

# Nevo de Hori. Presentación de un caso y revisión de las melanocitosis dérmicas faciales névicas

## Hori nevus. Case report and review of nevic facial dermal melanocytosis

Hugo N. Cabrera<sup>1</sup>, Daniela Hermida<sup>2,3</sup>, Elba Griffa<sup>2</sup>, María F. Carriquiri<sup>2,4</sup> y Sandra García<sup>5</sup>

### RESUMEN

Las pigmentaciones cutáneas de carácter névico pueden deberse a un aumento de la melanina, al que llamamos "melanosis" y que sucede especialmente a nivel epidérmico; o a la hiperplasia de los melanocitos, células productoras de melanina que suelen estar cargadas con este pigmento, y que es lo que se conoce como "melanocitosis"; puede tratarse de un evento dérmico o epidérmico. De estas últimas, las más relevantes son las melanocitosis dérmicas, constituidas por melanocitos funcionantes productores de melanina ubicados entre los haces de colágeno. El nevo de Hori es una de estas entidades,

referida especialmente en los países orientales (China o Japón).

A continuación se describe el caso de una paciente argentina, de etnia japonesa, portadora de un nevo de Hori. No hemos encontrado casos similares comunicados en la bibliografía argentina. A propósito de esta observación, se efectúa una actualización de las melanocitosis névicas dérmicas faciales, esencial para el diagnóstico diferencial.

**Palabras clave:** melanocitosis dérmica, nevo de Hori, nevo de Ota.

Dermatol. Argent. 2016, 22 (4):203-206

### ABSTRACT

*Nevic cutaneous hyperpigmentation can be consequence of augmented epidermal melanin, which is commonly referred as melanosis, or of increased number of melanocytes (melanocytosis). The latter can be either epidermal or dermal, such as dermal melanocytosis which are due to functional melanocytes between collagen fibers. Hori nevus is an example of this group of diseases and it is especially seen in oriental countries like China or Japan.*

*We describe the case of an Argentinian woman, with Japanese mother, who presents Hori nevus. To our knowledge, this is the first report in our country. We review facial dermal melanocytosis which are very important to make the differential diagnosis.*

**Key words:** Dermal melanocytosis, Hori nevus, Ota nevus.

Dermatol. Argent. 2016, 22 (4):203-206

<sup>1</sup> Profesor Titular Consulto de Dermatología, Facultad de Medicina de Buenos Aires, CABA, Argentina

<sup>2</sup> Médica Dermatóloga, Consultorio Prof. Dr. Hugo Cabrera, CABA, Argentina

<sup>3</sup> Médica Dermatóloga, CEMIC, CABA, Argentina

<sup>4</sup> Médica Dermatóloga, Sanatorio de la Trinidad, San Isidro, Prov. Bs. As., Argentina

<sup>5</sup> Jefa del Servicio de Patología, Hospital Prof. A. Posadas, Prov. Bs. As., Argentina

Contacto del autor: Daniela Hermida

E-mail: mdhermida@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 15/6/2015

Fecha de trabajo aceptado: 6/12/2016

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

### CASO CLÍNICO

Una paciente de 25 años, argentina, de madre japonesa y padre argentino-caucásico, consultó por una dermatosis de un año de evolución, localizada en la cara, las partes laterales (sienes) y la frente, con predominio en los tercios laterales de esta última, más notoria del lado derecho, conformada por máculas marrones, algunas con tonalidad grisácea, irregulares, confluentes y asintomáticas (Fotos 1 y 2).

En la histopatología se observó una epidermis normal y en la dermis superficial y media, melanocitos dendríticos y fusiformes dispersos entre las bandas de colágeno, cargados de melanina (Fotos 3 y 4).

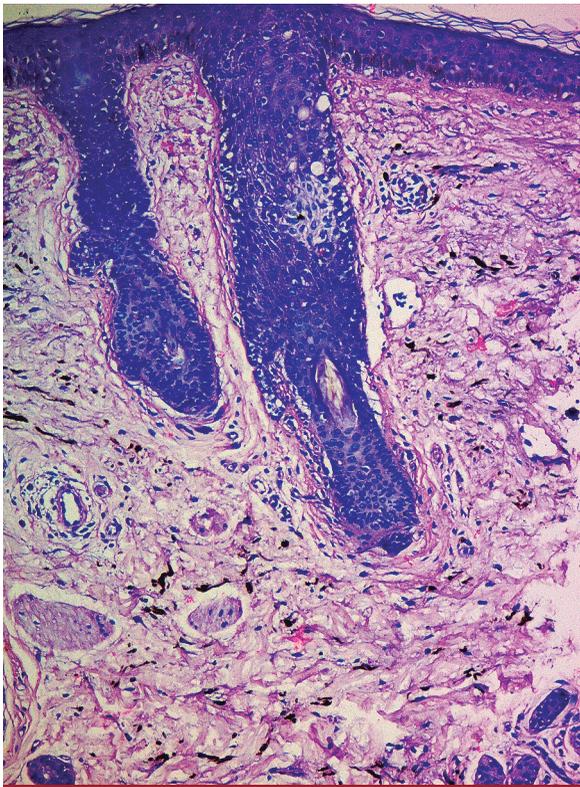
Como tratamiento previo a la consulta recibió cremas blanqueadoras, fundamentalmente a base de hidroquinona (desconoce las concentraciones y otro tipo de droga), durante varios meses, con intervalos, sin respuesta.



