

# NEVO DE OTA BILATERAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO DE DISTRIBUCIÓN POCO FRECUENTE

**BILATERAL NEVUS OF OTA: AN UNUSUAL PRESENTATION**



**ENE - DIC 2023 | Vol. 104**

**caso clínico patológico**

Rev. argent. dermatol. 2023; 104 ;02; 11 -22

Publicado en línea 2023, junio / Published online 2023 June

Nevo de Ota bilateral: presentación de un caso de distribución poco frecuente

**Autores | Contacto**

Oronoz M 1, González T 1, Reales J 1, Gómez J 2, Civale CM 3, Haas E 4 y Mosto A 5.

1 Médico concurrente. Hospital de agudos Parmenio Piñero, Ciudad de Buenos Aires, Buenos Aires- Argentina.

2 Médica Dermatóloga. Profesora Universitaria-Universidad de Buenos Aires (UBA). Hospital de Agudos Parmenio Piñero, Ciudad de Buenos Aires. Buenos Aires –Argentina.

3 Médica Dermatóloga de planta, Instructora de concurrentes, Coordinadora del área de Psoriasis y Estomatología, Hospital Parmenio Piñero, Ciudad de Buenos Aires. Buenos Aires – Argentina.

4 Médica Jefe de Unidad de Anatomía Patológica. Hospital de Agudos Parmenio Piñero, Ciudad de Buenos Aires. Buenos Aires – Argentina.

5 Médico Jefe de Unidad de Dermatología. Hospital de Agudos Parmenio Piñero, Ciudad de Buenos Aires. Buenos Aires – Argentina.

Hospital General de Agudos “Parmenio Piñero”

Avenida Varela 1301 Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

e-mail autor responsable: maggyoronozb@gmail.com

Recibido: 24/04/2021

Recibido 1°Corrector: 10/10/2022

Recibido 2° corrector: 13/03/2023

Aceptado para su Publicación: 28/03/2023

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

**RESUMEN**

El Nevo de Ota, es una melanocitosis dérmica que se desarrolla por un defecto embrionario en la migración de los melanocitos desde la cresta neural a la piel y mucosas. Presentamos una paciente de 32 años, con Nevo de Ota bilateral de presentación infrecuente.

**PALABRAS CLAVE**

Nevo de Ota, melanososis oculodérmica, congénita.

**ABSTRACT**

Nevus of Ota is a dermal melanocytosis that develops due to an embryonic defect in the migration of melanocytes from the neural crest to the skin and mucous membranes. We report a 32-year-old female patient with a bilateral nevus of Ota with a rare manifestation due to its unusual distribution.

**KEY WORDS**

Nevus of Ota, oculodermic melanososis, congenital.

## **INTRODUCCIÓN:**

El Nevo de Ota (NO) es un hamartoma provocado por los melanocitos que no han migrado de la cresta neural a la epidermis durante la fase embrionaria, ingresan en las ramas oftálmicas y maxilares del nervio trigémino desarrollando lesiones pigmentadas en esta área de inervación. <sup>1</sup>

El género femenino se ve más afectado 5:1 que los varones. Se reporta mayor incidencia en la población japonesa del 0,2% al 1%.<sup>2</sup>

Este nevo puede ser congénito o adquirido durante la adolescencia.<sup>3</sup> Las lesiones se presentan en forma de máculas moteadas azul-marrón que pueden asociarse a melanocitosis oculares (75%)<sup>3</sup> palpebral, escleras, ciliar, cigomática, temporal, frontal y otras manifestaciones oculares, así como lesiones de la membrana timpánica, mucosa oral e intranasal y leptomeninges.<sup>4</sup> Su localización generalmente es unilateral siendo la distribución bilateral rara y poco frecuente en el 5 a 10% de los casos reportados.<sup>2,5</sup>

El diagnóstico se establece por los hallazgos clínicos y se confirma por la histopatología donde se encuentran melanocitos pigmentados, fusiformes y dendríticos entre la dermis superficial y media.<sup>2-5</sup> Las opciones terapéuticas son múltiples, entre ellas el láser, tópicos, cosméticas y quirúrgicas.

