

MANIAC: correlación clínico-patológica en un nevo acral de difícil interpretación

MANIAC: clinico-pathological correlation of an acral nevus with difficult interpretation

Daniel Feinsilber¹, Roberto Schroh², Ivana Ruzzi³, Cristina Corbella⁴

Resumen

Antecedentes. Los nevos acrales pueden presentar dispersión pagetoide de melanocitos, por lo cual se los denomina MANIAC (nevo melanocítico acral con ascenso intraepidérmico de células). Pueden confundirse con melanomas y llevar a terapéuticas agresivas innecesarias.

Objetivo. Establecer la correlación clínico-patológica para dar identidad clínica y considerar errores terapéuticos en base a fallos histopatológicos.

Diseño. Estudio longitudinal retrospectivo.

Material y métodos. Análisis retrospectivo clínico e histopatológico de 15 pacientes con diagnóstico de MANIAC desde 1994 a 2008 en los sectores de Dermatología y Dermatopatología del Hospital Ramos Mejía.

Resultados. La mayoría de los pacientes no presentaron antecedentes (93%), consultaron entre los 20 y 39 años (52%) por control de nevos (80%), cabe destacar los casos derivados por diagnóstico erróneo de melanoma (12%). Se evidenció leve predominio femenino (60%). Las lesiones fueron en su mayoría plantares (80% en pies, de ellas 54% plantares). La forma más frecuente de presentación fue como un nevo congénito de aparición precoz (66%). El aspecto clínico de las lesiones fue banal; el mayor porcentaje presentó tamaño menor de 6 mm (87%), forma asimétrica ahusada (60% del 67% de los asimétricos), color homogéneo oscuro (87%), bordes netos (80%) y regulares (66%), lesiones planas (66%). Histopatológicamente correspondieron a nevos compuestos (54%) y de juntura (46%).

Conclusiones. Los MANIAC presentan características histopatológicas que clásicamente se relacionan con melanoma. El ascenso de melanocitos puede ser mal interpretado si se lo toma en cuenta de manera aislada. Por tal motivo, los dermatólogos debemos estar alerta, para no confundir el diagnóstico, evitando tratamientos agresivos erróneos (Dermatol Argent 2010;16(1):46-51).

Palabras clave: nevo acral, dispersión pagetoide, ascenso melanocítico.

Abstract

Background: acral nevi can present a pagetoid scatter of melanocytes, that is why they are called MANIAC (Melanocytic Acral Nevus with Intraepidermal Ascents of Cells), they can be confused with melanomas, leading to aggressive but unnecessary treatments.

Objective: To establish a clinico-pathological correlation in order to obtain its clinical identification, thus avoiding therapeutic errors related to histopathological misdiagnosis.

Design: longitudinal retrospective study.

Methods: clinical and histopathologic retrospective analysis of 15 patients with MANIAC seen between 1994 and 2008 at Divisions of Oncology and Dermatopathology, Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires, Argentina.

Results: The majority of patients lacked any personal history (93%), ages ranged from 20-39 years (52%); they consulted for nevi control (80%); some cases were misdiagnosed as melanoma by other physicians (12%). Women had a slightly higher incidence (60%). The lesions were mostly found on the soles (total on feet 80%, of which 54% were on the soles). The most common clinical presentation was like a congenital nevus of early presentation (66%). The clinical features were banal; the majority presenting: a diameter <6 mm (87%), asymmetric shape (67%, of whom 60% were fusiform), dark homogeneous color (87%), sharp (80%) and regular (66%) borders, flat lesions (66%). Histopathologically they were divided among compound nevi (54%) and junctional nevi (46%).

Conclusions: MANIAC presents histopathologic characteristics classically attributed to melanoma. Pagetoid scatter of melanocytes could be overestimated, if taken alone, that is why dermatologists must avoid unnecessary aggressive treatments (Dermatol Argent 2010;16(1):46-51).

Key words: acral nevus, pagetoid spread, melanocytic ascent.

Fecha de recepción: 19/11/2009 | **Fecha de aprobación:** 3/12/2009

1. Médico de planta. División Dermatología, jefe del Sector Oncología y Cirugía Dermatológica.
2. Médico de planta. División Dermatología, jefe del Sector Dermatopatología.
3. Médica residente de 4º año en Dermatología.
4. Médica de planta División Patología, sector Dermatopatología.

