

FORMACIÓN MÉDICA CONTINUADA

Melanocitosis dérmicas

Resumen.—Los melanocitos son células derivadas embriológicamente de la cresta neural y cuando se localizan en la dermis adquieren una morfología característica presentando unos citoplasmas alargados y ramificados de aspecto dendrítico. Ultraestructuralmente hay que destacar que en la mayor parte de las melanocitosis dérmicas existe una característica vaina extracelular. Las melanocitosis dérmicas son más frecuentes en individuos de raza oriental o asiática y suelen presentarse desde el nacimiento. Se pueden clasificar en dos grupos diferentes. Por un lado estarían los cuadros clásicos como el nevo azul, el nevo de Ota y el de Ito, la mancha mongólica, las máculas azuladas de la esclerodermia, el nevo de Hori o el *naevus fuscoeruleus zygomaticus*, y por otra parte existirían una serie de entidades que han recibido multitud de denominaciones y que histológicamente remedan a las melanocitosis dérmicas «clásicas», pero que por su presentación clínica y por su comportamiento deben de clasificarse por separado. El tratamiento se basa en evitar la exposición solar y en el uso de camuflajes cosméticos.

Palabras clave: Melanocitosis dérmica. Melanocito. Cerulodermia. Hiperpigmentación dérmica. Nevo azul.

FERNANDO VALDÉS*
MANUEL GINARTE**
JAIME TORIBIO**
* Unidad de Dermatología.
Hospital Da Costa.
Burela (Lugo).
** Servicio de Dermatología.
Complejo Hospitalario Universitario.
Facultad de Medicina.
Santiago de Compostela.

Correspondencia:

FERNANDO VALDÉS. Unidad de Dermatología.
Hospital Da Costa. Rafael Vior, s/n. 27880 Burela (Lugo).
Correo electrónico: Fernando.Valdes.Tascon@sergas.es

Aceptado el 29 de junio de 2001.

INTRODUCCIÓN

El concepto de melanocitosis dérmicas abarca una serie de entidades dermatológicas que incluyen el nevo azul, el nevo de Ota, el nevo de Ito y la mancha mongólica. Junto a estos cuadros se han descrito otros muchos, algunos de los cuales son casos aislados que han contribuido a ampliar la lista ya referida. Entre ellos cabe destacar las máculas adquiridas bilaterales similares al nevo de Ota, el *naevus fuscoeruleus zygomaticus* o el hamartoma melanocítico dérmico. Todos estos procesos se caracterizan por la presencia de melanocitos a nivel dérmico. La diferencia entre ellos se establece a partir de datos clínicos, histológicos y ultraestructurales.

EL MELANOCITO

Los melanocitos son células derivadas embriológicamente de la cresta neural. Pueden ser detecta-

dos en la epidermis en la octava semana de gestación, produciéndose la formación de melanina en torno a la décima semana. Un melanocito transfiere melanosomas a 36 queratinocitos, constituyendo así la denominada *unidad melánica epidérmica*. La región facial, seguida de la genital, son las áreas de mayor concentración de melanocitos epidérmicos. Los melanocitos pueden hallarse prácticamente en todos los tejidos, aunque fundamentalmente en la epidermis, dermis, folículos pilosos (vaina radicular externa y bulbo), ojo, nervios periféricos, leptomeninges, sistema simpático, oído interno y alrededor de los vasos sanguíneos. Todas las razas tienen el mismo número de melanocitos; lo que las hace diferentes, en relación con el fototipo, es la distribución y número de melanosomas.

Los melanocitos están regidos por hormonas producidas a nivel de la hipófisis anterior, las hormonas estimulantes de los melanocitos (MSH) α , β y γ , que a su vez derivan de un precursor común denominado proopiomelanocortina que da lugar también a la hor-

mona adrenocorticotrópica (ACTH), la β -lipotropina (β -LPH), las encefalinas y las endorfinas. Los estrógenos y progestágenos parecen influir a su vez en la pigmentación melanocítica cutánea.

En la microscopia óptica con hematoxilina-eosina los melanocitos son células pequeñas cuboideas de citoplasma claro y núcleo oscuro excéntrico localizados fundamentalmente entre las células basales epidérmicas. En la dermis adquieren una morfología diferente, presentando un citoplasma alargado y ramificado de aspecto dendrítico. Para su mejor visualización se utilizan tinciones especiales como Masson-Fontana y DOPA o de tipo inmunohistoquímico como proteína S 100 y HMB 45.

A nivel ultraestructural el melanocito dérmico se identifica por la presencia de melanosomas libres, pequeñas gotas lipídicas intracitoplasmáticas y la existencia de una característica vaina extracelular. Los melanosomas se clasifican en cuatro estadios evolutivos. En el estadio I se observan partículas derivadas del aparato de Golgi que poseen actividad tirosinasa o bien contienen filamentos denominados melano-filamentos; en el estadio II los melanosomas son ovalados y contienen numerosos melano-filamentos; en el estadio III comienza a depositarse melanina en su interior y en el estadio IV se visualiza tan sólo una estructura electrondensa. En el citoplasma existen delicados filamentos encargados del movimiento de las dendritas y de los melanosomas, así como la transferencia de estos últimos a los queratinocitos.

En el interior de los melanosomas tienen lugar las reacciones químicas que desde el aminoácido tirosina dan lugar a la formación de la melanina. Existen dos tipos principales de melanina denominados eumelanina (marrón oscura) y feomelanina (rojo amarillenta) (1, 2).

