

## COMUNICACIÓN DE CASOS

### HIPERMELANOSIS NEVOIDE LINEAL Y ESPIRAL, COMUNICACIÓN DE UN CASO EN ECUADOR.

---

Nevoid linear and spiral hypermelanosis, communication of a case  
in Ecuador.

---

Carla Rosero Arcos<sup>1</sup>, Andrea Endara<sup>1</sup>, Karla Hidalgo Cardenas <sup>2</sup>, Rogelio Paredes Caicedo.<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Dermatóloga del Servicio de Dermatología, Hospital General Docente de Calderon y tutora de pregrado y postgrado de la Cátedra de Dermatología de la Universidad Central del Ecuador, Quito- Ecuador.

<sup>2</sup> Postgradista de Dermatología, Universidad Central del Ecuador, Quito-Ecuador.

<sup>3</sup> Médico Anatomopatólogo, Hospital General Docente de Calderón, Quito-Ecuador.

#### Resumen

La hipermelanosis nevoide lineal o espiralada es un trastorno esporádico poco frecuente que es caracterizado por máculas hiperpigmentadas, reticuladas o lineales que siguen las líneas de Blaschko.

En este artículo se presenta el caso de una infante de 1 año 6 meses con hipermelanosis nevoide. No hubo antecedentes familiares.

Esta entidad no ha sido reportada en Ecuador. Se expone un caso clásico en relación a la literatura y sustentado en el examen histopatológico.

**Palabras clave:** Hipermelanosis nevoide, espiral.

## Comunicación de casos Hipermelanosis nevoide lineal y espiral.

---

### Abstract

Linear or spiral nevus hypermelanosis is a rare sporadic disorder that is characterized by hyperpigmented, reticulated or linear macules that follow the Blaschko lines.

This article presents the case of a 1 year old infant 6 months with nevoid hypermelanosis. There was no family history. This entity has not been reported in Ecuador. A classic case is presented in relation to the literature and supported by histopathological examination.

**Key words:** Neuronal hypermelanosis, spiral.

Contacto del autor: Carla Rosero Arcos

Email: [carlirosero@gmail.com](mailto:carlirosero@gmail.com)

Servicio de Dermatología, Hospital General Docente de Calderón, Av. Giovanni Calles y Derby. Teléfono: 593-992906545.

Conflictos de interés: los autores declaran que no existen conflictos de interés.

*Dermatol Pediatr Latinoam (En línea). 2018; 13 (2): pag: 66-76.*

### Introducción

La hipermelanosis lineal y espiral es una alteración que ocurre en las primeras semanas de vida. Reportado por primera vez por Kalter et al en 1988<sup>1</sup>. Se observan máculas hiperpigmentadas con disposición lineal y en remolinos que siguen las líneas de Blaschko, no habiendo proceso inflamatorio previo.

## Comunicación de casos Hipermelanosis nevoide lineal y espiral.

---

Histológicamente muestra melanosis epidérmica. Se considera que el mosaicismo genético está implicado en la patogenia.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con la incontinencia pigmenti, el nevo epidérmico sistematizado y la hipomelanosis de Ito<sup>1,2</sup>.

### Caso Clínico

Paciente femenina de 1 año 6 meses de edad, sin antecedentes personales ni familiares de importancia, niega consanguinidad, nacida a las 40 semanas de gestación por parto céfalo-vaginal sin complicaciones, peso al nacer 2505 g, talla 46 cm, PC 33cm, APGAR 9-10, no ha realizado controles de crecimiento.

A las dos semanas de su nacimiento presentó máculas hiperpigmentadas que se localizaban en tobillo derecho y se extendían hacia pierna de forma bilateral, tronco y brazos, siguiendo las líneas de Blaschko (Fotos 1, 2 y 3) las palmas y las plantas estaban respetadas. No presentaba antecedentes de inflamación en dichas zonas, ni antecedentes de ingesta de medicamentos.