El objetivo de este trabajo es presentar una patología de inusual presentación, por su distribución bilateral.

## **CASO CLÍNICO**

Paciente de sexo femenino de 32 años de edad, de nacionalidad boliviana, quién consulta por presentar mácula pigmentada, asintomática en rostro, desde el nacimiento. Niega antecedentes patológicos personales y familiares. Al examen físico se observa mácula, hiperpigmentada de bordes difusos, color marrón grisáceo. Localizada en dorso de la nariz, extendiéndose bilateralmente sobre superficie malar, frente y piel periorbitaria además de una coloración azul de esclera de ojo izquierdo. (Figuras 1,2,3) No se encontró afectación de mucosa oral y nasal.



Figura 1. Máculas hiperpigmentadas en ambas regiones periorbitarias, malar y región frontal.



Figura 2. Se observa pigmentación en tabique nasal también.

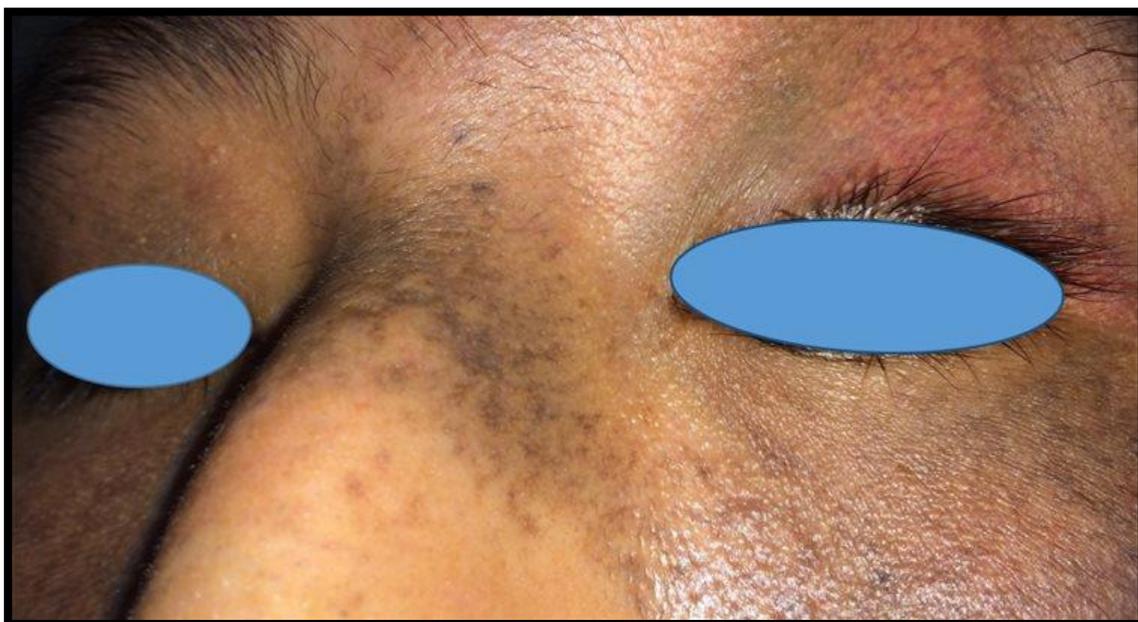


Figura 3. Afección de esclerótica en el ojo izquierdo, respetando el derecho.

#### Exámenes complementarios:

Laboratorios de rutina y perfil tiroideo. Se realiza toma biopsia de piel de la región frontal derecha.