MELANOCITOSIS DÉRMICAS

Se pueden establecer tres tipos de hiperpigmentación dérmica cutánea:

- Hiperpigmentación melanocítica dérmica, que se debería a la melanina producida por los melanocitos epidérmicos y transferida a la dermis como sucede en múltiples entidades dermatológicas tales como la incontinencia del pigmento, la hiperpigmentación postinflamatoria o el exantema fijo medicamentoso.
- La hiperpigmentación melanocítica dérmica, que es la que nos ocupa en esta revisión y sería consecuencia de la melanina formada por melanocitos dérmicos.
- La hiperpigmentación dérmica no melánica consecuencia del depósito dérmico de pigmentos no melánicos como sucede en la ocronosis exógena.

La presencia de melanina en la dermis se percibe por el ojo del observador con una coloración gris azulada debido al efecto Tyndall. De aquí se deriva el término cerulodermias (del latín *caeruleus*, azul) con el que también se conoce a estas entidades. Este efecto físico tiene lugar a consecuencia de la refracción por la melanina de determinadas longitudes de onda, como la correspondientes a las de color azul, que son reflejadas al exterior.

Epidemiología de las melanocitosis dérmicas

Las melanocitosis dérmicas son más frecuentes en individuos de raza oriental o asiática, donde se han descrito la mayor parte de sus tipos. Suelen estar presentes desde el nacimiento, aunque otras, característicamente, se manifiestan en edades más tardías.

Etiopatogenia de las melanocitosis dérmicas

La etiopatogenia de las melanocitosis dérmicas es desconocida. Se han propuesto diferentes teorías, pero ninguna es totalmente satisfactoria. Para Hori y cols. (3) su origen puede ser atribuido a dos posibles mecanismos: el descenso o migración de los melanocitos desde la epidermis o el bulbo piloso hacia la dermis o la reactivación de melanocitos dérmicos preexistentes (a veces desencadenado por mecanismos inflamatorios o degenerativos). Esa persistencia de melanocitos en la dermis podría estar condicionada por trastornos genéticos, neurales y/ u hormonales. Podría existir una alteración en los genes responsables de la migración de los melanocitos desde la cresta neural hasta la epidermis; en relación con esto se sabe que la presencia de melanocitos en la dermis como posibles restos vestigiales son más comunes en vertebrados situados en un nivel interior de la escala filogenética. También se ha invocado un papel para las influencias neurales, puesto que el factor de crecimiento neural (cuyo receptor está presente en los melanocitos) parece tener un papel en el defecto en la migración de los melanocitos hacia la epidermis. Por último podría existir una influencia hormonal ya que, por ejemplo, la aparición del nevo de Ota es más típica en la pubertad y los cambios pigmentarios son típicos durante la menstruación. Asimismo, el nevo de Hori es más frecuente en mujeres menopáusicas (4). Otra teoría apoyaría la existencia de melanocitos inmaduros preexistentes en la dermis que bajo ciertas circunstancias, como la exposición solar o factores hormonales, se activarían como se demuestra en un reciente estudio inmunohistoquímico y ultraestructural (5).

Clasificación de las melanocitosis dérmicas

Podemos clasificar las melanocitosis dérmicas en dos grupos diferentes. Por un lado estarían los cuadros clásicos como el nevo azul, los nevos de Ota e Ito, la man-

cha mongólica, las máculas azuladas de la esclerodermia, el nevo de Hori o el *naevus fuscoeruleus zygomaticus*. De otro parte existirían una serie de entidades descritas en su mayor parte como casos aislados que han recibido multitud de denominaciones y que histológicamente remedan a las melanocitosis dérmicas «clásicas», pero que por su presentación clínica y por su comportamiento las hace merecedoras de una clasificación aparte.

MELANOCITOSIS DÉRMICAS CLÁSICAS (tabla I)

Mancha mongólica

La mancha mongólica aparece en el nacimiento o poco tiempo después, localizada en la región lumbo-

sacra o en las nalgas, si bien se han descrito localizaciones atípicas que se han denominado manchas mongólicas aberrantes. El hecho de que algunas manchas mongólicas persistan durante toda la vida y presenten una localización fuera de las regiones citadas ha inclinado a algunos autores a sugerir el término de nevo azul maculoso (6). Aparecen en el 90% de las personas de raza oriental o de piel oscura. En la raza caucásica su presencia oscila en torno al 1% de los individuos (1). Las lesiones son de coloración gris azulada, uniforme y difusa. Son máculas únicas que ocasionalmente pueden ser múltiples, de morfología redondeada u ovalada, pudiendo alcanzar 10 cm de diámetro. Existen casos descritos que afectan a casi toda la superficie cutánea (7, 8). Suelen disminuir progresivamente la intensidad de su coloración y desaparecen

TABLA I: MELANOCITOSIS DÉRMICAS «CLÁSICAS»