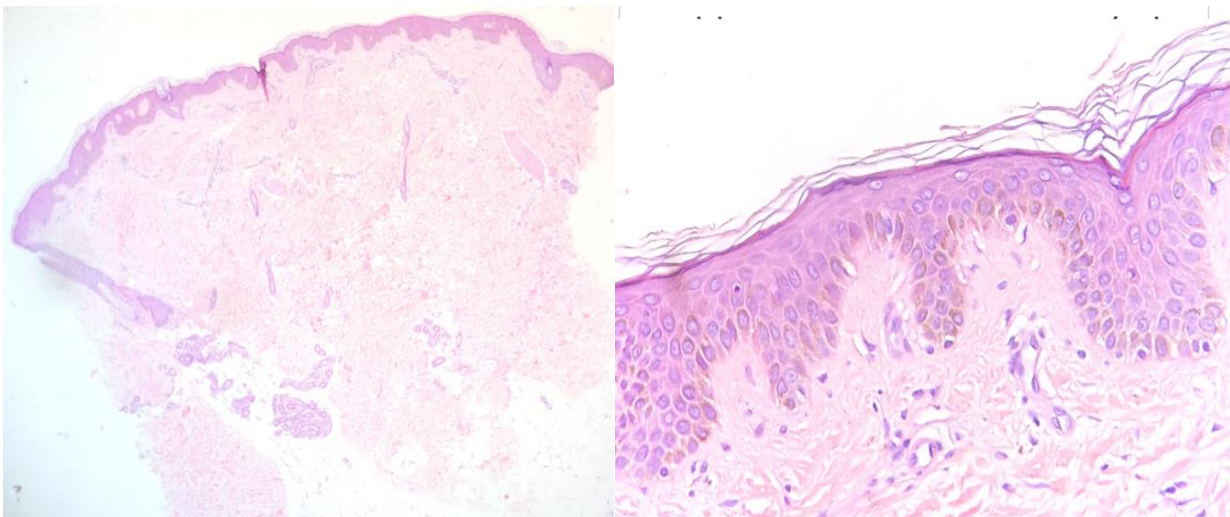
Dentición, pelo y uñas eran normales, como así también los exámenes complementarios glucosa, urea y creatinina, biométrica hemática normales a excepción de anemia microcítica hipocrómica, se realizó biopsia de piel que reportó ortoqueratosis, pigmentación de la capa basal con zonas de vacuolización de la misma, además de una leve espongirosis y leve infiltrado perivascular con muy ocasionales melanófagos dérmicos, no se observó infiltrado inflamatorio dérmico, ni incontinencia del pigmento (Fotos 4 y 5).

**Comunicación de casos**  
**Hipermelanosis nevoide lineal y espiral.**



**Fotos 1 y 2:** Máculas hiperpigmentadas de patrón arremolinado.

**Foto 3:** Máculas de aspecto reticulado.



**Fotos 4 y 5:** Cortes histopatológicos.

## Comunicación de casos Hiper melanosis nevoide lineal y espiral.

---

### **Comentario**

La hiper melanosis nevoide lineal y espiral (HNLE), es un trastorno de la pigmentación que se caracteriza por máculas hiperpigmentadas que aparecen a las pocas semanas de vida, se diseminan siguiendo un patrón remolinado en relación a las líneas de Blaschko hasta estabilizarse a los dos años de vida, el 30% de los casos se relacionan con manifestaciones sistémicas, generalmente neurológicas como retraso mental.<sup>3,4</sup>

En nuestro caso el desarrollo psicomotor es normal.

En 1988, Kalter, et al. fueron los primeros en describir la hiper melanosis nevoide lineal y espiral, en casos de hiperpigmentaciones congénitas que seguían las líneas de blaschko, además establecieron lo que se consideró los criterios diagnósticos (Tabla 1).

## Comunicación de casos Hipermelanosis nevoide lineal y espiral.

**TABLA 1. Criterios diagnósticos HNLE**

- Aparición a las pocas semanas de edad.
- Igual proporción de hombres y mujeres afectados.
- No se precede de proceso inflamatorio previo.
- Desarrollo durante los 2 primeros años de la vida y luego se establece el proceso.
- En algunos pacientes las máculas se van aclarando con la edad.
- Dibuja un patrón lineal y espiral siguiendo las líneas de Blaschko.
- La hiperpigmentación está formada por máculas de 1-5 mm de diámetro.
- Las mucosas, palmas y plantas están respetadas.
- La histología muestra un aumento del pigmento de la capa basal, sin incontinencia de pigmento ni presencia de melanófagos en dermis.
- Pueden existir otras malformaciones asociadas.