Hospital General de Agudos "Ramos Mejía". CABA, Rep. Argentina.

Correspondencia

Dr. Daniel Feinsilber: J. R. de Velazco 145 piso 11º, CABA, Rep. Argentina.
Tel. 4856-1216 | dfeinsilber@gmail.com

Introducción

Los nevos acrales pueden observarse en el 4 al 9% de la población;^{1,2} como el resto de los nevos, consideramos que todos son congénitos y pueden expresarse de manera precoz o tardía.³ Se manifiestan más frecuentemente como nevos de juntura o compuestos.^{1,2} Algunos presentan ascenso intraepidérmico de melanocitos, esto es, dispersión pagetoide,^{1,2,4-11} por lo que se los denomina con el acrónimo MANIAC (*melanocytic acral nevus with intraepidermal ascents of cells*).^{2,4}

CUADRO 1. CASUÍSTICA.

Paciente	Sexo	Edad	Localización	Clínica	Motivo de consulta	Histopatología	Tiempo de evolución
GS	F	42	Plantar, antepié izquierdo.	7 × 4 cm, plano, castaño uniforme. Bordes netos irregulares.	Diagnóstico histológico de melanoma con indicación de amputación.	Nevo melanocítico compuesto acral pigmentado con ascenso intraepidérmico de células (MANIAC) 23240 (Dr. Schroh).	Congénito
IC	F	35	Dorso de pie.	5 × 2 cm, castaño oscuro, uniforme, asimétrica, ahusada, bordes netos irregulares, leve elevación.	Control clínico de melanoma extensivo superficial.	Nevo melanocítico de juntura acral pigmentado con ascenso intraepidérmico de células 189674.	Congénito
CF	F	52	Cara lateral externa, 2do dedo pie izquierdo.	5 × 4 × 5 cm, triangular, bordes difusos, castaño homogéneo, leve elevación.	Control de nevos.	Nevo melanocítico compuesto acral pigmentado con ascenso intraepidérmico de células (MANIAC) 2343 (Dra. Corbella).	5 años
PD	M	16	Pulpejo 1er dedo pie izquierdo.	6 × 3 cm, romboidal, bordes netos, castaño oscuro uniforme, plano. A+++ , B+++ , E-.	Diagnóstico clínico de melanoma con propuesta de amputación terapéutica sin histología previa.	Nevo melanocítico de juntura acral pigmentado con ascenso intraepidérmico de melanocitos (MANIAC) 29643 (Dr. Schroh).	Congénito
GM Fotos 1 y 2	M	20	Talón derecho.	6 × 4 cm, asimétrico, bordes escotados, color uniforme, elevado. A+++ , B+++ , C+ , E++.	Control de nevos.	Nevo melanocítico compuesto pigmentado con ascenso intraepidérmico de células (MANIAC) 230823.	2 años
AC	M	6	Cara lateral falange distal 1er dedo mano izquierda.	6 × 2 cm, forma de coma, castaño oscuro homogéneo. A+++ , B+++ , C+ , E-.	Control de nevos.	Nevo melanocítico compuesto pigmentado adquirido con melanocitos en ascenso intraepidérmico 04-8030 (Dr. Calb).	Congénito
MJM Fotos 4 a 6	M	27	Eminencia hipotenar.	10 cm, castaño oscuro y claro, bordes difusos, plano. A+++ , B+++ , C++ , E-.	Control de nevos.	Proliferación melanocítica intraepidérmica con rasgos estructurales de MANIAC 275445.	1 año
KM	F	33	Plantar izquierdo.	4 cm, nevo de juntura. Bordes netos regulares, castaño oscuro homogéneo.	Control de nevos.	MANIAC de juntura 21517.	Congénito
LC	F	42	Plantar izquierdo.	3 cm, nevo de juntura, castaño oscuro homogéneo, bordes netos.	Control de nevos.	MANIAC compuesto 23240.	Congénito
GD Foto 3	M	28	Arco plantar izquierdo.	5 × 3 cm , bordes netos irregulares, castaño oscuro homogéneo, ahusado.	Control de nevos.	MANIAC de juntura 24298.	Congénito
JD	M	44	Hallux derecho.	3,5 cm, mácula pigmentada castaño oscuro homogéneo, bordes netos regulares.	Control de nevos.	MANIAC de juntura 25791 B.	6 meses
PS	F	12	Plantar.	4 cm, nevo de juntura. Bordes netos regulares, castaño oscuro homogéneo.	Control de nevos.	MANIAC compuesto 27575.	Congénito
RG	F	30	Plantar.	6 × 4 cm, bordes irregulares, dos tonos de castaño.	Control de nevos.	MANIAC compuesto 30887B.	Congénito
GAC	F	26	Plantar.	5 × 4 cm, bordes irregulares, homogéneo oscuro.	Control de nevos.	MANIAC compuesto 33688.	Congénito
AC	F	30	Palma de mano izquierda.	3 cm, simétrico, bordes difusos, castaño oscuro homogéneo, plano.	Control de nevos.	MANIAC de juntura.	1 año

