

Original

Nevos melanocíticos con patrón microscópico de nevo congénito

F. Contreras y J. Cuevas

Hospital Universitario La Paz, Departamento de Anatomía Patológica, Madrid.

SUMMARY

There is no definitive agreement concerning the malignant potential of congenital nevi. All nevi with a microscopic congenital (biclinal) pattern diagnosed in 1994 at the pathology department of Hospital La Paz in Madrid were recorded in contrast to 1229 common (acquired) nevi diagnosed in the same year. The age distribution differed in both groups, with more biclinal pattern frequently located in the trunk (55.6%). Only 30.8% had a diameter greater than 10 mm and 22% had a diameter less than 5 mm. A total 12.4% of the nevi with biclinal pattern showed melanocytic intraepidermal neoplasia. The 80% of these lesions were located on the backs of patients who were aged between 11 and 30. The frequency of melanocytic intraepidermal neoplasia on biclinal nevi correlated with the risk of malignancy in congenital nevi as proposed in epidemiologic studies. Rev Esp Patol 1998; 31(4): 345-351.

Key words: Congenital nevi - Melanocytic intraepidermal neoplasia

RESUMEN

No existe acuerdo definitivo respecto al potencial de malignidad de los nevos congénitos. El objetivo de este trabajo es contribuir al conocimiento de este tema. Para ello se revisaron todos los nevos con patrón microscópico congénito (biclonal) diagnosticados durante 1994 en el Departamento de Patología del Hospital La Paz de Madrid. Se recogieron 250 nevos con patrón microscópico biclonal en contraste con 1229 nevos comunes (adquiridos) diagnosticados durante el mismo año. La distribución por edades fue distinta en ambos grupos, con un mayor número de nevos biclonales en la primera y segunda décadas. Los nevos con patrón biclonal se localizaron con frecuencia en el tronco (55,6%). Solamente el 30,8% tenían un diámetro superior a 10 mm y el del 22% era inferior a 5 mm. El 12,4% de nevos con patrón biclonal mostraban neoplasia intraepidérmica melanocítica; el 80% se localizaban en la espalda de pacientes entre 11 y 30 años de edad. La frecuencia de neoplasia intraepidérmica melanocítica sobre nevos biclonales se relaciona con el riesgo de malignidad de los nevos congénitos establecido en los estudios epidemiológicos. Rev Esp Patol 1998; 31(4): 345-351.

Palabras clave: Nevos congénitos - Neoplasia intraepidérmica melanocítica

INTRODUCCIÓN

Clásicamente los nevos congénitos se han definido como formas presentes al nacimiento, que adquieren mayor

tamaño que los que aparecen más tardíamente (nevus comunes o adquiridos) y que frecuentemente son pilosos. Se estima que los nevos congénitos se encuentran en el 1% a 2% de los recién nacidos.

También de forma tradicional los dermatólogos han considerado que los nevos congénitos podrían ser precursores de algunos melanomas, porque con frecuencia pacientes con nevos congénitos desarrollaban melanomas a lo largo de su vida. Ante el progresivo aumento de la incidencia de melanoma y de la mortalidad por este tumor (1, 2), en la actualidad parece interesante revisar esta posible relación. Estudios epidemiológicos recientes parecen avalar que entre el 4,6% y 6,9% de nevos congénitos evolucionan a melanoma (3, 4). Por otra parte, en el 8,1% de melanomas es posible encontrar microscópicamente vestigios de nevo congénito (5).

Los nevos congénitos tienen características microscópicas que los diferencian de los nevos comunes o adquiridos. Fueron definidos por Mark y cols. (6), matizados por Reed (7, 8) haciendo énfasis en la topografía adventicial de los adquiridos y adventicial y reticular de los congénitos, y especialmente detallados y divulgados por Ackerman y cols. (9-11) haciendo énfasis en el patrón salpicado de nevocitos en la dermis reticular y diferenciando histopatológicamente nevos congénitos superficiales y profundos. Nosotros propusimos la denominaciones de "patrón monoclonal" para los nevos comunes o adquiridos y "patrón biclonal" para los nevos congénitos porque en éstos el examen microscópico induce a diferenciar dos poblaciones de nevocitos: una superficial, con maduración en profundidad, situada en la dermis papilar, y otra profunda de nevocitos monomorfos linfocitoides, situada en la dermis reticular.