Guerrero Vázquez J. Hipermelanosis Nevoide Lineal y en Remolinos.  
Revista web Pediátrica , Marzo 2011.

Nuestra paciente cumple con la mayoría de los criterios diagnósticos.

En la literatura se mencionan varios sinónimos, como hiperpigmentación lineal nevoide, hiperpigmentación reticulada de Lijima, Naito y Uyeno, hiperpigmentación de tipo cebra por Alimurung y col., e hiperpigmentación reticulada y zosteriforme por Matsudo y col., para hacer referencia a pacientes con esta patología.<sup>5,6</sup>

## Comunicación de casos Hipermelanosis nevoide lineal y espiral.

---

Nehal, et al. en su revisión realizada en 1996 de 54 casos de hipo e hiperpigmentaciones siguiendo las líneas de Blaschko,<sup>3</sup> se concluyó que el 31% de los pacientes con hipermelanosis nevoide lineal y espiral asociaban clínica sistémica, siendo predominantemente de tipo neurológico y sobre todo retraso mental.<sup>7,8</sup> En Ecuador no se han reportado casos.

La hipermelanosis nevoide lineal y espiral es un trastorno esporádico que no muestra predominio por algún sexo. Se considera una enfermedad subdiagnosticada y rara, se ha reportado el caso de una mujer y su hijo afectados por esta patología.<sup>1,2,5</sup>

La patogenia es desconocida, en los últimos años se ha descrito que los trastornos de hipo e hiperpigmentación que siguen las líneas de Blaschko son resultados de mosaicismos o quimerismos con diferentes fenotipos.<sup>9,10,11,12</sup>

El cuadro clínico se manifiesta inicialmente en los primeros años de vida y progresa durante los dos primeros años para estabilizarse. Se observa hiperpigmentación asimétrica distribuida en líneas y remolinos que siguen las líneas de Blaschko, que no es precedida por un proceso inflamatorio. Respeta mucosas, las palmas, las plantas y los ojos. La hiperpigmentación lineal suele persistir toda la vida.<sup>6,13,14</sup>

El diagnóstico diferencial se plantea con trastornos pigmentarios que siguen las líneas de Blaschko, como el tercer estadio de la Incontinencia Pigmenti, una fase temprana de Nevus Epidérmico, la Hipomelanosis de Ito, y la Atrofodermia lineal de Moulin, entre otros.<sup>15</sup>

## Comunicación de casos **Hipermelanosis nevoide lineal y espiral.**

---

El tercer estadio de la incontinencia pigmenti (mortal en varones) generalmente es precedido de lesiones vesiculoampollosas o verrugosas; en el 14% no existe el antecedente de los estadios I y II. La hiperpigmentación en la incontinencia pigmenti está ocasionada por la caída del pigmento a la dermis y la fagocitación por macrófagos. El nevo epidérmico verrugoso al nacimiento o las primeras semanas de vida se manifiesta clínicamente en el neonato como manchas de color rosado o ligeramente hiperpigmentadas que posteriormente tienden a hiperpigmentarse y adquieren un aspecto más verrugoso. El nevo epidérmico muestra en el estudio histopatológico un patrón de hiperqueratosis y acantosis concomitantes con papilomatosis.<sup>16,17</sup>

La atrofodermia de Moulin es una hiperpigmentación atrófica lineal que sigue las líneas de Blaschko sin antecedente de proceso inflamatorio.

Las características del examen dermatoscópico se han descrito en dos ocasiones con hallazgos diferentes, Naveen y Reshme encontraron "patrón en red" con pigmentación lineal y vertical mientras Ertam et al., describen un patrón "paralelo".