Melanocitosis dérmicas «clásicas»	Localización	Pigmentación	Histología	Microscopia electrónica	Comienzo Sexo	Evolución	Malignidad	Raza
Mancha mongólica	Lumbosacra.	Gris azulada. Uniforme.	Melanocitos aislados dermis inferior.	Melanocitos con melanosomas maduros. Vaina extracelular con tendencia a desaparecer.	Nacimiento o poco después. ♂=♀	Desaparición.	No.	Oriental. Piel oscura.
Nevo de Ito	Acromioclavicular.	Azul marrón. Moteado.	Melanocitos en dermis alta.	Melanocitos con melanosomas maduros. Vaina extracelular.	Nacimiento o poco después. ♀>♂	Persistencia.	Rara.	Oriental.
Nevo de Ota	V ₁ V ₂ . Mucosas.	Azul marrón. Moteado.	Melanocitos en dermis alta moderados.	Melanocitos con melanosomas maduros. ↑ Vaina extracelular con edad.	Nacimiento o poco después. ♀>♂	Persistencia.	Rara.	Oriental.
Nevo azul	Variable.	Azulada. Uniforme.	Melanocitos en dermis reticular. Melanófagos. Alteración arquitectura dérmica. Fibrosis.	Melanocitos con melanosomas maduros. No vaina en la forma común.	Nacimiento o puertad. ♀>♂	Persistencia.	Rara.	Piel oscura.
Máculas azules de la esclerodermia	1/3 sup. Tronco. Extremidades.	Azulada. Parcheada. Lineal.	Melanocitos en dermis alta.	Melanocitos con melanosomas maduros. Aislados inmaduros. Vaina extracelular.	Edad adulta. ♀>♂	Persistencia.	?	Variable.
Máculas adheridas bilaterales nevo Ota-like o nevo de Hori	V ₁ V ₂ . No mucosas.	Azul marrón. Moteado.	Melanocitos en dermis alta y media aislados.	Melanocitos con malanosomas II, III y IV. Vaina extracelular.	22 casos, 19 a 69 años. Media: 36 años. ♀>>♂	?	?	Oriental.
<i>Naevus fuscoeruleus zygomaticus</i>	Cara.	Gris marrón. Gris azulada. Punteado.	Melanocitos en dermis alta.	Ídem nevus de Ota.	110 casos. 1 ♂:13 ♀. A partir de 11 años.	?	?	Oriental.

durante la infancia. No hay casos descritos de malignización. Histológicamente se caracterizan por la presencia de melanocitos aislados con finos gránulos de melanina distribuidos de forma difusa por la parte profunda de la dermis. No se encuentran melanófagos y no se altera el patrón de las fibras de colágena o elásticas. Con la microscopía electrónica se encuentran melanocitos totalmente desarrollados con melanosomas maduros y se detecta en ellos una vaina extracelular. Esta vaina fue inicialmente descrita por Okawa y cols. (9). Tiene una composición filamentosa o granular y aparentemente deriva del colágeno. Se cree que la persistencia de dicha vaina es la responsable de la estabilidad de las lesiones en las manchas mongólicas aberrantes y que su pérdida ocasiona la desintegración de la membrana plasmática y la desaparición de melanocitos en la mancha mongólica «clásica» (10). Por el contrario, en el nevo de Ota esta vaina incrementa su grosor con la edad (11).

Nevo azul

El nevo azul se caracteriza por la presencia de lesiones levemente sobreelevadas azuladas en cualquier zona de la superficie cutánea. Afecta con más frecuencia a mujeres (1:2,5) y el tamaño oscila entre unos pocos milímetros y 5 cm de diámetro. Suele aparecer en el nacimiento o durante la pubertad. Su carácter es estable y la transformación maligna es excepcional. Respecto a esta última cabe decir que hay menos de un centenar de casos recogidos en la literatura. Existe una cierta predilección por determinadas áreas corporales como la cabeza, el dorso de la mano y del antebrazo y la espalda. Como hecho anecdótico figura alguna localización en órganos internos como la próstata (12). También, de carácter excepcional, existe un caso en un varón de 30 años de edad con múltiples nevos azules unilaterales en la cara y en las extremidades asociados con un nevo de Ota en la esclerótica y una atrofia muscular del mismo lado que las lesiones cutáneas que ha sido denominado *nevo azul lentiginoso moteado unilateral congénito* (13). Existe, a su vez, un caso de nevo azul de posible carácter maligno sobre un nevo de Ota (14). Algunos autores recomiendan la exéresis profiláctica de estas lesiones cuando se localizan en el cuero cabelludo, donde son más difíciles de vigilar (15). Desde el punto de vista histopatológico existen dos variantes. La primera de ellas es la forma clásica o común, donde los melanocitos se disponen en masas tumorales principalmente en dermis reticular, agrupándose en torno a los anejos, regiones perineurales o perivasculares. Estas células poseen abundantes gránulos finos de melanina y se pueden observar un número variable de melanófagos cargados a su vez de gruesos gránulos de melanina. La segunda forma o variante celular es similar a la descrita, pero presenta asociados a los melanocitos clásicos células grandes de disposición neuroide o

sarcomatosa agrupadas en islotes que pueden simular un melanoma (1, 16). El denominado nevo azul combinado es una combinación de un nevo azul con un nevo compuesto (1). En el nevo azul la distribución u organización de los elementos dérmicos puede verse alterada por los melanocitos y en ocasiones está aumentado el componente fibroso dérmico (16). Ultraestructuralmente encontramos melanocitos plenamente desarrollados con melanosomas maduros y la mayor parte, en la variante común, carece de vaina extracelular a diferencia del resto de las MD (6).