#### Resultados

Laboratorio de rutina dentro de parámetros normales. El estudio histopatológico informa proliferación de melanocitos poliédricos dendríticos y fusiformes en la dermis, compatible con Nevo de Ota. (Figuras 4,5)

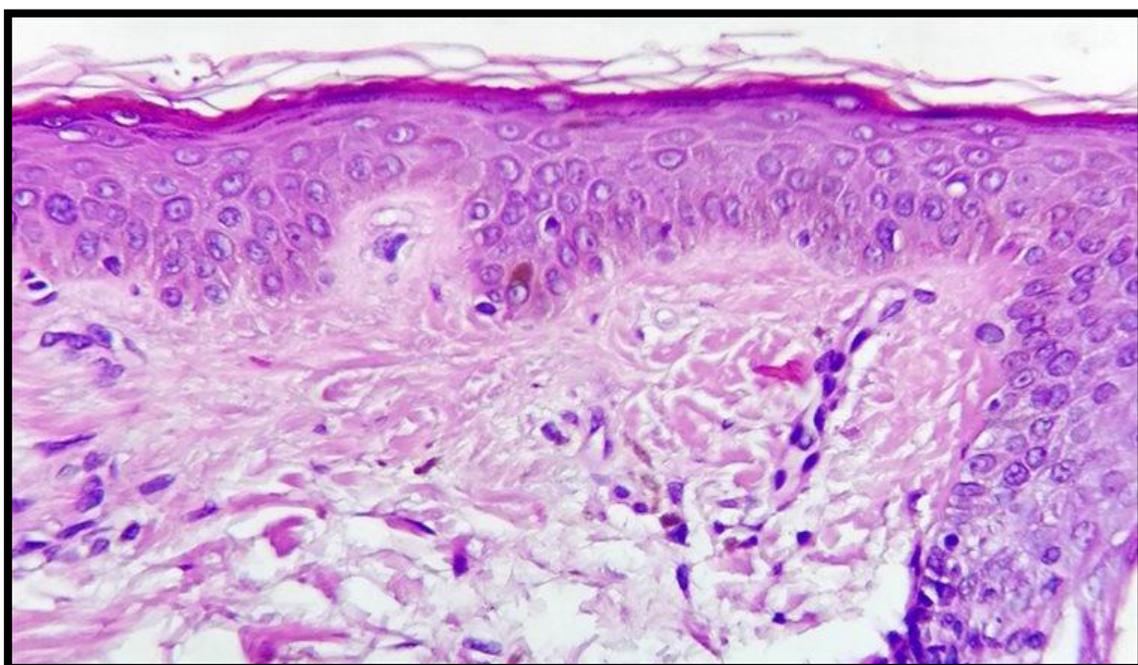
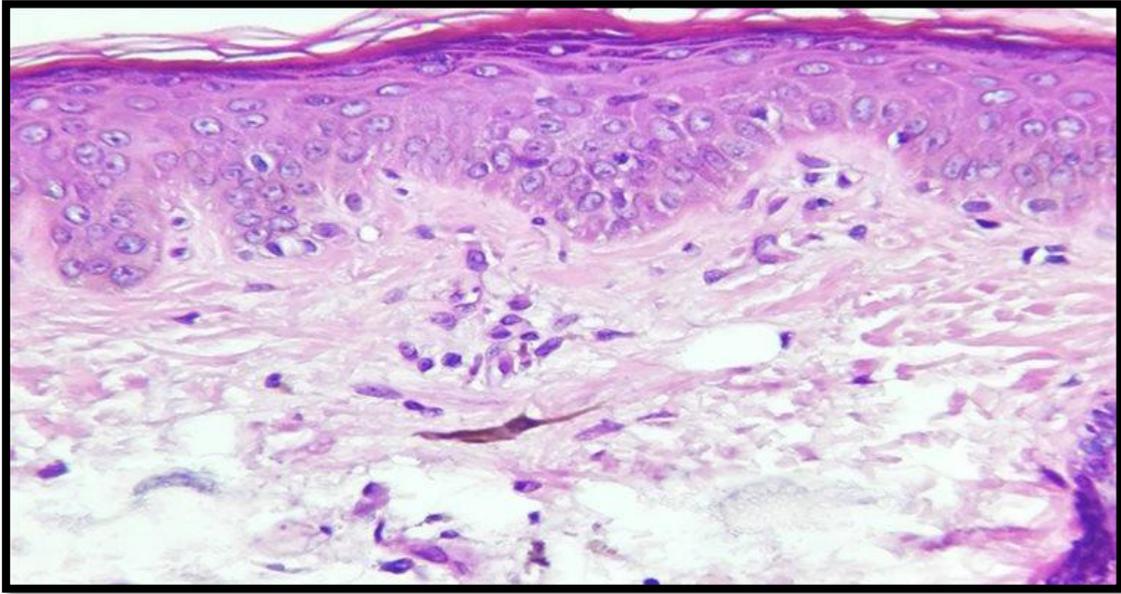