En una antigua revisión de melanomas de nuestro archivo (12) establecimos la hipótesis de que las lesiones melanocíticas epidérmicas existentes en los bordes de los melanomas podrían representar las lesiones iniciales o precursoras. Los resultados se publicaron más tarde (13, 14), llegando a la conclusión de que el desorden arquitectural melanocítico intraepidérmico y la atipia melanocítica salpicada intraepidérmica podrían considerarse lesiones precursoras o iniciales del melanoma cutáneo y denominarse neoplasia intraepidérmica melanocítica por analogía a otras lesiones precursoras de carcinomas perfectamente asimiladas a la patología actual: PIN en próstata, CIN en cérvix, VIN en vulva, etc.

En el presente trabajo se revisan los nevos diagnosticados en el Departamento de Anatomía Patológica del Hospital La Paz de Madrid durante 1994 para relacionar todos aquellos que microscópicamente tuvieran patrón de nevos congénitos y, dentro de ellos, averiguar con qué

frecuencia muestran neoplasia intraepidérmica melanocítica en su epidermis suprayacente. Este estudio pretende contribuir al conocimiento del potencial de malignidad de los nevos que microscópicamente tienen patrón de nevo congénito.

MATERIAL Y MÉTODOS

En 1994 en el Departamento de Anatomía Patológica del Hospital La Paz de Madrid se diagnosticaron y archivaron de forma específica todos los nevos con patrón microscópico de nevos congénitos con la denominación de nevos biclonales. Al final del año se habían archivado 252 lesiones correspondientes a 216 pacientes. De ellos se recogieron los datos disponibles respecto a sexo y edad del individuo y localización y tamaño del nevo.

Todas las lesiones fueron teñidas con HE y sus diagnósticos revisados por cuatro patólogos diferentes. En todos los casos se han recogido los datos clínicos disponibles respecto al sexo y edad de los pacientes y la localización y tamaño de las lesiones.

Con el fin de poder comparar frecuencias y distribución por edades, se consultaron en el ordenador los datos de los 1229 nevos comunes adquiridos (junturales, compuestos e intradérmicos) diagnosticados en 1994 y pertenecientes a 905 pacientes. Asimismo se recogieron los datos de los 52 melanomas cutáneos diagnosticados también ese mismo año. No se revisaron los nevos peculiares (Spitz, Reed, Sutton, etc.).

RESULTADOS

Todas las lesiones seleccionadas estaban constituidas por dos poblaciones melanocíticas fácilmente distinguibles. La primera, superficial, tiene un componente intraepidérmico-juntural y un componente que expande la dermis adventicial, con una morfología predominantemente epitelioides y una tendencia a la agrupación en nidos y a la maduración en profundidad. En lesiones evolucionadas el componente intraepidérmico y juntural va desapareciendo y la dermis adventicial expandida se hace fibrosa, densa y homogénea. La segunda población es más profunda, angiocéntrica, con frecuencia dispuesta en banda en torno al plexo vascular superficial o en forma de unidades aisladas entre la colágena de la der-



Figura 1. Panorámica de nevo melanocítico biconal de gran tamaño. La población nevocítica linfocitoide se sitúa profundamente en la dermis reticular. Se observa una mínima población nevocítica superficial juntural (original, HE $\times 10$).



Figura 2. Nevo melanocítico biconal de pequeño tamaño. Panorámica de la lesión con dos poblaciones de melanocitos. La población melanocítica más profunda adopta la morfología del aspecto linfocitoide (original, HE $\times 7$).

mis reticular superficial y profunda e incluso en hipodermis. Estos melanocitos son pequeños, esféricos y ovoideos, con escaso citoplasma, de hábito linfocitoide. No se agrupan en nidos, no maduran ni parecen desaparecer con el tiempo (Figs. 1-3).

Tras la revisión, dos lesiones no se ajustaban a este patrón, recalificándose como nevos displásicos. Por tanto, quedaron seleccionados 250 nevos biconales correspondientes a 214 pacientes, el 65,8% del sexo femenino y el 34,2% del masculino.

La distribución de los pacientes por edad, localización de las lesiones y su tamaño se recogen en la Fig. 4. Como comparación, la distribución por edades de los nevos comunes (adquiridos) se recoge en la Fig. 5.

