

Nevus acrómicos. Tres casos diferentes.

GUERRERO VAZQUEZ, J.

Jefe de Servicio de Pediatría. Hospital Punta de Europa. Algeciras (Cádiz).

Fecha de publicación: octubre de 2006

NEVUS ANÉMICO

El Nevus anémico (NA) es un trastorno inhabitual que suele debutar en los primeros meses o años de vida como una o más placas planas de piel muy blanca pero, por otra parte, normal tanto a la inspección como a la palpación. La mayoría de las lesiones tiene un borde bien delimitado y suelen medir unos pocos centímetros pero pueden ser mayores. El tronco suele ser la localización más frecuente. Una vez establecidas, las lesiones se mantiene estables indefinidamente tanto en tamaño como en morfología.



Dado que la biopsia no revela alteraciones microscópicas, el diagnóstico se basa en dos hallazgos:

1. La diascopia causa un blanqueamiento que hace desaparecer el margen entre la piel normal y la afectada, indicando que el color pálido de la lesión es debido a una reducción de la vascularidad más que a una ausencia de pigmento (dato esencial para diferenciarlo del vitiligo).



2. La fricción de la piel afectada no provoca enrojecimiento de la misma señalando que la reducida circulación superficial es resultado de una vasoconstricción regulada neuronalmente. Esto puede ser debido a una sobreestimulación ligada a las catecolaminas.

El trastorno es intrascendente aunque se ha observado asociado a Neurofibromatosis 1. No se dispone de tratamiento.

NEVUS DEPIGMENTOSUS (NEVUS ACRÓMICUS)

El Nevus depigmentosus (también denominado Nevus acrómicus) puede ser calificado como una "mancha del recién nacido" y es debido a la existencia en su seno de melanocitos hipofuncionantes. Tales melanocitos producen y transfieren menos melanina a los queratinocitos dando como resultado una piel más clara en el nivel en que asientan.

Suele ser unilateral y adoptar una distribución cuasi-metamérica. Los bordes pueden ser regulares o irregulares.



Como para otras formas de hipopigmentación congénita, no existe un tratamiento eficaz. Dado que las áreas involucradas son más sensibles a la radiación ultravioleta que la piel no afectada, los niños y sus cuidadores deben ser educados en la prevención de la exposición al sol.

CASO ABIERTO



Aunque inicialmente fue catalogado erróneamente de nevus epidérmico lineal, creemos que debe considerarse "abierto" pues su diagnóstico está pendiente de una mayor precisión. En principio se ha descartado una Esclerosis tuberosa. Morfológicamente la lesión cutánea se corresponde con una Hipomelanosis lineal que sigue las líneas de tensión de la piel. Nehal et al. han sugerido que los trastornos pigmentarios que siguen los patrones de Blaschko representan un grupo de trastornos heterogéneos que tienen al mosaicismo como el común denominador.

El mosaicismo se caracteriza por la presencia en un mismo individuo de dos o más líneas celulares genéticamente diferentes. En los casos en los que el trastorno afecta a la piel

(Mosaicismo pigmentario: MP), las líneas celulares genéticamente distintas pueden producir diferentes cantidades de melanina causando áreas de dispigmentación circunscrita que pueden consistir en máculas hipopigmentadas o, contrariamente, hiperpigmentadas. Varios pueden ser los mecanismos involucrados en el mosaicismo habiéndose descrito lionización, quimerismo, mosaicismo cromosómico, mutaciones somáticas y half-chromatides mutaciones.

A menudo el estado de MP solo puede demostrarse en el cultivo de fibroblastos resultando normales las investigaciones sobre linfocitos de sangre periférica. En los casos en los que los estudios citogenéticos resultan normales es razonable asumir que el mosaicismo genético está presente en un nivel molecular o que no se ha reparado en anomalías citogenéticas menores. Los estudios cromosómicos utilizando queratinocitos parecen ser más sensibles.

Del mayor interés sería la investigación citogenética sobre los melanocitos si pudiera superarse la dificultad para conseguir cultivos de melanocitos. Para algunos autores el término MP debería reservarse para los casos en que se demuestra tal heterogeneidad genética, cuando esto no es posible sería preferible utilizar el término Dispigmentación en patrones.

Los trastornos pigmentarios que siguen los patrones de Blaschko pueden asociarse con alteraciones sistémicas particularmente relacionadas con el sistema nervioso central y los sistemas musculoesqueléticos y ocular. En el caso presentado no se han encontrado ninguna de éstas alteraciones.

BIBLIOGRAFIA

1. Weston et al. Color textbook atlas of Pediatric Dermatology. pp:270
2. Küster W, König A. Hypomelanosis of Ito: No entity, but a cutaneous sign of mosaicism. Am J Med Genet 1999;85:346-50.
3. Lombillo VA, Sybert VP. Mosaicism in cutaneous pigmentation. Curr Opin Pediatr 2005;17:494-500.
4. Loomis CA. Linear hypopigmentation and hyperpigmentation, including mosaicism. Sem Cutan Med Surg 1997;16:44-53.
5. Nehal KS, Pe Benito R, Orlow SJ. Analysis of 54 cases of hypopigmentation and hyperpigmentation

- along the lines of Blaschko. Arch Dermatol 1996;132:1167-70.
6. Nissen RC, Jonkman MC, Muis R, van Essen AJ. Pigmentary mosaicism following the lines of Blaschko in a girl with double aneuploidy mosaicism: (47,XX,+7/45,X). Am J Med Genet 2005;137: 313-22.
 7. Pascual-Castroviejo I, Roche C, Martínez-Bermejo A, Arcas J, López-Martin V, Tendero A, Esquiroz JLH, Pascual-Pascual SI. Hypomelanosis of Ito. A study of 76 infantile cases. Brain & Development 1998;20:36-43.
 8. Sybert VP, Pagon RA, Donlan M, Bradley CM. Pigmentary abnormalities and mosaicism for chromosomal aberration: Association with clinical features similar to hypomelanosis of Ito. J Pediatr 1990;116:581-6.
 9. Taibjee SM, Bennett DC, Moss C. Abnormal pigmentation in hypomelanosis of Ito and pigmentary mosaicism: the role of pigmentary genes. Br J Dermatol 2004;151:269-82.