Figura 4. HE (40 x): Epidermis con moderada hiperqueratosis y ortoqueratosis.



**Figura 5.** HE (40 x): La imagen muestra en dermis superficial y reticular la presencia de células fusiformes con contenido melánico entre las fibras colágenas.

Se deriva a la paciente al Servicio de oftalmología, para evaluación. Se indican controles clínicos dermatológicos anuales.

## COMENTARIO

El Nevo de Ota “nevus fuscilocoeruleus ophthalmomaxillaris” fue descrito por primera vez por el dermatólogo japonés M. T. Ota en 1939.<sup>3</sup> En 1956, Fitzpatrick lo denominó “Síndrome de melanocitosis oculodérmica”<sup>6,7</sup>

Nevus de Ota, es más común en personas de origen asiático y africano.<sup>6,8-10</sup> Con mayor incidencia en Japón, de 1 a 2 por 1000.<sup>8</sup>

Puede ser congénito, se manifiesta poco después del nacimiento (50% dentro del primer año de vida) o en la juventud temprana (40 a 50%)<sup>6,11</sup>. Tiene mayor prevalencia en las mujeres 5:1 (80%).<sup>6,8,10</sup>

El Nevo de Ota, es un tipo de melanocitosis dérmica de etiopatogenia desconocida<sup>4</sup>. Puede estar presente al nacer o dentro del primer año de vida en más de la mitad de los casos, y en el resto de los casos alrededor de la pubertad y se mantiene de manera persistente.<sup>8</sup>

Se desarrollan como consecuencia de alteraciones o fallas durante la migración de los melanocitos desde la cresta neural hacia la epidermis<sup>4</sup> en la fase embrionaria<sup>1,8,10</sup> Schaffer menciona que hasta el 15% de las lesiones albergan mutaciones de activación somática en los genes *GNAQ* y *GNA11* que codifican las subunidades alfa de la proteína G.<sup>8</sup>

Es un tipo de melanocitosis dérmica que afecta principalmente a las áreas inervadas por la primera y segunda división del nervio trigémino.<sup>8,10,11</sup>

### **Nevo de Ota bilateral: presentación de un caso de distribución poco frecuente- Oronoz M y col.**

Clínicamente se manifiesta con máculas moteadas azul-marrón (más amarronada si los melanocitos están en la dermis superficial, y más azulada si están más profundos)<sup>6</sup> debido al efecto Tyndall<sup>1</sup>, con distribución parcheada, forma reticulada o geográfica con límites irregulares<sup>6</sup>.

Afecta la piel de la cara y cuero cabelludo siguiendo la trayectoria de la primera y segunda rama del trigémino de forma unilateral (95%), puede propagarse hacia la conjuntiva palpebral y bulbar (66%), la esclerótica, la mucosa oral, nasal y la membrana timpánica según los dermatomas afectados.<sup>8,10,12,13</sup>

El Nevo de Ota bilateral se observa en un 5 al 10% de los pacientes, esta afección es infrecuente<sup>13</sup>. Tiene distribución simétrica la mayor parte de las veces, aunque hay reportes de formas asimétricas.<sup>6</sup>

Es asintomático, aunque en algunos autores mencionan la presencia de prurito.<sup>6</sup>

Se han encontrado en la literatura diversas clasificaciones entre ellas:

Según la extensión de las lesiones se dividen en cuatro tipos: pequeño o leve (I), intermedio o moderado (II), extenso o pronunciado (III) y bilateral (IV).<sup>7,9,10</sup>

En 1939, Tanino<sup>1,9</sup> propuso una clasificación histológica del nevo de Ota en cinco tipos basados en la ubicación de los melanocitos dérmicos. Son (1) superficiales, (2) superficiales dominantes, (3) difuso, (4) profundo dominante y (5) profundo. Otra clasificación menciona cuatro grados, según la región facial afectada estableciendo la gravedad de la enfermedad.<sup>9</sup>

Tipo I. Orbito palpebral y zigomático.