Dentro del primer grupo, en 87 nevos biconales (34,8%) existía hiperplasia melanocítica intraepidérmica,

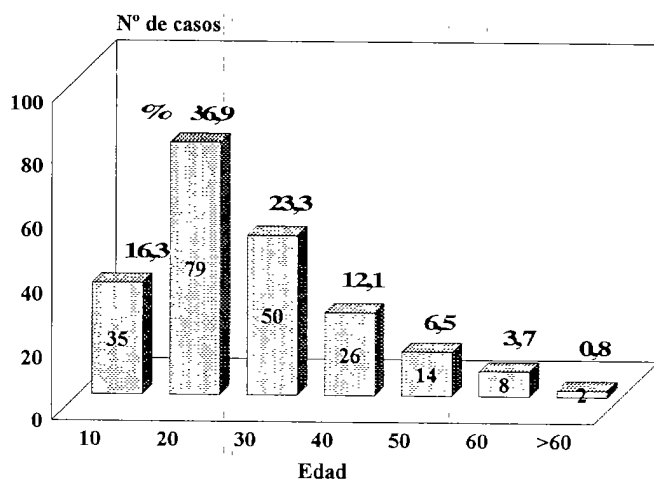
y en 56 de estas lesiones la hiperplasia mostraba desorden arquitectural (patrón lentiginoso y nevoide irregular coincidente con hiperplasia queratinocítica irregular), pero sin atipia melanocítica. En 31 lesiones existía además atipia melanocítica salpicada. Es decir, entre los 250 nevos biconales, 31 (12,4%) mostraban signos de neoplasia intraepidérmica melanocítica (Figs. 6 y 7). La mayor parte de ellos se localizaron en el tronco (27 lesiones), lo que representa el 8,7% de la totalidad de los nevos biconales. El diámetro de los nevos biconales con neoplasia intraepidérmica melanocítica asociada fue inferior a 10 mm en 25 ocasiones, lo cual representa el 80,6% de todos los nevos biconales que tenían asociados fenómenos de displasia melanocítica. Veinticinco de los 31 pacientes citados tenían entre 11 y 30 años de edad.



Figura 3. Detalle de la Fig. 2. Nevo con patrón biclonal de la población superficial poligonal, epiteliode y población melanocítica profunda de pequeño tamaño. En la dermis reticular superficial hay pequeños cúmulos de melanocitos de aspecto linfocitoide entre las fibras de colágeno (original, HE x25).

DISCUSIÓN

La tradicional distinción entre nevos congénitos y adquiridos ha perseguido diferenciar dos categorías de lesión melanocítica con comportamiento biológico diferente, atribuyendo a los nevos congénitos mayor potencialidad maligna. Los nevos congénitos más fácilmente identificables son los gigantes, y por ello quedó establecido que eran los que poseían dicha potencialidad. Sin embargo, no todos los nevos congénitos son gigantes y en el adulto resulta falaz clasificar los nevos por la referencia del momento de aparición. Los criterios microscópicos propuestos por Mark y Mihm (6) para diferenciar nevos congénitos y adquiridos supusieron un avance en la distinción de dos categorías lesionales, pero han perdido aceptación porque su correlación con el momento real de la aparición de los nevos no resulta perfecta. Teniendo en cuenta estos criterios y la matización topográfica de Reed (8), creemos que independientemente del momento de su aparición hay dos tipos de nevos que hemos propuesto denominar monoclonales y biclonales (15), por constar aparentemente de una o dos poblaciones melanocíticas, respectivamente. La primera categoría es común para ambos tipos; es de origen epidérmico, coloniza la dermis adventicial, madura o envejece progresivamente y tiende a desaparecer. La segunda es propia de los nevos que al margen de su tamaño son con frecuencia congénitos; parece independiente de los melanocitos epidérmicos y se localiza en torno al plexo vascular



Cabeza y Cuello	45	(18,4%)
Extremidades	66	(26,4%)
Tronco	139	(55,6%)

LOCALIZACIÓN

1-5 mm	55	(22%)
6-10 mm	118	(47,2%)
11-20 mm	32	
16-20 mm	15	(30,8%)
> 20 mm	30	

TAMAÑO

Figura 4. Distribución de los nevos biclonales por edades, tamaño y localización.

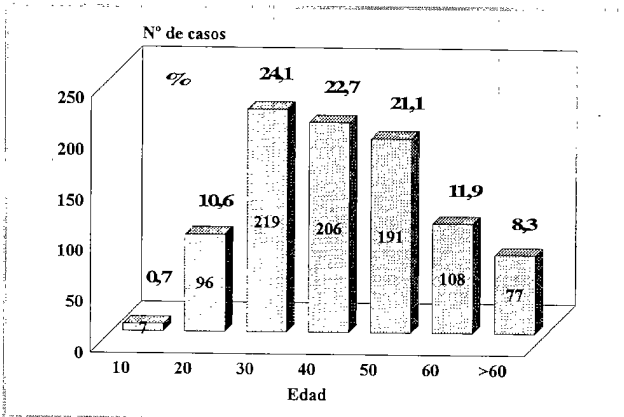


Figura 5. Distribución de los nevos comunes (adquiridos) por edades.

superficial y de forma salpicada en la dermis reticular, y a veces incluso en la hipodermis. Los melanocitos de

esta población son pequeños linfocitoides, no maduran progresivamente, son estables y sin tendencia a desaparecer con el tiempo.

