

de Spitz. La asociación de nevo *spilus* y nevus azul agminado representa una combinación poco frecuente, con pocos casos publicados en la literatura^{3,5}. Kawamura presentó un caso y definió 3 variantes histológicas para esta entidad⁵: tipo I para la combinación de nevus azul y nevus celular; tipo II para la combinación de nevus azul y nevo *spilus*, y tipo III para la combinación de nevus azul y formación nevoide fibromatosa o miomatosa. Existe controversia en cuanto a la casualidad de la asociación, considerando algunos autores que se trata de un fenómeno aleatorio⁵, mientras que otros consideran al nevo *spilus* como un entorno favorable para el crecimiento de otros nevus³. El riesgo de malignización del nevo *spilus* es bajo, aunque se han descrito en la literatura casos de melanoma sobre esta lesión pigmentada⁶⁻⁸. Nuestro caso presenta la rara combinación de un nevo *spilus* con un nevus azul agminado, y a pesar del diagnóstico clínico y dermatoscópico, fue necesario realizar varias biopsias de la placa pigmentada para descartar el diagnóstico de melanoma. Presentamos un caso de nevus azul tipo II de Kawamura, recalando la importancia de realizar un control clínico periódico de las lesiones pigmentadas, y planteando la posibilidad de monitorizar este tipo de lesiones mediante dermatoscopia digital.

Bibliografía

- Hoffman-Wellenhof R, Soyer HP, Smolle J, Kerl H. Spitz's nevus arising on a nevus Spilus. *Dermatology*. 1994;189:265-8.
- Velez A, del-Río E, Martín-de-Hijas C, Furio V, Sánchez Yus E. Agminated blue nevi: Case report and review of the literature. *Dermatology*. 1993;186:144-8.
- Simonetti V, Grenzi L, Piana S, Albertini G, Longo C. Agminated blue nevus combined with nevus spilus: An uncommon association. *Int J Dermatol*. 2015;54:215-6.
- Pizzichetta MA, Soyer HP, Massone C, Cerroni L. Clinical and dermoscopic features of agminated blue nevus. *Arch Dermatol*. 2007;143:1225-6.
- Kawamura T. Atypical blue nevus; report of a case. *Arch Dermatol*. 1950;62:395-9.
- Piana S, Gelli C, Grenzi L, Ricci C, Gardini S, Piana S. Multifocal melanoma arising on nevus spilus. *Int J Dermatol*. 2006;45:1380-1.
- Yoneyama K, Kamada N, Mizoquchi M, Utani A, Kobayashi T, Shin-kai H. Malignant melanoma and acquired dermal melanocytosis on congenital nevus spilus. *J Dermatol*. 2005;32:454-8.
- Ly L, Christie M, Swain S, Winship I, Kelly JW. Melanoma(s) arising in large segmental speckled lentiginous nevi: A case series. *J Am Acad Dermatol*. 2011;64:1190-3.

D. Ayala^{a,*}, M.D. Ramón^a, M. Cabezas^b y E. Jordá^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dayalca83@hotmail.com (D. Ayala).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.01.013>

Valoración inicial del paciente con lesiones cutáneas pigmentadas



Initial Evaluation of Patients with Pigmented Skin Lesions

Sra. Directora:

La incidencia del melanoma ha aumentado significativamente en España en las últimas décadas, constituyendo actualmente un problema de salud pública¹. El papel del dermatólogo es fundamental para la selección de pacientes de alto riesgo, y para adoptar medidas de prevención primaria y secundaria adecuadas para la detección temprana de cáncer cutáneo¹⁻³.

Existen diversas guías clínicas internacionales, bien estandarizadas, sobre el manejo de pacientes afectos de melanoma⁴⁻⁹, sin embargo no se describe un protocolo de cómo realizar una adecuada anamnesis y exploración física. La guía australiana⁴ propone una evaluación inicial para valorar el riesgo futuro de melanoma (grado de recomendación B), atendiendo a diversos factores que incluyen la edad, el género, la historia previa de melanoma o cáncer cutáneo no melanoma, la historia familiar de melanoma, el número de nevus comunes y atípicos, el color de piel y de pelo, el fototipo cutáneo y el daño actínico.

Con respecto a la evaluación clínica inicial de un paciente que acude a consulta de dermatología por nevus o sospecha de melanoma, se debería realizar una exhaustiva historia clínica en búsqueda de los principales factores de riesgo (tabla 1) y una exploración física completa¹⁻³. No hemos encontrado descrito en la literatura un protocolo de evaluación clínica inicial de este tipo de pacientes. De esta manera, exponemos el abordaje habitual que realizamos en la primera consulta en la unidad de melanoma del Hospital Clínic de Barcelona:

- Historia personal de alergias medicamentosas, hábitos tóxicos, profesión actual y previa, enfermedades conocidas, intervenciones quirúrgicas previas, neoplasias no cutáneas y tratamiento médico habitual.
- Antecedentes personales dermatológicos: dermatosis conocidas, neoplasias cutáneas previas, síndrome de nevus displásico, tratamientos realizados, nevus extirpados previamente y clasificación de riesgo (tabla 2).
- Historia familiar de síndrome de nevus displásico, y neoplasias cutáneas y no cutáneas.
- Historia de exposición solar, protección a radiación ultravioleta (RUV) (tabla 3), patrón de exposición intermitente o crónico, y tiempo dedicado al trabajo y/o actividades de ocio al aire libre.
- Historia detallada de la lesión sospechosa de melanoma^{3,10}: localización, tiempo de evolución, presencia de lesión precursora, síntoma o signo que

Tabla 1 Principales factores de riesgo de melanoma

Fenotipo	Raza blanca Fototipos de Fitzpatrick I y II Edad avanzada (> 65 años) Sexo masculino Cabello rubio o pelirrojo Ojos azules o verdes
Factores externos	Exposición solar prolongada e intensa Quemaduras solares en la infancia Cabinas de UVA artificial Residencia en países de latitudes ecuatoriales
Antecedentes personales	Antecedentes personales de melanoma y/o cáncer cutáneo no melanoma (carcinoma basocelular, carcinoma epidermoide, queratosis actínicas) Extirpación de nevus displásico previo Enfermedad de Parkinson Inmunosupresión adquirida o iatrogénica (neoplasias de órgano sólido o hematológicas, receptores de trasplante, tratamientos inmunosupresores, VIH)
Síndromes genéticos	Albinismo Xeroderma pigmentoso
Antecedentes familiares	Antecedentes familiares de 1.º o 2.º grado de melanoma, síndrome de nevus displásico y otras neoplasias asociadas a melanoma (páncreas, renal, mama, pulmón, colon, sistema nervioso central)
Características clínicas del paciente	Más de 100 nevus melanocíticos adquiridos clínicamente típicos y/o más de 5 clínicamente atípicos (regla ABCDE). Síndrome de nevus displásico (más de 100 nevus melanocíticos adquiridos con uno o más de un tamaño superior a 6 mm y uno o más con histología de nevus displásico), múltiples efélides y/o léntigos solares Nevus melanocíticos congénitos gigantes (> 20 cm)
Factores genéticos	Mutaciones de los genes BRAF, MITF, BAP1, CDK4, CDKN2A. Polimorfismo genético MC1R

Tabla 2 Clasificación de riesgo de melanoma

0	Sin antecedentes de melanoma
1	Antecedente personal de un melanoma
2	Antecedente familiar de primer o segundo grado de un melanoma
3	Antecedente personal de 2 o más melanomas o antecedente personal y familiar de melanoma

Tabla 3 Datos clínicos a considerar en antecedentes de exposición solar

Exposición solar acumulada:	<10 años	10-18 años	>18 años	Actual
Intensa (>120 h/a)				
Moderada (50-120 h/a)				
Leve (<50 h/a)				
No (0 h/a)				
Protección solar adecuada:	<10 años	10-18 años	>18 años	Actual
Siempre				
Normalmente				
Ocasionalmente				
Nunca/Apenas				
Grado exposición a RUV artificial:	UVA	PUVA	UVAB	
Intensa (>40 h/a)				
Moderada (20-40 h/a)				
Leve (<20 h/a)				
Quemaduras solares/RUV: (E=eritema. A=ampollas)	<10 años	10-18 años	>18 años	Actual
>5 episodios/año				
3-5 episodios/año				
1-3 episodios/año				
No				

motivó la consulta, prurito, dolor, sangrado, erosión, ulceración, supuración, cambio del color (múltiples tonos de marrón oscuro o negro, aparición de múltiples colores incluyendo marrón claro, marrón oscuro, negro, rojo, azul, gris y blanco), cambio de la forma (desarrollo de márgenes irregulares), cambio del tamaño (crecimiento rápido o continuo), elevación de la lesión, cambio en la piel circundante (eritema, edema, pigmentaciones satélites), cambio de la consistencia (reblandecimiento, friabilidad), existencia de tratamiento previo de la lesión.

- Anamnesis por órganos y aparatos: síntomas y signos constitucionales, neurológicos, otorrinolaringológicos, respiratorios, musculoesqueléticos, hepáticos, gastrointestinales, cutáneos, subcutáneos y linfáticos.