Tipo II. Afecta las regiones orbitaria, zigomática y nasal.

Tipo III. Afecta la región de la primera y segunda ramas del nervio trigémino.

Tipo IV. Es bilateral.

Alcalá y colaboradores clasifican la melanocitosis dérmicas y dentro de este grupo incluyen al Nevo de Ota. Describen un cuadro general de nevos, entre ellos las melanocitosis dérmicas como: el nevo azul, los nevos de Ota, la mancha mongólica, las máculas azuladas de la esclerodermia, el nevo de Hori el naevus fuscaeruleus zygomatikus. (Cuadro I)<sup>11</sup>

CUADRO I. CLASIFICACIÓN DE NEVOS.*	
Clasificación	
<b>Nevos melanocíticos</b>	
1. De células névicas	Nevos adquiridos comunes <ul style="list-style-type: none"> <li>• De unión</li> <li>• Compuesto</li> <li>• Intradérmico</li> </ul>
2. Displásico	
3. Congénito <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tipo 1 (&lt; 2 años)</li> <li>• Tipo 2 (&gt; 2 años)</li> <li>• Pequeño (&lt; 1.5 cm)</li> <li>• Mediano/Grande (1.6 cm-19.9 cm)</li> <li>• Gigante (&gt; 20 cm)</li> </ul>	
4. Nevo de Spitz	
Melanocitos epidérmicos	Léntigo simple Léntigo solar Léntigo segmentario Nevo Spilus Nevo de Becker
Melanocitos dérmicos	Mancha mogólica Nevo de Ito Nevo de Ota Nevo Azul Nevo fuscoceruleus
<b>Nevos de células de componentes dérmicos (hamartomas dérmicos)</b>	
Sebáceo	
Verrugoso	
Comedónico	
Ecrino	
Apocrino	
Lipomatoso	
* Clasificación propuesta por el Dr. Daniel Alcalá Pérez y la Dra. Isabel Cristina Valente Duarte de Sousa.	

Cuadro I. Clasificación de Nevos

Valdez menciona también la clasificación de las melanocitosis dérmicas clásicas con sus características clínicas en la TABLA I.<sup>10</sup>

**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 <sub>1</sub> , V <sub>2</sub> . 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 pu- bertad. ♀>♂	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 <sub>1</sub> , V <sub>2</sub> . No mucosas.	Azul marrón. Moteado.	Melanocitos en dermis alta y media aislados.	Melanocitos con melanomas II, III y IV. Vaina extracelular.	22 casos, 19 a 69 años. Media: 36 años. ♀>>♂	?	?	Oriental.
Naevus fuscoceruleus zygomaticus	Cara.	Gris marrón. Gris azulada. Punteado.	Melanocitos en dermis alta.	Ídem nevus de Ota.	110 casos. 1 ♂:13 ♀. A partir de 11 años.	?	?	Oriental.

Tabla I. Melanocitosis dérmicas

El diagnóstico es clínico, si lo observamos con la luz de Wood se acentúa la pigmentación.<sup>13</sup>

Se confirma por histopatología donde se puede observar escasos melanocitos en dermis papilar, mayor densidad de melanocitos dentro de la dermis reticular superior.<sup>8</sup> Hiperpigmentación de la capa basal. Sin alteración de la estructura dérmica.<sup>10</sup>

Se lo debe de diferenciar de otras patologías como: las melanosis faciales dérmicas como las de Riehl y el melasma, nevo de Hori, nevo fuscocerúleo zigomático.<sup>6</sup>

Otras patologías oculares se relacionan con el Nevo de Ota, entre ellas el glaucoma congénito y el síndrome de Duane. Algunos autores mencionan que el nevo de Ota con afección ocular tiene posibilidad de desarrollar alteraciones malignas como melanoma que afecta piel periorbitaria, órbita ocular, iris, cuerpo ciliar, coroides y cerebro.<sup>1,7,11.</sup>

Esta afección benigna no requiere tratamiento, dependerá como impacta en los pacientes para decidir entre medidas conservadoras o invasivas.