Nevo de Ota

Entidad descrita por Ota en 1935, conocida también como *naevus fuscocaeruleus ophthalmomaxillaris*. A diferencia de la mancha mongólica, no suele estar presente en el nacimiento. Es más frecuente en razas orientales y las mujeres se ven afectadas cinco veces más que los hombres. Se presenta en forma de máculas moteadas azul-marrón. Su disposición es parcheada, de forma reticulada o geográfica. Suele afectar la primera y segunda rama del trigémino de forma unilateral, pudiendo extenderse hacia la conjuntiva palpebral y bulbar, la esclerótica y las mucosas anal y nasal, así como la membrana timpánica (1, 6). Se clasifica en cuatro tipos en función de la extensión de las lesiones: pequeño (I), intermedio (II), extenso (III) y bilateral (IV). Se oscurece progresivamente en la infancia y persiste en la vida adulta. Existen, al menos, 66 casos descritos de melanoma sobre el nevo de Ota (2). Histológicamente se observan escasos melanocitos en dermis alta e hiperpigmentación de la capa basal (16). No se altera la estructura dérmica. A nivel ultraestructural es similar a las entidades anteriormente descritas, con la salvedad del incremento en el grosor de la vaina extracelular con la edad.

Nevo de Ito

El nevo de Ito, descrito por este autor en 1954 y también denominado *naevus fuscocaeruleus acromiodeltoideus*, se presenta con más frecuencia en razas orientales y está confinado a la región acromioclavicular y parte alta de la espalda. Se han descrito casos aislados de malignización. Histológica y ultraestructuralmente es similar al nevo de Ota.

Máculas bilaterales adquiridas tipo nevo de Ota (nevo de Hori)

Se trata de una entidad descrita en 1984 por Hori y cols. (3), que como su nombre indica es un cuadro similar a un nevo de Ota bilateral. Es más frecuente en mujeres de raza oriental en torno a la cuarta o quinta década de la vida. No existe afectación ocular, timpánica ni de mucosas orales o nasales. Su distri-

bución en edades medias de la vida y la ausencia de afectación a otros niveles lo diferencia del nevo de Ota congénito bilateral (tipo IV). Histológicamente es similar al nevo de Ota clásico.

Máculas azules de la esclerodermia

Las máculas azules asociadas a la esclerodermia sistémica progresiva configuran otro tipo de melanocitosis dérmica. En la esclerodermia sistémica progresiva se observan trastornos pigmentarios consistentes en áreas hipo/ hiperpigmentadas, así como lesiones maculares azuladas en el tercio superior de tronco y parte alta de extremidades superiores. Su distribución es parcheada y lineal. Su histología es similar a la del nevo de Ota (6).

Naevus fusco-caeruleus zygomaticus

El *naevus fusco-caeruleus zygomaticus* está formado por lesiones névicas moteadas descritas en pacientes de raza oriental. Sun y cols. (17) han descrito 110 casos en pacientes chinos, principalmente mujeres (1:12), que presentaban una pigmentación puntiforme bilateral en la región malar de comienzo habitual en la segunda década de la vida y con una incidencia familiar de casi un 20%. Desde un punto de vista histológico existían melanocitos en dermis alta con unas características ultraestructurales similares a las del nevo de Ota. Sin embargo, los autores consideran esta entidad independiente tanto por los datos epidemiológicos como por las características clinicopatológicas.

MELANOCITOSIS DÉRMICAS ATÍPICAS (tabla II)

Se trata de un grupo heterogéneo, mal conocido, en que las entidades se van sumando sobre la base de la publicación de casos aislados que se diferencian entre sí fundamentalmente por sus características clínicas y por la edad de presentación. Muchos de estos cuadros aparecen en un único paciente, por lo que es más útil agruparlos como melanocitosis dérmicas atípicas. En un futuro todas estas entidades podrían clasificarse según la etiología o mecanismo patogénico subyacente. De momento sólo podemos hacer una descripción clinicopatológica de estos cuadros.

Hamartoma melanocítico dérmico

Este término hace alusión a un caso publicado por Burkhart y cols. (18) en 1981 que no se podía encuadrar en ninguno de los cuadros anteriormente descritos. Se trataba de un varón de 18 meses de edad que presentó al nacer una mácula gris azulada en nalgas y en pierna derecha. La lesión era moteada con zonas más hiperpigmentadas en su interior. Histológica-

mente había melanocitos en los dos tercios superiores de la dermis y la microscopia electrónica mostraba abundantes melanocitos con melanosomas maduros y algún premelanosoma. No existían melanófagos. La localización de la lesión la diferencia del nevo de Ota y del nevo de Ito, si bien el aspecto moteado y la histología son muy parecidos a estos dos procesos. La histología es diferente de la mancha mongólica, donde los melanocitos se localizan en dermis profunda. Además, la mancha mongólica no muestra el patrón moteado de este caso.

Melanocitosis congénita dérmica segmentaria

Con esta denominación se describió un caso publicado por Vélez y cols. (10) en 1992 de una mujer de raza blanca de 28 años de edad que presentaba desde el nacimiento una lesión moteada azul grisácea localizada en la cara lateral del tronco. En la histología se detectaban en dermis melanocitos con gránulos finos de melanina. En las zonas más pigmentadas esos melanocitos se localizaban en dermis superficial, mientras que en las zonas menos pigmentadas estaban localizados más profundamente. No existían melanófagos. En los estudios ultraestructurales había melanocitos con melanosomas maduros y una vaina de material filamentoso extracelular.