También exponemos el procedimiento habitual con respecto a la exploración física completa:

- Fototipo cutáneo (I-VI)^{2,3}, raza (blanca, negra, amarilla), color ojos (verdes, azules, grises, marrones, negros), color cabello a los 18 años de edad (rojo, rubio, castaño, negro).
- Examen dermatológico total incluyendo cuero cabelludo, áreas intertriginosas, mucosas oral, ocular, genital y anal, palmas, plantas y uñas.
- Valorar presencia de efélides, elastosis solar, léntigos actínicos en áreas fotoexpuestas, queratosis actínicas, carcinomas basocelulares y carcinomas escamosos.
- Estimación del número total de nevus melanocíticos adquiridos de cualquier tamaño (<50, 50-100, 100-200, >200). Evaluar su número, tipo clínico (juntural, compuesto, intradérmico) y tamaño pequeño (2-6 mm), mediano (6-15 mm) o grande (>15 mm) en el tronco y en los miembros superiores. Evaluar el número de nevus clínicamente atípicos y la presencia de nevus congénitos.
- Descripción de la lesión sospechosa: localización, diámetro, palpación, presencia de pápulas o nódulos, tamaño, pigmentación, tipo clínico, ulceración, áreas de regresión, nevus adyacente. Exploración de los ganglios linfáticos regionales, evaluar la presencia de hepatomegalia, esplenomegalia y masas o nódulos subcutáneos locorreionales y/o a distancia.
- Descripción de la dermatoscopia.
- Documentación iconográfica fundamental previamente a la extirpación de lesión cutánea sospechosa.

En conclusión, el objetivo de este artículo es exponer una guía de evaluación clínica inicial, que actualmente se realiza en nuestro centro para que pueda servir de ayuda al dermatólogo en la consulta de los pacientes con nevus o sospecha de melanoma. Por último, es fundamental la educación del paciente en la autoexploración periódica, las características clínicas del melanoma (regla ABCDE y signo del patito feo) y las medidas adecuadas de fotoprotección^{1-3,10}.

Bibliografía

1. Mayer JE, Swetter SM, Fu T, Geller AC. Screening, early detection, education, and trends for melanoma: Current status (2007-2013) and future directions: Part I. Epidemiology, high-risk groups, clinical strategies, and diagnostic technology. *J Am Acad Dermatol.* 2014;71, 599.e1-599.e12.
2. Ballester I, Oliver V, Bañuls J, Moragón M, Valcuende F, Botella-Estrada R, et al. Multicenter case-control study of risk factors

- for cutaneous melanoma in Valencia, Spain. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:790-7.
3. Paek SC, Sober AJ, Tsao H, Mihm MC Jr, Johnson TM. Cutaneous Melanoma. En: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, editores. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* 7.ª ed. McGraw-Hill; 2008. p. 1134-43.
 4. Australian Cancer Network and New Zealand Guidelines Group. Clinical practice guidelines for the management of melanoma in Australia and New Zealand.
 5. National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines).
 6. Garbe C, Peris K, Hauschild A, Saiag P, Middleton M, Spatz A, et al. Diagnosis and treatment of melanoma. European consensus-based interdisciplinary guideline. Update 2012. *Eur J Cancer.* 2012;48:2375-90.
 7. Dummer R, Hauschild A, Guggenheim M, Keilholz U, Pentheroudakis G. Cutaneous melanoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2012;23:86-91.
 8. Pflugfelder A, Kochs C, Blum A, Capellaro M, Czeschik C, Dettenborn T, et al., German Dermatological Society; Dermatologic Cooperative Oncology Group. Malignant melanoma S3-guideline «diagnosis, therapy and follow-up of melanoma» [Article in English, German]. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2013;11 Suppl 6:S1-116.
 9. Bichakjian CK, Halpern AC, Johnson TM, Foote Hood A, Grichnik JM, Swetter SM, et al., American Academy of Dermatology. Guidelines of care for the management of primary cutaneous melanoma. *American Academy of Dermatology. J Am Acad Dermatol.* 2011;65:1032-47.
 10. Mangas C, Paradelo C, Puig S, Gallardo F, Marcoval J, Azon A, et al. Initial evaluation, diagnosis, staging, treatment, and follow-up of patients with primary cutaneous malignant melanoma. Consensus statement of the Network of Catalan and Balearic Melanoma Centers [Article in Spanish]. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:129-42.

A. Imbernón-Moya^{a,*}, S. Podlipnik^b, J. Malveyh^b y S. Puig^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: adrian.imber88@hotmail.com (A. Imbernón-Moya).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.01.012>

Tumor de Bednar (dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado)



Bednar Tumor (Pigmented Dermatofibrosarcoma Protuberans)

Sra. Directora:

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es una neoplasia dérmica del tejido conjuntivo, considerada de bajo grado

de malignidad por su crecimiento lento y agresividad local. Puede clasificarse en distintas variantes según sus características morfológicas, aunque sin grandes diferencias en cuanto al pronóstico. La variante pigmentada del DFSP, también conocida como tumor de Bednar^{1,2}, es poco frecuente y se caracteriza por la presencia de fibroblastos entremezclados con células dendríticas que contienen melanina. En ocasiones pueden aparecer cambios fibrosarcomatosos, como en cualquier DFSP, que se caracterizan por negatividad de CD34, escasa melanina y aumento en la proliferación celular y el pleomorfismo^{3,4}. Esta transformación suele aparecer en DFSP recurrentes, y se asocia a mal pronóstico y