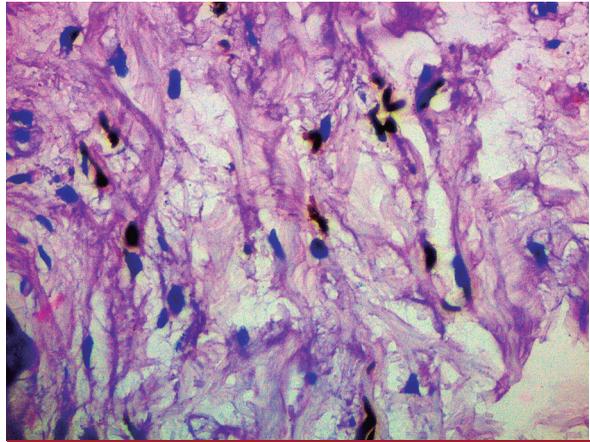
**FOTO 1:** Lesiones pigmentadas marrones en la frente (zona cubierta por cabello).



**FOTO 2:** En la fotografía se observa que las lesiones se extienden hacia las sienes.



**FOTO 3:** Presencia de melanocitos dendríticos entre las fibras de colágeno de la dermis. (HyE, 100x).



**FOTO 4:** Melanocitos dendríticos cargados de pigmento melánico pardo intracitoplasmático. (HyE, 400x).

#### COMENTARIO

Las melanocitosis dérmicas névicas constituyen un amplio grupo de entidades, algunas congénitas y otras adquiridas, caracterizadas clínicamente por el color gris azulado de la piel (cerulodermia) y por una histopatología con la presencia, en la dermis, de melanocitos dendríticos y fusiformes pigmentados. En el estudio ultraestructural suele verse una vaina

extracelular fibrosa, llamada “banda de Ogawa”<sup>1</sup>, que parece ser una condensación del colágeno, cuya función es retener los melanosomas y que se ve, sobre todo, en casos de larga evolución. Comprenden: el nevo azul y sus variantes, las melanocitosis dérmicas faciales névicas, el nevo de Ito y el hamartoma melanocítico dérmico<sup>2</sup>. Nos ocuparemos de las melanocitosis dérmicas faciales névicas, uno de cuyos tipos es el nevo de Hori –dermatosis que presenta la paciente motivo de esta comunicación– debido a la importancia de su diagnóstico diferencial. Están representadas, además del nevo de Hori, por el nevo de Ota, el nevo de Hidano, el nevo de Sun y el anillo melanótico periorbital de Watanabe<sup>2,3</sup>.

El más frecuente y, por ello, el más conocido de este grupo de entidades es el nevo de Ota, descrito por este autor en 1939 como “nevo fuscocerúleo oftalmomaxilar”<sup>4</sup>. En 1956, Fitzpatrick lo denominó “síndrome de melanocitosis oculodérmica”<sup>5</sup>.

Es congénito o aparece poco después del nacimiento (50% dentro del primer año de vida), aunque suele tener un segundo pico de aparición en la juventud temprana. Predomina en las mujeres (80%).

Es una mácula pardo-grisácea o azulada (más amarillada si los melanocitos están en la dermis superficial, y más azulada si están más profundos), unilateral, de límites irregulares, que compromete la piel y las mucosas en la zona de las ramas oftálmica y maxilar del nervio trigémino. Con frecuencia, afecta la esclerótica homolateral y, en ocasiones, la retina, la córnea y la conjuntiva. En menor proporción, se puede ver en el paladar, la faringe y la mucosa nasal.

Es asintomático, aunque en algún caso se menciona la presencia de prurito.

Se clasifica clásicamente en cuatro tipos: I (leve), II (moderado), III (intenso) y IV (bilateral).

En estos pacientes hay un aumento del riesgo de glaucoma (10%) en la zona afectada que, si no se controla, puede determinar la aparición de una neuritis óptica y la consiguiente amaurosis.