8,18,19, 20



**Comunicación de casos**  
**Hipermelanosis nevoide lineal y espiral.**

---

**Bibliografía.**

1. Kalter C, Griffiths A, Atherton D. Linear and whorled nevoid hypermelanosis. J AM ACAD DERMATOLOGY 1988;19 1037-4.
2. Masashi A, Akihiko A, Yuko S, Tamotsu E, Makoto S. Familial linear and whorled nevoid hypermelanosis. J AM ACAD DERMATOLOGY 1994;30:831-3.
3. Nehal KS, Pebenito R, Orlow SJ. Analysis of 54 cases of hypopigmentation and hyperpigmentation along the lines of Blaschko. Arch Dermatol 1996; 132: 1167-1170.
4. Mehta, V. Vasanth V. Mathew, M. Linear and whorled nevoid hypermelanosis. International Journal of Dermatology 2011, 50, 485–496
5. Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. Trastornos pigmentarios en dermatología. Madrid: Elsevier, 2004; 994-996.
6. Brar, B. Mahajan B. Puri N. Linear and whorled nevoid hypermelanosis. Indian J Dermatol Venereol Leprol September-October Vol 74 Issue 5.
7. Nehal KS, Pebenito R, Orlow SJ. Analysis of 54 cases of hypopigmentation and hyperpigmentation along the lines of Blaschko. Arch Dermatol 1996;132:1167-1170.
8. Velasco M, Eguren C, Arranz E, Renedo M, Argila D, García A. Linear and Whorled Nevoid Hypermelanosis and Axenfeld-Rieger Anomaly: A Novel Association Journal Compilation 2010 Acta Dermato-Venereologica. ISSN 0001-5555.

**Comunicación de casos**

**Hipermelanosis nevoide lineal y espiral.**

---

9. Edmundo Velásquez González, Leticia Paulina Alfaro Orozco, Lesly Pech Ortiz  
Hipermelanosis nevoide lineal y en espiral, Dermatología Rev Mex Volumen 55,  
Núm. 5, septiembre-octubre, 2011.
10. Loomis CA. Linear hypopigmentation and hyperpigmentation, including  
mosaicism. *Semin Cutan Med Surg* 1997;16 :44-53.
11. Sybert VP. Hypomelanosis of Ito: a description, not a diagnosis. *J Invest  
Dermatol* 1994; 103:141-143.
12. Djukanovic D, Glorer E, Bayerl C, Goerdts S. Linear and whorled nevoid  
hypermelanosis. *Int J Cosmet Surg Aesthetic Dermatol* 2002;4(3):239-242.
13. Tareb A, Boralevi F. Hypermelanoses of the newborn and of the infant. *Dermatol  
Clin* 2007;(25):327-336.
14. Martínez Ruiz E, et al. Hipermelanosis nevoide lineal y espiral asociado a retraso  
mental y del crecimiento *Med Cutan Iber Lat Am* 2007;35(3):152-155.
15. Naveen KN, Reshme P. Linear and whorled nevoid hypermelanosis with  
dermatoscopic features. *Dermatol Online J* 2014; 20: 13.
16. Guerrero Vázquez J. Hipermelanosis Nevoide Lineal y en Remolinos. *Revista  
web Pediatría*, Marzo 2011.
17. Mehta, V. Vasanth V. Mathew, M. Linear and whorled nevoid hypermelanosis.  
*International Journal of Dermatology* 2011, 50, 485–496.
18. Ertam I, Turk BG, Urkmez A, Kazandi A, Ozdemir F. Linear and whorled nevoid  
hypermelanosis: Dermatoscopic features. *J Am Acad Dermatol* 2009; 60:328-31.

**Comunicación de casos**

**Hipermelanosis nevoide lineal y espiral.**

---

19. Masashi A, Akihiko A, Yuko S, Tamotsu E, Makoto S. Familial linear and whorled nevoid hypermelanosis. *J AM ACAD DERMATOLOGY* 1994;30:831-3.
20. Chih P, Lee C. Linear and whorled nevoid hypermelanosis versus incontinentia pigmenti: Pigmentary incontinence is not a differential histological feature. *Dermatol Sinica* 2016; 1-2.