Se han desarrollado diversos tratamientos como: la crioterapia, la dermoabrasión, la extirpación quirúrgica y el injerto de piel, con resultados poco satisfactorios y con efectos secundarios

indeseables, como cicatrices, atrofia y cambios pigmentarios.<sup>10,11</sup> El menos invasivo se basa en el uso de productos cosméticos (maquillaje cobertor).<sup>11</sup>

Existen otras alternativas terapéuticas basadas en el uso de laser como el Nd: YAG pulsado, o el láser de rubí pulsado, Alexandrita en picosegundos.<sup>6,10,12,15</sup>

Nan y Kim mencionan que en su experiencia el láser Nd: YAG de conmutación Q de 1.064 nm es una herramienta terapéutica confiable, con una respuesta única e infalible, para el NO.<sup>9</sup>

Aschaffer menciona que la coloración cutánea del nevo de Ota se puede tratar con el láser de rubí Q, el láser de neodimio:(Nd: YAG) Q-cambiado o el láser Alexandrita de picosegundo. Tienen buena respuesta, pero requieren varias sesiones, con posibles efectos secundarios de hipo o hiperpigmentación.<sup>8,15</sup>

La mayoría de los autores coinciden que, el láser de QSNY de 1064 nm se obtuvo una respuesta efectiva y segura en el tratamiento del NO, con baja recurrencia y pocos efectos adversos, convirtiéndose en una alternativa terapéutica

## EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

El Nevo de Ota, suele ser clínicamente estable sin tendencia a crecer con el tiempo<sup>1</sup>. Los pacientes afectados, pueden desarrollar de manera excepcional melanoma.<sup>8,10</sup>

Eschaffer y cols realizaron una revisión de casi 8000 pacientes con melanoma uveal, en los que la melanocitosis oculodérmica estuvo presente en el 3% de los casos. Por lo que destacan que los pacientes con melanoma uveal y melanocitosis oculodérmica tienen un riesgo dos veces mayor de metástasis en comparación con aquellos sin melanocitosis dérmica.<sup>8</sup>

Arago y cols. mencionan alrededor de 100 casos publicados de melanomas orbitarios asociados con melanocitosis oculodérmica.<sup>16</sup>

Elbadry y cols presentaron seis casos de melanocitoma meníngeo asociado a Nevo de Ota.<sup>17</sup>

Aproximadamente el 10 por ciento de los pacientes desarrollan glaucoma y también se ha descrito la pérdida auditiva neurosensorial ipsilateral<sup>8</sup>, por lo que en estos casos el control audiométrico también es de relevancia.<sup>6</sup>

Cronemberger y cols enfatizan que el examen clínico dermatológico y oftalmológico debe ser periódico en todos los casos de Nevo de Ota, para detectar complicaciones.<sup>1</sup>

## CONCLUSIÓN

Los pacientes con Nevo de Ota y/o melanosis oculodérmica y compromiso de la conjuntiva o esclerótica ipsilateral tienen un mayor riesgo de padecer melanomas que la población en general. Por lo que se recomienda evaluaciones dermatológicas y oftalmológicas anuales, con el fin de arribar a un diagnóstico temprano de las lesiones malignas y poder ofrecer un tratamiento adecuado.

Destacamos la baja prevalencia de la afectación bilateral del nevo de Ota, que sí fue observada en nuestra paciente.