La transformación maligna cutánea es excepcional. Puede asociarse con tumores melanocíticos, en especial el melanoma uveal (1 de cada 250 pacientes caucásicos), por lo que se sugiere el control periódico del oftalmólogo. También se observó el melanoma cerebromeningeo; posiblemente el melanoma, en estos casos, surge en los llamados melanocitomas leptomenígeos, que son tumores benignos de los melanocitos de las leptomeninges, que se ven a cualquier edad, pero especialmente en la quinta década, en varones y en la fosa posterior. Son proliferaciones de células epitelioides, fusocelulares o poligonales,

con un citoplasma lleno de pigmento melánico; con estudios histoquímicos se detectan con los mismos marcadores que los melanocitos. Tienen bajo índice mitótico<sup>6</sup>. También se refiere la aparición del schwannoma melanótico, tal vez por un mecanismo patogénico compartido<sup>7</sup>.

En algún caso se consigna disminución de la audición, por lo que se debe efectuar el control audiométrico<sup>8</sup>.

El nevo de Ota se presenta en forma bilateral en el 5 al 10% de los pacientes. Habitualmente es simétrico, aunque hay formas asimétricas, y tiende a conservar su color azulado.

La *melanosis bulbi* se considera una forma limitada de nevo de Ota. Es una mancha azulada de la esclerótica que debe diferenciarse de otros nevos celulares con esta localización, como el *junctional nevus*, y de las escleróticas azuladas que se ven en ciertas enfermedades genéticas (osteogénesis imperfecta, ciertos tipos de síndrome de Ehlers-Danlos), en las anemias ferropénicas, en la artritis reumatoide y en pacientes que toman minociclina<sup>9,10,11</sup>.

El nevo de Hori, descrito por este autor en 1984 como “nevo adquirido bilateral símil máculas de Ota”<sup>12</sup> (ABNOM), y que es el motivo de esta comunicación, predomina ampliamente en las etnias orientales procedentes de Japón o China, con fototipo IV de Fitzpatrick. Afecta a mujeres de mediana edad (después de los 30 años), en su mayoría asiáticas, y es excepcional en los caucásicos.

Se presenta en la cara en forma bilateral y respeta las mucosas. Su disposición es periférica, y toma los sitios laterales del rostro y la frente, como se ve en la paciente del caso analizado; rara vez es centrofacial.

Son máculas pigmentadas irregulares, marrones, a veces con tonalidades grisáceas o azuladas, confluentes, que en el examen histopatológico muestran melanocitos dispersos en la dermis papilar y reticular superior, sobre todo en la zona subpapilar, sin alterar la arquitectura de esta, como se observa en el estudio histopatológico de la biopsia de la paciente. Esto lo diferencia del nevo de Ota, en el cual los melanocitos están en toda la dermis. Con la microscopía electrónica se evidencian melanosomas dispersos en estadios II, III y IV.

El nevo, una vez establecido, se mantiene de forma indefinida y no se maligniza. Se diferencia del nevo de Ota por ser más tardío y carecer de compromiso mucoso (conjuntival, oral o timpánico)<sup>13,14</sup>. Clínicamente debe distinguirse también de otras melanosis faciales, como la de Riehl y el melasma, en las que hay melanosis dérmica, pero no melanocitosis.

Se desconoce su patogenia, aunque se proponen como posibles mecanismos: a) "goteo" de melanocitos epidérmicos; b) migración de melanocitos desde el folículo piloso; c) reactivación de melanocitos dérmicos preexistentes; d) melanocitosis posinflamación; e) degeneración de la piel relacionada con la edad. Algunos autores sostienen la teoría de "los dos golpes", que es la que más nos convence: el primero, representado por la presencia de melanocitos ectópicos congénitos no melanizados; el segundo sería una activación de estos melanocitos como respuesta a la luz ultravioleta o factores hormonales. Se comunicó un caso de coexistencia de ABNOM y nevo de Ota, por lo que se argumenta que ambos pueden estar relacionados patogénicamente<sup>15</sup>. Se considera que los factores genéticos son importantes.

El nevo de Hidano, descrito también en un principio como "nevo de Ota bilateral", actualmente tiene individualidad<sup>16</sup>. Es de presentación tardía (entre los 10 y los 30 años) y de color marrón, ya que los melanocitos se encuentran a nivel dérmico superficial; asienta sobre todo en el área malar y la morfología es "efelidoide" (aparenta efélides agrupadas), con la ocasional coexistencia de lesiones en los miembros. En un pequeño porcentaje de los casos es familiar.

El nevo moteado de Sun, o nevo fuscocerúleo zigomático, descrito por Sun *et al.* en 1987<sup>17</sup>, es similar al de Ota, pero ubicado en la zona zigomática, de manera unilateral o bilateral. Es adquirido (segunda década de la vida), moteado y marrón. La histopatología muestra melanocitos en la dermis superficial. Hay antecedentes familiares en el 20% de los casos.