Este rasgo histopatológico puede llevar al diagnóstico incorrecto de melanoma, lo que implica terapéuticas agresivas innecesarias.^{1,2,4-11}

Objetivo

Establecer la correlación clínico-patológica en un nevo de difícil interpretación, para identificar las fallas en el diagnóstico clínico y/o histopatológico, y evitar así conductas terapéuticas innecesarias.

Material y métodos

Análisis retrospectivo longitudinal clínico e histopatológico de 15 pacientes (**Cuadro 1**) con diagnóstico de MANIAC, evaluados desde 1994 hasta 2008, en los sectores de Oncología y Dermatopatología de nuestro Servicio. Los datos se obtuvieron de las historias clínicas del consultorio del Sector de Oncología Dermatológica, donde se detallan y codifican las características clínicas, antecedentes y evolución de los nevos al momento de la consulta. Se utilizaron fotografías de los casos pertinentes. Se rea-

CUADRO 2. DISTRIBUCIÓN ETARIA DE LOS PACIENTES AL MOMENTO DE LA CONSULTA.

Distribución etaria	
0-9 años	6%
10-19 años	13%
20-29 años	26%
30-39 años	26%
40-49 años	20%
50 o más años	6%

CUADRO 3. SIMETRÍA DE LOS NEVOS.

Tipos de simetría	
Simétricos	33%
Asimétricos	67%
Ahusados	60%
Otras formas	40%

lizó posteriormente la correlación con los datos histopatológicos de la pieza quirúrgica.

Resultados

Antecedentes: sólo un paciente presentó antecedente personal de melanoma extensivo superficial; el resto no tenía antecedentes personales ni familiares de importancia.

Motivo de consulta: el 80% correspondió a control de nevos, sólo el 6% durante el seguimiento por melanoma. El 13% (2/15) concurren por diagnóstico erróneo de melanoma, uno por diagnóstico clínico y otro por histológico.

Tiempo de evolución al momento de la consulta: el 66% de las lesiones eran congénitas; el resto se manifestó clínicamente en un rango entre 6 meses y 5 años previos a la consulta.

Sexo: 40% varones, 60% mujeres.

Edad: el rango etario se encontró entre 6 y 52 años. La media fue de 29 años (**Cuadro 2**).

Localización: la localización más frecuente fueron los pies (80%) y dentro de ellos las plantas (54%). La localización en manos correspondió al 20%. (**Gráficos 1, 2 y 3**).

Forma: fueron simétricos el 33%, asimétricos el 67%. Dentro de estos últimos, el 60% mostró forma *abusada* y el 40% otras formas, tales como triangular, romboidal, en forma de coma (**Cuadro 3**).

Bordes: el 80% mostró bordes netos, correspondiendo a bordes regulares el 66% e irregulares el 33%. El 20% restante presentó bordes difusos.

Color: homogéneo (castaño oscuro) 87%, y 2 tonos de castaño 13%.

Tamaño: 33% de los casos midió entre 2-4 mm. Los más frecuentes, con el **53%, midieron entre 4-6 mm**. Sólo el 13% de los pacientes presentaron nevos mayores a 6 mm.



Foto 1. Lesión en talón derecho, masculino, 20 años, con tiempo de evolución de 2 años.