Melanocitosis dérmica de presentación tardía, variante de parte alta de la espalda

Descrita por Ono y cols. (19) en 1991. Estos autores publicaron siete casos de varones japoneses con máculas azuladas en la parte alta de la espalda. La edad de presentación era variable. No se pudo determinar si las lesiones estaban presentes desde edades tempranas de la vida. El aspecto moteado de las lesiones estaba presente en algunos de los casos, si bien no se precisaba en la mayoría de los pacientes descritos. Ultraestructuralmente los melanocitos dérmicos contenían múltiples melanosomas, la mayoría maduros, pero también, de forma aislada, algunos inmaduros. También existía una vaina extracelular en torno a los melanocitos.

Estas dos últimas entidades son desde el punto de vista clínico muy parecidas, una localizada en tercio superior de la espalda y otra en cara lateral del tronco. A nivel histológico son también similares, aunque en el caso descrito por Vélez y cols. (10) no existían melanófagos ni melanosomas inmaduros como ocurría en el caso de Ono y cols. (19).

Melanocitosis dérmica generalizada

Bashiti y cols. (20) describieron un caso de pigmentación gris azulada generalizada que únicamente

TABLA II: MELANOCITOSIS DÉRMICAS «ATÍPICAS»

<i>Melanocitosis dérmicas «atípicas»</i>	<i>Autor Referencia</i>	<i>Año</i>	<i>Localización Distribución</i>	<i>Pigmentación</i>	<i>Histología</i>	<i>Microscopia electrónica</i>	<i>Edad aparición Sexo</i>	<i>Malignidad</i>	<i>Evolución</i>	<i>Raza</i>
Pigmentación difusa mesodérmica con malformación craneal congénita.	Carleton (25).	1948.	Mucosa oral, labial y ocular. Cara y tronco.	Azulada. Moteada.	Melanocitos en dermis (principalmente profunda).	?	Nacimiento. Mujer. 1 caso.	Negativo.	Progresiva.	Blanca.
Melanocitosis dérmica, caso inusual.	Mevorah (26).	1977	Mano derecha.	Negro azulada. Moteada.	Melanocitos en dermis reticular. Melanófagos.	Melanocitos con melanosomas maduros e inmaduros. Melanófagos.	11 años. Mujer. 1 caso.	?	Progresiva.	Blanca.
Melanocitosis dérmica diseminada acabando en melanoma.	Levene (24).	1979	Mucosa oral y ocular. Cara y tronco.	Azulada. Moteada.	Melanocitos en dermis alta y células histiocitiformes.	?	14 años. Mujer. 1 caso.	Positivo.	Progresiva.	Blanca.
Hamartoma melanocítico dérmico.	Burkhart (18).	1981	Nalgas. Pierna derecha.	Gris azulada. Moteada.	Melanocitos en 2/3 superiores dermis.	Melanocitos con melanosomas maduros. Algún premelanosoma.	Nacimiento. Varón. 1 caso.	?	Estable a los 18 meses.	?
Melanocitosis dérmica generalizada.	Bashiti (20).	1981	Generalizada.	Gris azulada. Difusa.	Melanocitos dermis media-baja.	Melanocitos con melanosomas y premelanosomas. Vaina extracelular.	Nacimiento. Mujer. 1 caso.	?	Disminución.	Blanca.
Melanocitosis dérmica lineal adquirida.	Pariser (22).	1982	Pierna izquierda.	Marrónácea. Lineal.	Melanocitos en dermis papilar.	Melanocitos con melanosomas maduros y alguno inmaduro.	34 años. Mujer. 1 caso.	?	?	Negra.
Melanocitosis dérmica tardía, variante parte alta espalda.	Ono (19).	1991	1/3 superior espalda.	Azulada. Moteada.	Melanocitos en dermis reticular (1 caso; ¿resto?).	Melanocitos con melanosomas maduros y alguno inmaduro. Vaina extracelular.	Desconocido. Varones. 7 casos.	?	?	Oriental.
Melanocitosis dérmica adquirida de la cara y extremidades.	Hidano (29).	1991	Cara. Extremidades.	Marrón grisácea. Moteada.	Melanocitos en dermis alta. Melanófagos aislados.	Melanocitos con melanosomas tipo IV. Aislados I y III. Vaina extracelular.	17 a 25 años. 3 mujeres. 1 varón. 4 casos.	?	?	Oriental.
Melanocitosis congénita dérmica segmentaria.	Vélez (10).	1992	Costado.	Azul grisáceo. Moteada.	Melanocitos en dermis.	Melanocitos con melanosomas maduros. Vaina extracelular.	Nacimiento. Mujer. 1 caso.	?	Estable.	Blanca.
Mancha mongólica en edad adulta.	Carmichael (21).	1993	Espalda.	Gris azulada. Difusa.	Melanocitos dermis media-baja.	?	20 años. Varón. 1 caso.	?	Progresiva.	Oriental.