## REFERENCIAS:

1. Cronemberger S, Calixto N, Leite H. Nevus de Ota: hallazgos clínico-oftalmológicos Rev. bras.oftalmol.2011.Vol.70;5 disponible en: <https://doi.org/10.1590/S0034-72802011000500002>
2. Manzanares RI, Rolffot V, De Estévez N. de Ota Bilateral: Reporte de un caso en el IDCP. Domni. Dermatol. 1999;26(1):51-3.
3. Turnbull JR, Assaf Ch, Zouboulis C, Tebbe B. Bilateral naevus of Ota: A rare manifestation in a caucasian. Journal Eur Acad Dermatol Venorol. 2004, mayo. Vol(3):335-5. Disponible en: PubMed PMID:15096155.
4. Nuñez LA, Flores CG, Valencia CE. Case report: nevus of Ota and nevus of Ito associated with meningeal melanocytosis. 2019 Nov; 25: S1130-1473(19)30115-0. Disponible en: doi: 10.1016/j.neucir.2019.10.001.
5. De las Heras C, González P, Manzano R. et al. Nevus de ota bilateral. Actas Dermosifilogr.1991;82:245-7.
6. Cabrera HN, Hermida D, Griffa E, Carriquiri MF, García S. Nevo de Hori. Presentación de un caso y revisión de las melanocitosis dérmicas faciales névicas. Dermatología Argentina. 2016, 22 (4):203-206.
7. Lapeere H, Boone B, De Schepper S, et al. Hipomelanosis e hipermelanosis. En: Fitzpatrick "Dermatología en medicina general". Octava edición. Editorial médica panamericana S.A. Madrid. España.2014; 815-816.
8. Schaffer JV, Jean MD, Bolognia MD, Hunt R, Lesiones benignas de la piel pigmentada que no sean nevos melanocíticos. Disponible en UPTODAT febrero de 2020.
9. Nam JH, Kim HS, Choi YJ, Jung HJ, Kim WS. Tratamiento y clasificación del nevo de Ota: una revisión de siete años de la experiencia de una sola institución. Annals of Dermatology. 2017; 29 (4): 446-453. DOI:10.5021 / ad.2017.29.4.446.
10. Valdés F, González JJ, Calzada JM, Iglesias E, et al. Melanocitosis dérmica tardía. Actas Dermosifilogr 2002;93(3):175-7.
11. Alcalá D, Valente IS. Nevos melanocíticos y no melanocíticos. Revisión de la literatura. Rev Cent Dermatol Pascua. 2010 May-Ago.Vol.19:49-58. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/dermatologicopascua>
12. Pagotto B, Castillo A, Larralde M. Nevo de Ota tratado con láser de Q-switched neodmium-doped yttrium aluminium garnet de 1064 nm. Dermatol. Argent. 2018, 24 (1): 29-33
13. Pe'er J. Patología de los tumores de párpados. Revista India de Oftalmología. 2016; 64 (3): 177-190. DOI: 10.4103 / 0301-4738.181752.
14. Michel J, Thuret G. Ojo y piel. Nevo de Ota. EMC-Dermatología.2006;40(2):1-38. Disponible en: DOI: 10.1016/s1761-2896(06)46452-9.
15. Sakio R, Ohshiro T, Sasaki k, et al. Usefulness of picosecond pulse alexandrite laser treatment for nevus of ota. Laser Therapy.2018,27.4:251-2 Disponible en DOI:10.5978/islsm27\_18-OR-22 .PMID:31182899 PMCID.PMC:6513763

16. Aragón AL, Mir CJ, Croxatto O. Melanoma orbitario primario asociado con melanocitosis oculodérmica y revisión bibliográfica. *Oftalmol Clin Exp*. 2011; 4(4): 154-156.
17. Elbadry R, Elazim A, Mohamed K, Issa M, et al. Melanocitoma meníngeo primario del ángulo pontinocerebeloso asociado a nevo de Ota ipsilateral: reporte de un caso. *Surg Neurol Int*. 2018; 9: 245. Disponible en: doi: 10.4103/sni.sni\_235\_18