La melanosia infraorbital (Watanabe *et al.*, 2006<sup>18</sup>) se caracteriza por máculas pigmentadas infrapalpebrales, gris-azuladas a marrones, cuya histopatología muestra melanocitos en la dermis; deben diferenciarse de las clásicas "ojeras". A veces se extienden a toda la región periorbitaria, y es lo que se conoce como melanosia anillada periorbital o nevo de oso panda<sup>18</sup>.

El tratamiento más adecuado para todas estas melanocitosis, incluido el nevo de Hori que nos ocupa especialmente, es el láser pigmento-selectivo, que actúa por destrucción fototérmica selectiva y fotomecánica selectiva de melanocitos y melanófagos dérmicos (*q-switch*: alejandrita, rubí, Nd-YAG). Recientemente se ha desarrollado el láser alejandrita de pulso corto (picosegundos); estos son los más adecuados para la eliminación del pigmento dérmico, como es el caso de estos nevos.

En conclusión, la observación de una paciente argentina, aunque de ascendencia materna asiática, con un nevo de Hori, entidad sobre la que no encon-

tramos casuística en la bibliografía nacional, nos permite actualizar las diferentes melanocitosis dérmicas faciales névicas para tenerlas en cuenta en lo referente al diagnóstico diferencial. También se debe considerar la combinación con otras melanocitosis o lesiones aberrantes a distancia<sup>19</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- Ogawa Y, Yokota R, Yamauchi A. On the extracellular sheath of terminal melanocytes in nevus fuscoceruleus (Ito) and mongolian spot. An ultrastructural study. *J Invest Dermatol* 1979;73:224-230.
- Watanabe S. Facial dermal melanocytosis. *Austin J Dermatol* 2014;1:1006.
- Cabrera H, García S. *Nevos*. Buenos Aires: Gráfica Printer; 1998:51.
- Ota M. Nevus fusco-caeruleus ophthalmomaxillaris. *Tokyo Med J* 1939;63:1243.
- Fitzpatrick TB, Kitamura H, Kukita A, *et al.* Ocular and dermal melanocytosis. *AMA Arch Ophthalmol* 1956;56:830-832.
- Hassan ML, Zambrano R, Vera ME, Schroh R, *et al.* Nevo de Ota. Comunicación de un caso y consideraciones. *Arch Argent Dermatol* 2012;62:49-55.
- Trufant JW, Brenn T, Fletcher C, Virata AR, *et al.* Melanotic schwannoma arising in association with nevus of Ota: 2 cases suggesting a shared mechanism. *Am J Dermatopathol* 2009;31:808-813.
- Amici JM, Vidal J, Bernard P, Negrier P, *et al.* Naevus de Ota et naevus blue cutané bénin associés a un mélanome malin cérébro-méningé. *Ann Dermatol Venereol* 1991;118:707-709.
- Muñoz J, Hanbali A. Blue sclerae. *JAMA* 2012;307:1310-1311.
- Azami A, Maleki N, Tavosi Z. Alkaptonuric ochronosis: a clinical study from Ardabil, Iran. *Int J Rheum Dis* 2014;17:327-332.
- Johnston S. Feeling blue? Minocycline-induced staining of the teeth, oral mucosa, sclerae and ears - a case report. *Br Dent J* 2013;215:71-73.
- Hori Y, Kawashima M, Oohara K, Kukita A. Acquired nevus of Ota-like macules. *J Am Acad Dermatol* 1984;10:962.
- Park JM, Tsao H, Tsao S. Acquired bilateral nevus of Ota-like macules (Hori nevus): Etiology and therapeutic considerations. *J Am Acad Dermatol* 2009;61:88-93.
- Booth AV. Nevus of Ota-like macules. *Dermatology Online J* 2005;11:1.
- Kim SK, Kang HY. Centrally located acquired bilateral nevus of Ota-like macules (Hori's nevus): is this a novel type? *EJD* 2008;5:596.
- Hidano A, Kajima H, Ikeda S, Mizutani H, *et al.* Natural history of nevus of Ota. *Arch Dermatol* 1967;95:187-195.
- Sun CC, Lü YC, Lee EF, Nakagawa H. Naevus fusco-caeruleus zygomaticus. *Br J Dermatol* 1987;117:545-553.
- Watanabe S. Facial dermal melanocytosis. *Austin J Dermatol* 2014;1:1006-1007.
- Ouchi T, Ishii K, Nishikawa T, Ishiko A. Acquired dermal melanocytosis of the face and the extremities. *Clin Exp Dermatol* 2016;41:643-647.