TABLA II: MELANOCITOSIS DÉRMICAS «ATÍPICAS» (CONTINUACIÓN)

Melanocitosis dérmicas «atípicas»	Autor Referencia	Año	Localización Distribución	Pigmentación	Histología	Microscopia electrónica	Edad aparición Sexo	Malignidad	Evolución	Raza
Melanocitosis dérmica adquirida de la mano.	Fukuda (27).	1993	Mano derecha.	Azul negruzco. Uniforme.	Melanocitos en dermis. Melanófagos.	Melanocitos con melanosomas maduros y algunos inmaduros. Vaina extracelular.	18 años. Varón. 1 caso.	?	?	Oriental.
Melanocitosis dérmica adquirida inusual.	Jiménez (23).	1994	Dorso muñeca derecha.	Negro azulada. Moteada.	Melanocitos dermis media.	Melanocitos con melanosomas maduros. Vaina extracelular.	20 años. Varón. 1 caso.	?	Estable.	?
Mancha mongólica aberrante extensa.	Park (8).	1995	Generalizada.	Azul grisácea. Uniforme con tres máculas más oscuras.	Melanocitos dermis.	?	Nacimiento. Mujer. 1 caso.	?	Disminución	Oriental.
Variante circuncrita inusual.	Stanford (4).	1996	Mano.	Azulada.	Melanocitos en dermis alta y media.	?	Nacimiento. Mujer. 1 caso.	Negativo.	Progresiva(en edad adulta).	Oriental.
Melanocitosis dérmica adquirida de la muñeca.	Kuniyuki (28).	1997	Muñeca derecha.	Azul negruzco. Moteado.	Melanocitos en dermis alta.	Melanocitos con melanosomas maduros.	50 años. Varón. 1 caso.	?	?	Oriental.
Melanocitosis dérmica adquirida en una afroamericana.	Buka (30).	2000	Cara, brazo, espalda y escleróticas.	Marrón. Moteada.	Melanocitos y melanófagos en dermis alta y media.	—	55 años. Mujer. 1 caso.	Negativo.	Progresiva.	Afroamericana.

respetaba cara, palmas, plantas, región genital y pezones en una recién nacida de raza blanca. Existían zonas de diferente intensidad pigmentaria y con los años la intensidad de las lesiones fue disminuyendo progresivamente. Los melanocitos se localizaban principalmente en dermis media y baja, aunque se encontraban de forma difusa por toda la dermis. En la microscopia electrónica existían melanosomas y pre-melanosomas y una vaina de material filamentoso extracelular.

Mancha mongólica de comienzo en edad adulta

Bajo esta denominación se describió una lesión hiperpigmentada en región dorsal de 6 años de evolución en un varón de 26 años de edad de raza asiática. La lesión era maculosa, difusa y de color gris azulado. Histopatológicamente presentaba melanocitos en dermis media y baja sin melanófagos. No se realizó estudio ultraestructural (21).

Mancha mongólica aberrante extensa

Park y cols. (8) comunicaron el caso de un varón recién nacido de raza oriental con una mácula azul grisácea, generalizada, que respetaba cuero cabelludo, cara, área periumbilical, palmas, plantas, genitales y pezones. La pigmentación era uniforme junto con tres máculas llamativas, bien demarcadas, de coloración más oscura. Con la edad la pigmentación fue disminuyendo de intensidad. En el estudio anatomopatológico de la lesión existían abundantes melanocitos por toda la dermis.

Melanocitosis dérmicas postraumáticas

Existen dos casos de melanocitosis dérmica en las que la aparición de las lesiones fue precedida por un traumatismo a ese nivel. El primero de ellos fue descrito por Parisher y cols. (22) con la denominación de *melanosis dérmica lineal adquirida*. Se trataba de una mujer de 34 años de edad con máculas hiperpigmen-

tadas de disposición lineal, marronáceas, de 5 años de evolución, localizadas en la pierna izquierda, donde había sufrido un traumatismo previo. Presentaba melanocitos en dermis papilar y ultraestructuralmente melanocitos con melanosomas maduros y fibras nerviosas amielínicas en asociación con alguno de los melanocitos. Estos autores concluyen remarcando que dado que la lesión estaba localizada en la zona del nervio sural y que hubo un posible desencadenante traumático la lesión podría estar propiciada por una influencia neurotrópica reactiva.

El otro caso fue descrito por Jiménez y cols. en 1994 (23). Se trataba de un varón de 60 años de edad con una mácula azul negruzca, de borde moteado, en el dorso de la muñeca que le había aparecido repentinamente a los 20 años de edad tras un traumatismo a dicho nivel. En la biopsia se observaban melanocitos principalmente en dermis media con finos gránulos de melanina. En la microscopia electrónica los melanocitos tenían melanosomas maduros y una vaina filamentosa extracelular. No existían melanófagos.

Melanocitosis dérmica diseminada evolucionada a melanoma

Muy rara vez se ha comunicado la degeneración maligna en una melanocitosis dérmica. Levene (24) presentó un caso aislado de MD que evolucionó hacia un melanoma. Se trataba de una mujer que a los 14 años de edad comenzó con un punteado azulado a nivel de cara y tronco. En la biopsia cutánea aparecían células névicas en dermis superficial asociadas a células de probable origen histiocítico. La paciente desarrolló a los 43 años de edad un melanoma detectado a nivel hepático en una laparotomía. En el estudio dermatopatológico realizado tras su fallecimiento aparecían células aisladas o formando grupos conteniendo melanina a nivel dérmico sin datos de malignidad. Este proceso, según el autor, tiene cierta similitud con una enfermedad equina denominada melanocitosis dérmica progresiva.