En los nevos de localización facial es difícil el diagnóstico diferencial entre nevos biclonales y nevos de Miescher. En éstos, en principio reputados como adquiridos (monoclonales), los melanocitos se localizan muy profundamente en la dermis (16). Sin embargo estos melanocitos profundos muestran signos de maduración o envejecimiento (citoplasma amplio e incluso aspecto schwannoide) con morfología distinta a la linfocitoide de los verdaderos nevos biclonales. La dermis adventicial es abundante y profunda en la piel de la cara, con muchas estructuras anaxiales, y muy probablemente los melanocitos asientan en la dermis adventicial expandida y no en la dermis reticular.



Figura 6. Nevo melanocítico biclonal con neoplasia intraepidérmica melanocítica. Sobre una población nevocítica de patrón biclonal se observa en la zona de unión dermoepidérmica signos de displasia melanocítica (original, HE x25).



Figura 7. Detalle del cuadro de neoplasia intraepidérmica melanocítica sobre nevo congénito. Se observa atipia arquitectural, atipia salpicada de melanocitos y respuesta fibrosante en torno a las crestas epidérmicas (original, HE x55).

La edad de presentación de los nevos biclonales podría resultar equívoca en una simple revisión de archivo anatomopatológico. En gran proporción los nevos biclonales deberían ser congénitos o de aparición temprana y, sin embargo, en nuestra serie sólo el 16% fueron biopsiados o extirpados en la primera década de la vida. Los dermatólogos, pediatras y cirujanos, salvo en lesiones con alta sospecha de malignidad, son partidarios de postponer la biopsia o la extirpación hasta una edad más avanzada. Aun así, esta frecuencia es muy superior a la encontrada en nuestro archivo para nevos monoclonales comunes (0,7%). También en la segunda década en nuestra serie son muchos más frecuentes los nevos biclonales que los comunes.

La localización de los nevos comunes es bastante homogénea en la cabeza y el cuello, el tronco y las extremidades. Los nevos biclonales de nuestra serie se localizan con especial frecuencia en el tronco (55,6%) y concretamente en la espalda (65% de los nevos biclonales del tronco). Excepcionalmente un nevo común supera los 7-8 mm de diámetro. El 30,8% de nuestros nevos biclonales tienen un diámetro superior a 10 mm. Todos los nevos calificados clínicamente como congénitos gigantes en el periodo de tiempo de este estudio resultaron ser lógicamente nevos biclonales. Es de notar, por el contrario, que nevos pequeños (diámetro entre 5 y 10 mm) o muy pequeños (inferior a 5 mm) no considerados clínicamente como congénitos resultaron ser nevos biclonales en una proporción considerable (47,2% y 22%, respectivamente). Los nevos comunes adquiridos (monoclonales) no presentan neoplasia intraepidérmica melanocítica suprayacente; pueden presentar hiperplasia melanocítica con desorden arquitectural (17, 18) pero no una verdadera neoplasia intraepidérmica melanocítica. Si la presentan, reciben la calificación de nevos displásicos. En los nevos biclonales de nuestra serie, el 22,4% mostraron hiperplasia melanocítica epidérmica con desorden arquitectural pero sin atipia melanocítica. El 12,4% mostraron una verdadera neoplasia intraepidérmica melanocítica, totalmente superponible a la que se exige para el diagnóstico de nevo displásico (16, 19).

El hallazgo de neoplasia intraepidérmica melanocítica en el 12,4% de nevos biclonales inevitablemente lleva a la reflexión sobre su significado como lesión precursora del melanoma cutáneo. Los trabajos epidemiológicos más rigurosos ofrecen frecuencias que oscilan entre el 4,6% y 6,9% de nevos congénitos en que se

desarrollan melanomas cutáneos. Nuestra frecuencia del 12,4% de neoplasia intraepidérmica melanocítica en nevos biclonales puede interpretarse en el sentido de que se trata de una lesión con capacidad evolutiva que no se desarrolla de forma inexorable. Por otra parte, podría establecerse la hipótesis de que los nevos con neoplasia intraepidérmica melanocítica que nosotros hemos incluido en la serie por asentar en nevos biclonales no hubieran podido ser incluidos en los estudios epidemiológicos ya que, tal vez, no se hubieran considerado nevos congénitos.