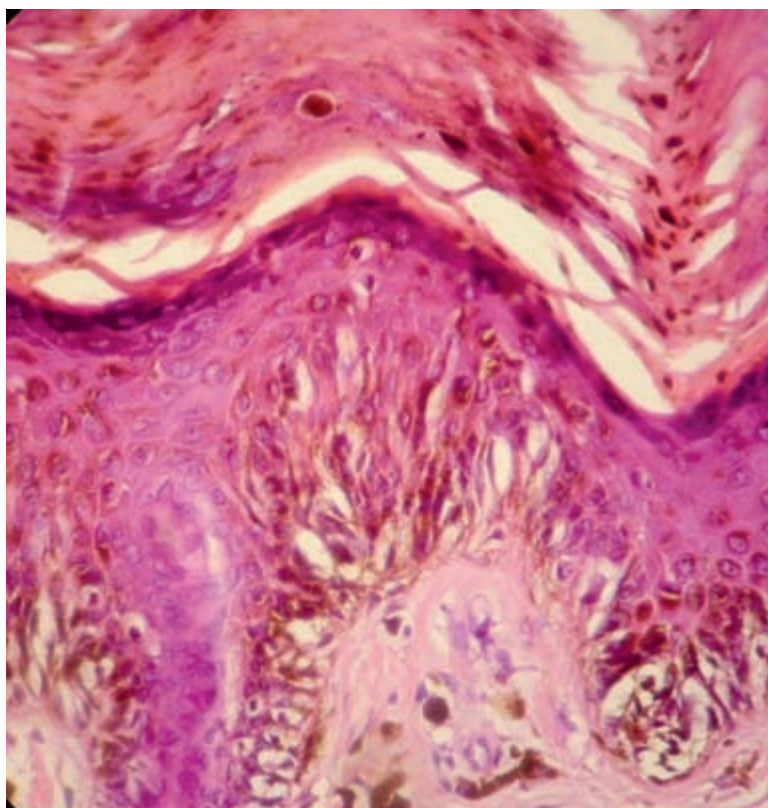


Foto 2. Nevo melanocítico compuesto pigmentado, con ascenso de células intraepidérmico que alcanza la capa córnea engrosada (H-E, 400X).

Elevación: sólo el 35% de los pacientes presentaron lesiones elevadas, el resto correspondió a lesiones planas.

Histopatología: 54% correspondió a nevos compuestos y 46% a nevos de juntura. Todos presentaron ascenso intraepidérmico de melanocitos.



Foto 3. Lesión congénita en la planta izquierda, arcada longitudinal, masculino, 28 años.

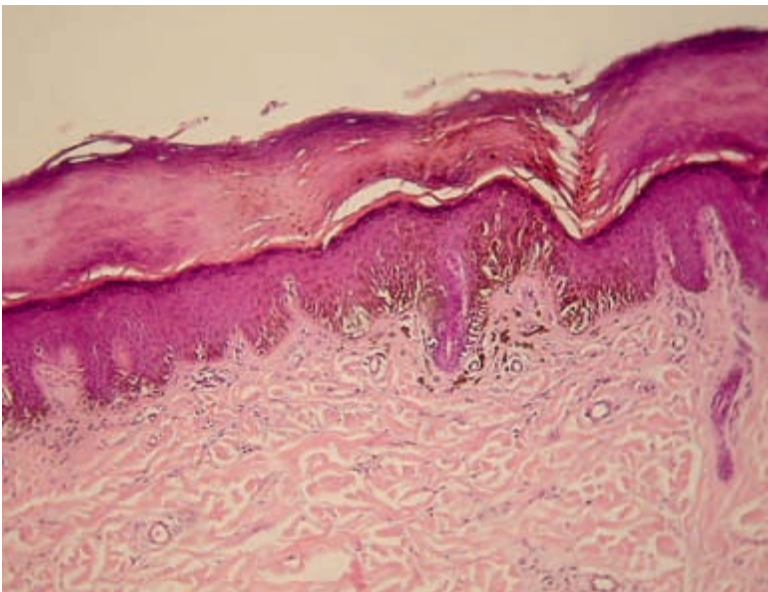


Foto 4. Nevo de juntura con extensión pagetoide y ascenso intraepidérmico de células (H-E, 100X).

