, Nogita T, Mihm MC Jr. Acral lentiginous melanoma (including in situ melanoma) arising in association with naevocellular naevi. *Melanoma Res*. 1996 Jun;6(3):241-6. doi: 10.1097/00008390-199606000-00007. PMID: 8819127.
- Minagawa A, Koga H, Saida T. Dermoscopic characteristics of congenital melanocytic nevi affecting acral volar skin. *Arch Dermatol*. 2011 Jul;147(7):809-13. doi: 10.1001/archdermatol.2011.150. PMID: 21768479.
- Koga H, Saida T. Revised 3-step dermoscopic algorithm for the management of acral melanocytic lesions. *Arch Dermatol*. 2011 Jun;147(6):741-3. doi: 10.1001/archdermatol.2011.136. PMID: 21690544.
- Chuah S, Tsilika K, Chiaverini C, Fontas E, Ortonne JP, Lacour JP et al. Dermoscopic features of congenital acral melanocytic naevi in children: a prospective comparative and follow-up study. *Br J Dermatol*. 2015 Jan;172(1):88-93. doi: 10.1111/bjd.13187. Epub 2014 Nov 27. PMID: 24931364.
- Roh D, Shin K, Kim WI, Yang MY, Lee WK, Kim HS et al. Comparison of dermoscopic features between congenital and acquired acral melanocytic nevi in Korean patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2020 May;34(5):1004-1009. doi: 10.1111/jdv.16089. Epub 2020 Jan 14. PMID: 31733082.
- Garrido-Ríos AA, Carrera C, Puig S, Aguilera P, Salerni G, Malveyh J. Homogeneous blue pattern in an acral congenital melanocytic nevus. *Dermatology* 2008;217(4):315-7. Doi:10.1159/000151442
- Roldán-Marín R, González-de-Cossío-Hernández AC, Lammogli-Ordiales L, Martínez-Luna E, Toussaint-Caire S, Ferrara G. Atypical dermoscopic presentation of an acral congenital melanocytic nevus in an adult: parallel ridge pattern and its histologic correlation. *Dermatol Pract Concept*. 2015 Oct 31;5(4):23-6. doi: 10.5826/dpc.0504a06. PMID: 26693085; PMCID: PMC4667597.
- Fracaroli TS, Lavorato FG, Maceira JP, Barcaui C. Parallel ridge pattern on dermoscopy: observation in non-melanoma cases. *An Bras Dermatol*. 2013 Jul-Aug;88(4):646-8. doi: 10.1590/abd1806-4841.20132058. PMID: 24068145; PMCID: PMC3760949.