La mayor parte de los nevos biclonales con neoplasia intraepidérmica melanocítica se localizan en el tronco (80,6%) y corresponden a pacientes con una edad entre los 11 y 30 años (80,6%). Los diagnósticos clínicos que merecieron estas lesiones fueron variados o irrelevantes, pero con cierta frecuencia indicaron nevo congénito (en jóvenes) o nevo atípico o displásico (en la tercera, cuarta y quinta décadas). En pacientes mayores no es infrecuente la extirpación para el diagnóstico diferencial entre el nevo y el melanoma. Muy recientemente se ha hecho énfasis en incluir el nevo congénito de adultos en el diagnóstico diferencial con el melanoma (20).

Si en el examen histopatológico se ignora el componente melanocítico intradérmico profundo, el diagnóstico diferencial entre el nevo biclonal con neoplasia intraepidérmica melanocítica y nevo displásico resulta imposible. En nuestra opinión, este hecho ha contribuido a la polémica sobre el significado e incluso la existencia del nevo displásico. Probablemente con frecuencia los nevos biclonales superficiales han sido malinterpretados como nevos displásicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mac Kie RM. *The epidemiology of malignant melanoma. A 1993 perspective.* Skin Cancer 1993; 8: 233-238.
2. Lee JA, Carter AP. *Secular trends in mortality from malignant melanoma.* J Nat Cancer Inst 1970; 45: 91-97.
3. Lorentzen M, Pers M, Bretteville-Jensen G. *The incidence of malignant transformation in giant pigmented nevi.* Scand J Plast Reconstr Surg 1977; 11: 163-167.
4. Lanier VC, Pickrell KL, Georgiade, MG. *Congenital giant nevi. Clinical and pathological considerations.* Plast Reconstr Surg 1976; 58: 48-52.
5. Rhodes AR, Sober AJ, Day CL y cols. *The malignant potential of small congenital nevocellular nevi.* J Am Acad Dermatol 1982; 6: 230-241.

6. Mark GJ, Mihm MC, Liteplo MG y cols. *Congenital melanocytic nevi of the small and garment type*. Hum Pathol 1973; 4: 395-418.
7. Reed RJ. *Cutaneous manifestations of neural crest disorders (neurocristopathies)*. J Int Dermatol 1977; 16: 807-826.
8. Reed RJ. *Neoplasms of the skin*. En: Silverberg SG (Ed.). Principles and practice of surgical pathology. John Wiley, New York 1983.
9. Ackerman AB, Briggs PL, Bravo F. *Differential diagnosis in dermatopathology III*. Lea and Febiger, Philadelphia 1993.
10. Ackerman AB, White W, Guo Y, Umberto I. *Differential diagnosis in dermatopathology IV*. Lea and Febiger, Philadelphia 1994.
11. Ackerman AB, Cerroni L, Kerl H. *Pitfalls in histopathologic diagnosis of malignant melanoma*. Lea and Febiger, Philadelphia 1994.
12. López Rubio F, López-Barea F, Gamallo C, Contreras F. *Patología de los melanomas cutáneos. Estudio de 57 casos*. Rev Clin Esp 1977; 4: 6-13.
13. Contreras F, Patrón M. *Displasia melanocítica epidérmica*. Patología 1980; 13: 169-184.
14. Contreras F, Patrón M. *Nevus de unión. Una lesión melanocítica frecuentemente mal interpretada*. Actas Dermosifiliogr 1983; 74: 81-86.
15. Contreras F, Contreras-Mejuto F. *Dermatopatología*. En: Pardo Mindán J (Ed.). Anatomía patológica Especial. Doyma, S.A., Barcelona 1992; 2.
16. Elder DE, Murphy GF. *Melanocytic tumors of the skin*. Atlas of tumor pathology. AFIP, Washington 1991.
17. López de Sa E, Patrón M, Contreras F. *Displasia melanocítica epidérmica en nevos congénitos y adquiridos*. Actas Dermosifiliogr 1983; 74: 155-164.
18. Weedon D. *Melanoma and other melanocytic skin lesions*. Curr Top Pathol 1985; 74: 1-55.
19. Clark WH, Reimer RR, Greene MH y cols. *Origin of familial malignant melanoma from heritable melanocytic lesions*. Arch Dermatol 1978; 114: 732-738.
20. Hurwitz R, Buckel L. *Superficial congenital compound melanocytic nevus: A mimic of malignant melanoma*. 33 Annual Meeting. Am Soc Dermatopathol. Washington 1996 (Abstract).