Comentarios

En 1984, Kerl, Trau y Ackerman mencionaron que se podían observar melanocitos en la capa córnea de los nevos acrales, pero que su sola presencia no tiene valor para diferenciar entre neoplasias benignas y malignas de melanocitos; también observaron distribución focal de la melanina en columnas verticales.⁶

Luego, en 1991, Mc Calmont, Brinsko y Le Boit presentaron una serie de casos de nevos acrales, y notaron ascenso de melanocitos y pobre circuns-

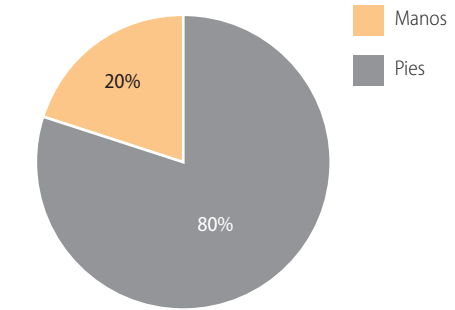


Gráfico 1. Localización de los nevos.

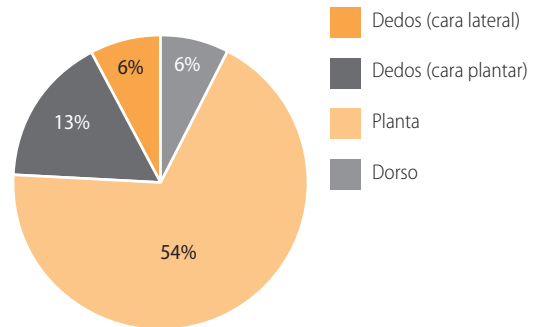


Gráfico 2. Distribución de los nevos en pies.

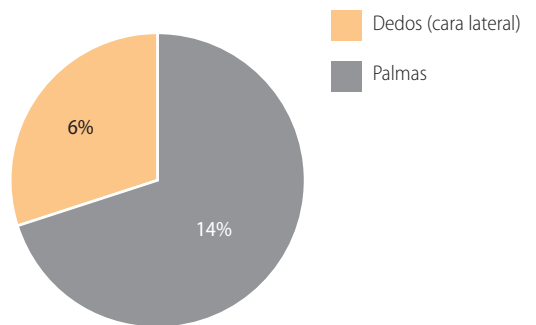


Gráfico 3. Distribución de nevos en manos

cripción lateral en una gran proporción de lesiones. Ellos observaron columnas de pigmento en nevos acrales pero también en melanoma. Le Boit introdujo el término MANIAC para enfatizar la banalidad del ascenso de melanocitos en nevos acrales.¹² En 1994, Boyd y Rapini estudiaron 158 nevos acrales y hallaron que el ascenso de melanocitos

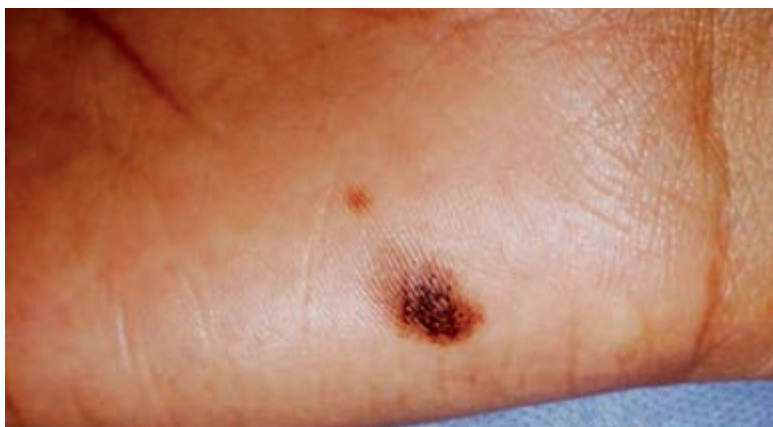


Foto 5. Lesión en eminencia hipotenar, masculino, 27 años, con tiempo de evolución de 1 año.