Pigmentación difusa mesodérmica con malformación craneal congénita

En 1948, Carleton y cols. (25) describieron el caso de una niña inglesa de 14 años de edad que desde su nacimiento presentaba de forma progresiva múltiples máculas azul violáceas en la parte alta del tronco, región facial, labios, boca, iris y esclerótica. En las extremidades tenía «peças corrientes». Como dato anatómico llamativo presentaba un marcado abombamiento de la fosa craneal posterior. En toda la dermis, aunque principalmente en dermis profunda, existía un amplio infiltrado de células dendríticas o bipolares con gránulos de pigmento marrón que histoquímicamente eran positivos para melanina.

Melanocitosis dérmica congénita circunscrita

Stanford y Georgouras (4) en una revisión personal de las melanocitosis dérmicas realizada en 1996 recogen el caso de una mujer de 22 años de edad de origen vietnamita que desde el nacimiento presentaba una mácula melanocítica en la base del tercer dedo de la mano izquierda. Previamente a dicha lesión desarrolló una melanoniquia lineal. La lesión comenzó a extenderse en edad adulta hacia la palma y dorso de la mano izquierda. Histológicamente había melanocitos en dermis media y alta de predominio perivascular.

Otras melanocitosis dérmicas adquiridas

Hay varios casos de melanocitosis dérmica sin ningún dato especial que permita caracterizarlas como entidades diferenciadas. Mevorah y cols. (26) describieron una melanocitosis dérmica adquirida a los 11 años localizada en la mano en una mujer de origen portugués. La lesión era una mácula moteada de color gris azulado con zonas más pigmentadas en su interior. También presentaba una mácula azulada de 0,5 × 1,5 cm en su cadera izquierda que no llegó a ser biopsiada y que se consideró una mancha mongólica aberrante. La lesión de la mano tenía melanocitos en dermis reticular con melanófagos. En la microscopia electrónica existían abundantes melanocitos y melanófagos. Los melanocitos contenían melanosomas en diferentes estadios madurativos. La coloración y la localización de la lesión eran características, según los autores, de una mancha mongólica aberrante; sin embargo, en la histología aparecían abundantes melanófagos que no son típicos de la mancha mongólica y sí del nevo azul.

Bajo el nombre de *melanocitosis dérmica adquirida de la mano* Fukuda y cols. (27) describieron a un varón japonés de 22 años de edad que presentaba una mácula azul negruzca en su mano derecha de cuatro años de evolución sin aspecto moteado. En el estudio histopatológico había melanófagos y melanocitos abundantes por toda la dermis. En la microscopia electrónica se encontraron melanocitos con melanosomas maduros rodeados de una vaina extracelular. Este caso, según sus autores, es muy similar al de Mevorah y cols. (26), pero recalcan que el suyo es el único descrito circunscrito a las extremidades. Existe un caso muy similar denominado *melanocitosis dérmica adquirida de la muñeca* en un paciente japonés de 50 años (28).

Hidano y cols. (29) presentaron cuatro pacientes de raza oriental con lesiones moteadas, marrón grisáceas puntiformes, en región facial y extremidades que se habían iniciado entre los 17 y los 25 años de edad. Estos autores denominaron a esta entidad *melanocitosis dérmica adquirida de la cara y extremidades*. Histopatológicamente las lesiones presentaban melanocitos en dermis alta con melanófagos aislados. En la micros-

copia electrónica existían melanocitos con melanosomas en estadio IV y de forma aislada en estadios II y III. También existía una vaina extracelular en torno a los melanocitos.

Buka y cols. (30) describieron otro caso en una paciente afroamericana de 57 años que desde hacía 18 meses presentaba una pigmentación maculosa moteada en las mejillas, brazo derecho, espalda y escleróticas. Histológicamente tenía melanocitos en dermis media y alta, no realizándose estudios ultraestructurales. Estos autores relacionan su caso con la melanocitosis dérmica adquirida de la cara y extremidades de Hidano y cols. (29).

TRATAMIENTO DE LAS MELANOCITOSIS DÉRMICAS

El tratamiento de las melanocitosis dérmicas se basa en evitar la exposición solar y en el uso de camuflajes cosméticos. Existen otros tratamientos que precisan determinar su efectividad como son el láser de Nd:YAG pulsado (31, 32) o el láser de rubí pulsado (31), la crioterapia y la cirugía (4).

Abstract.—Melanocytes are cells embryologically derived from the neural crest. When they are located in the dermis they have a typical aspect with elongated and branched dendritic cytoplasm. Electron microscopy in the dermal melanocytosis shows a typical extracellular sheath. Dermal melanocytosis are most commonly in Asiatic and Japanese people and they are present at the time of birth. We can find two different types: the classic dermal melanocytosis, like blue nevus, nevus of Ota and Ito, Mongolian spot, blue macules associated with scleroderma, nevus of Hori and naevus fusco-caeruleus zygomaticus, and, on the other hand, exist several morphologic forms with different denominations and histological features of classic melanocytosis but with different clinical presentation so we must classify these entities separately. The treatment is based in sun protection advice and cosmetic camouflage.

Valdés F, Ginarte M, Toribio J. Dermal melanocytosis. *Actas Dermosifiliogr* 2001;92:379-388.

Key words: Dermal melanocytosis. Melanocyte. Ceruloderma. Dermal hyperpigmentation. Blue nevus.