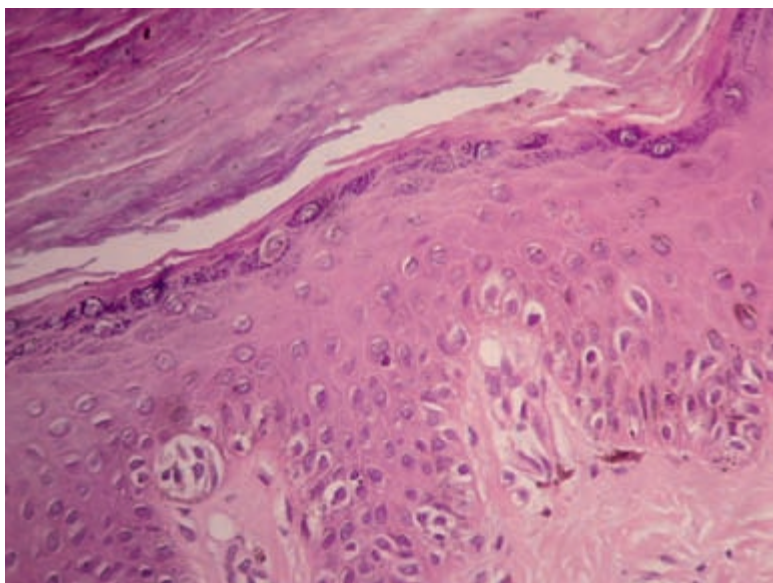


Foto 6. Nevo de juntura con ascenso de células intraepidérmico. Proliferación melanocítica circunscripta de la zona de unión, con esbozo de formación de tecas focales de melanocitos (H-E, 400X).

no significaba melanoma en estos casos; los investigadores encontraron que más de 1/3 presentaba dispersión pagetoide.⁷

En 1995, Clemente et al. llegaron a conclusiones similares.¹¹

Luego, Signoretti et al. realizaron un estudio sobre circunscripción en nevos acrales; los autores notaron que la piel de palmas y plantas tiene un patrón de crestas y surcos, y que el plano de sección (perpendicular o paralelo a éstos) influye en la circunscripción. En los cortes perpendiculares a los dermatoglifos es más frecuente hallar signos de benignidad, como circunscripción, simetría y columnas de pigmento en la capa córnea.⁵

Si bien varios autores han analizado histopatológicamente esta entidad, pocos han tratado de correlacionar los aspectos clínicos. Nuestros resultados son similares a los de Signoretti et al. en cuanto a localización plantar más frecuente, leve predominio femenino, diámetro entre 2 y 8 mm.⁵ Las coincidencias con Han y Cho corresponden a que la mayoría de las lesiones que describen son planas, más frecuentes en plantas y os-

curas.⁸ Según Clemente et al, también se evidenció predominio femenino, una media de edad de 30 años y una medida promedio de 5 mm.¹¹

Conclusiones

Dentro de los nevos acrales hay un tipo especial, los MANIAC, que presentan características histopatológicas que clásicamente se relacionan con melanoma; dentro de ellas, la dispersión pagetoide, con ascenso intraepidérmico.

En nuestro concepto es importante conocer esta entidad, ya que el ascenso de melanocitos puede ser mal interpretado si se lo toma en cuenta de manera aislada, sin consideración de otras características histopatológicas de la lesión, por ejemplo número de melanocitos, presencia y tamaño de los nidos, melanocitos atípicos, distribución de la melanina, número de mitosis.

Según nuestra casuística, en su mayoría los pacientes:

- No presentaron antecedentes patológicos.
- Concurrieron a la consulta entre los 20 y 39 años.
- El motivo de atención fue control de nevos. Cabe destacar los casos derivados por diagnóstico erróneo de melanoma.
- Se evidenció leve predominio femenino.
- Las lesiones fueron en su mayoría plantares.
- La presentación más habitual fue como nevo congénito.
- El aspecto clínico de las lesiones fue banal, el mayor porcentaje presentó:
 - Tamaño menor de 6 mm.
 - Color homogéneo castaño oscuro.
 - Bordes netos irregulares.
 - Forma asimétrica ahusada.
 - Lesiones planas.
 - Histopatológicamente correspondieron a nevos compuestos (54%) y de juntura (46%), con leve predominio de los primeros.

Todos presentaron ascenso de melanocitos, el cual se atribuye a traumatismo y mecanismo de involución.^{5,6,13}

Por tales motivos, los dermatólogos debemos estar alerta ante lesiones con estas características, para no confundir el diagnóstico, ante error del especialista o del patólogo, como ocurrió en dos de nuestros casos.

Esto puede inducirnos a indicar tratamientos erróneos, ya sea escisiones quirúrgicas amplias en zonas de gran morbilidad como son las palmas y las plantas o amputación, o sea, iatrogenia médica.

Referencias

1. Elder D, Elenitsas R. Bening pigmented lesions and malignant melanoma. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B Jr. Lever's Histopathology of the skin. 8th. ed. USA: Lipincott- Raven; 1997, p. 638.
2. Massi G, LeBoit P. Nevi on acral skin. In: Massi G, LeBoit P. Histological diagnosis of nevi and melanoma. Germany: Steinfopgg Nerlag Darmstadt; 2004, pp. 289-302.
3. Schroh R, Hassan M. Nevos Melanocíticos y Melanoma. En: Hassan M. Dermatología en el pregrado y la práctica médica. La Prensa Médica Argentina. Argentina. 2006:285-296.
4. Le Boit P. A diagnosis for Maniacs. Am J Dermatopathol 2000;22:556-558.
5. Signoretti S, Annessi G, Puddu P, Faraggiana T. Melanocytic nevi of palms and soles. A histological study according to the plane of section. Am J Surg Pathol 1999;23:283-287.
6. Kerl H, Trau H, Ackerman AB. Subtle clues to diagnosis by conventional microscopy. Differentiation of melanocytic nevi from malignant melanomas in palms, soles and nail beds by signs in the cornified layer of the epidermis. Am J Dermatopathol 1984;6 suppl 1:159-161.
7. Boyd A, Rapini R. Acral melanocytic neoplasms: A histologic analysis of 158 lesions. J Am Acad Dermatol 1994;31:740-745.
8. Kwang-Ho Han, Kwang-Hyun Cho. Acral lentiginous nevus. J Dermatol 1998;25:23-27.
9. Barnhill R, Llewellyn K. Neoplasias melanocíticas benignas. Dermatología Bolonia, Jorizzo, Rapini. Elsevier. España. 2004. 1771-1772.
10. Cabrera H, García S. Aspectos particulares de los nevus melanocíticos. En: Cabrera H, García S. Nevos. Argentina: Actualizaciones médicas SRL; 1998, pp. 74-79.
11. Clemente C, Zurida S, Bartoli C, Bono A. et al. Acral lentiginous naevus of plantar skin. Histopathol 1995;27:549-555.
12. Mc Calmont TH, Brinsko R, Le Boit PE. Melanocytic acral nevi with intraepidermal ascent of cells (MANIACs): A reappraisal of melanocytic lesions from acral sites. Presented at the American Society of Dermatopathology, Dallas, Texas, Dec 5, 1991. (Abst: J Cutan Pathol 1991;18:378).
13. Kantor G, Wheeland R. Transepidermal elimination of nevus cells, a posible mechanism of nevus involution. Arch Dermatol 1987;123:1371-1374.



Tratamiento del prurito crónico.

Se trataron 72 pacientes afectados por prurito crónico con paroxetina y fluvoxamina, ambos inhibidores de la recaptación de serotonina. El 69% experimentó mejoría sin mediar diferencia significativa entre ambos fármacos. Las mejores respuestas se encontraron en pacientes con prurito debido a dermatitis atópica, linfomas y tumores malignos sólidos. Dado lo dificultoso del tratamiento del prurito crónico, esta modalidad terapéutica es una buena alternativa.

Ständer S, et al.
Acta Derm Venereol 2009;89:45-51.

LMdeF



Demodex y dermatitis seborreica.

Dos tipos de *Demodex* han sido identificados en humanos: *D. folliculorum* y *D. brevis*, el primero más común que el segundo. *D. folliculorum* se localiza en el área infundibular del folículo piloso, en tanto *D. brevis* lo hace en las glándulas sebáceas y sus conductos. La reactivación del sistema inmune por antígenos derivados de *D. folliculorum* o sus productos tóxicos podría estimular la inflamación, y la secreción de citoquinas del queratinocito induciría o agravaría la dermatitis seborreica.

Karıncaoglu Y, et al.
Clin Exp Dermatol 2009;34:e516-e520.

AW