BIBLIOGRAFÍA

- Bleehen SS. Disorders of skin colour. En: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, eds. *Textbook of dermatology*, 6.^a ed. Oxford: Blackwell Scientific Publ.; 1998. p. 1753-815.
- Mosher DB, Fitzpatrick TB, Ortonne JP, Hori Y. Hypomelanoses and hypermelanoses. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, eds. *Dermatology in general medicine*, 5.^a ed. USA: McGraw-Hill; 1999. p. 945-1017.
- Hori Y, Kawashima M, Oohara K, Kukita A. Acquired, bilateral nevus of Ota-like macules. *J Am Acad Dermatol* 1984;10:961-4.
- Stanford DG, Georgouras KE. Dermal melanocytosis: a clinical spectrum. *Australas J Dermatol* 1996;57:19-25.
- Mizoguchi M, Murakami F, Ito M, y cols. Clinical, pathological, and etiologic aspects of acquired dermal melanocytosis. *Pigment Cell Res* 1997;10:176-83.
- Hori Y, Takayama O. Circumscribed dermal melanoses. Classification and histologic features. *Dermatol Clin* 1988;6:315-26.
- Yuste M, Román C, González A, González P, Aramendi T. Mancha mongólica generalizada. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:373-7.
- Park KD, Choi GS, Lee KH. Extensive aberrant Mongolian spot. *J Dermatol* 1995;22:330-3.
- Okawa Y, Yokota R, Yamauchi A. On the extracellular sheath of dermal melanocytes in nevus fusco-caeruleus acromiodeltoideus (Ito) and Mongolian spot: an ultrastructural study. *J Invest Dermatol* 1979;73:224-30.
- Vélez A, Fuente C, Belinchón I, Martín N, Furió V, Sánchez E. Congenital segmental dermal melanocytosis in an adult. *Arch Dermatol* 1992;128:521-5.
- Hori Y, Ohara K, Niimura M, Kukita A. Electron microscopy: ultrastructural observations of the extracellular sheath of dermal melanocytes in the nevus of Ota. *Am J Dermatopathol* 1982;4:245-51.
- Redondo E, Rey A, Díaz C. Blue nevus of the prostate. Differential diagnosis of prostatic pigmented lesions. *Arch Esp Urol* 1998;51:286-9.
- Hofmann UB, Ogilvie P, Mullges W, Broker EB, Hamm H. Congenital unilateral speckled lentiginous blue nevi with asymmetric spinal muscular atrophy. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:326-9.
- Bisceglia M, Carosi I, Fania M, Di Ciommo A, Lomuto M. Nevus de Ota. Presentation of a case associated with a cellular blue nevus with suspected malignant degeneration and review of the literature. *Pathologica* 1997;89:168-74.
- Calista D, Schianchi S, Landi C. Malignant blue nevus of the scalp. *Int J Dermatol* 1998;37:126-7.
- Hood FA, Kwan TH, Mihm MC Jr, Horn TD. *Primer of dermatopathology*. USA: Little, Brown and Company; 1993. p. 144-7.
- Sun C, Lü Y, Lee EF, Nakagawa H. Naevus fusco-caeruleus zygomaticus. *Br J Dermatol* 1987;117:545-53.
- Burkhart CG, Gohara AG. Dermal melanocyte hamartoma. *Arch Dermatol* 1981;117:102-4.
- Ono T, Egawa K, Kayashima K, Kitoh M. Late onset dermal melanocytosis: an upper back variant. *J Dermatol* 1991;18:97-103.
- Bashiti HM, Blair JD, Triska RA, Keller L. Generalized dermal melanocytosis. *Arch Dermatol* 1981;117:791-3.
- Carmichael AJ, Tan CY, Abraham SM. Adult onset Mongolian spot. *Clin Exp Dermatol* 1993;18:72-4.
- Pariser RJ, Bluemink GG. Acquired linear dermal melanocytosis. *Arch Dermatol* 1982;118:125-8.
- Jiménez E, Valle P, Villegas C, Roo E, Sánchez E, Furió V.

- Unusual acquired dermal melanocytosis. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:277-8.
24. Levene A. Disseminated dermal melanocytosis terminating in melanoma. A human condition resembling equine melanotic disease. *Br J Dermatol* 1979;101:197-205.
 25. Carleton A, Biggs R. Diffuse mesodermal pigmentation with congenital cranial abnormality. *Br J Dermatol* 1948;60:10-13 .
 26. Mevorah B, Frenk E, Delecrétaz J. Dermal melanocytosis: report of an unusual case. *Dermatológica* 1977;154:107-14.
 27. Fukuda M, Kitajima J, Fushida H, Hamada T. Acquired dermal melanocytosis of the hand: a new clinical type of dermal melanocytosis. *J Dermatol* 1993;20:561-5.
 28. Kuniyuki S. Acquired dermal melanocytosis on the wrist. *J Dermatol* 1997;24:120-4.
 29. Hidano A, Kaneko K. Acquired dermal melanocytosis of the face and extremities. *Br J Dermatol* 1991;124:96-9.
 30. Buka R, Mauch J, Phelps R, Rudikoff D. Acquired dermal melanocytosis in an Africa-American: a case report. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:934-6.
 31. Ogata H. Evaluation of the effect of Q-switched ruby and Q-switched Nd-YAG laser irradiation on melanosomes in dermal melanocytosis. *Keio J Med* 1997;46:188-95.
 32. Hisano A, Kasai K, Fukuzumi Y. An analysis of 114 patients with dermal melanocytosis on the trunk and extremities. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1999;33:231-6.