

Nevo de Sutton simulando nevo em cocar: relato de caso*

*Sutton's Nevus simulating cockade nevus: report of a case**

Maurício Zanini¹
Francisco Macedo Paschoal³

Carlos D'Apparecida Machado Filho²
Francisco Le Vocci³

Resumo: Os autores relatam um caso de nevo halo de Sutton simulando clinicamente o nevo em cocar. Nevo em cocar é uma rara variante do nevo nevomelanocítico adquirido que apresenta característico aspecto de lesão em alvo. Pode determinar dificuldade diagnóstica com nevo nevomelanocítico displásico, melanoma e nevo halo de Sutton.
Descritores: diagnóstico; nevo; nevo pigmentado; patologia.

Abstract: Authors relate a case of Sutton's nevus clinically simulating the cockade nevus. Cockade nevus is a rare form of acquired nevomelanocytic nevus that presents characteristic aspect of target-like lesion. It may determine difficulty diagnostic with melanoma, dysplastic and Sutton's nevus.

Key words: diagnosis; nevus; nevus, pigmented; pathology.

INTRODUÇÃO

Nevo (*naevus*, em latim, impressão materna) é uma lesão circunscrita da pele e/ou mucosa com curso clínico longo ou permanente, provavelmente refletindo um mosaicism genético.^{1,2} O nevo melanocítico é um agrupamento de nevomelanócitos na epiderme e/ou derme.³ A célula nevomelanocítica é similar ao melanócito, mas pode ser dele diferenciada por não apresentar processos dendríticos, ter aspecto mais arredondado, citoplasma mais abundante e núcleos e nucléolos mais proeminentes. Os melanosomas são idênticos aos encontrados nos melanócitos, com exceção do tamanho e número.³ Oitenta por cento ou mais da população tem ou teve pelo menos um nevo melanocítico. Tendem a aparecer ao longo do primeiro ano de vida, crescer com o desenvolvimento corporal e regredir com o envelhecimento.^{2,3}

O nevo halo de Sutton caracteriza-se pela presença de um halo leucodérmico em torno de um nevo melanocítico.^{2,3} O nevo cocardiforme (em cocar) é uma rara variante do nevo melanocítico adquirido⁴ que apresenta caracte-

INTRODUCTION

Nevus (Latin: naevus, mole, birthmark) is a circumscribed lesion of the skin and/or of the mucosa with a long or permanent clinical course, probably reflecting genetic mosaicism.^{1,2} A melanocytic nevus is a grouping of nevomelanocytes in the epidermis and/or in the dermis.³ The nevomelanocytic cell is similar to the melanocyte, but it can be differentiated by the fact that it does not present dendritic processes, besides having a rounder aspect, with more abundant cytoplasm and more prominent nuclei and nucleoli. The melanosomes in a nevomelanocytic cell are identical to those found in melanocytes, except for their size and number.³ Eighty percent or more of the population has or has had at least one melanocytic nevus. These nevi tend to appear during the first year of life and grow with corporal development then regress with aging.^{2,3}

Sutton's halo nevus is characterized by the presence of a leucodermic halo around a melanocytic nevus.^{2,3} Cockardiform nevus (in cockade) is a rare variant of acquired melanocytic nevus⁴ that characteristically presents a lesion

Recebido em 02.01.2003. / Received on January 02, 2003.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 05.12.2003. / Approved by the Consultive Council and accepted for publication on December 05, 2003.

* Trabalho realizado no Instituto da Pele Prof. Dr. Luiz Henrique Camargo Paschoal - Faculdade de Medicina do ABC, Santo André, SP, Brasil. / Work done at "Instituto da Pele Prof. Dr. Luiz Henrique Camargo Paschoal" - ABC Medical School, Santo Andre, SP, Brazil.

¹ Dermatologista, membro efetivo da Sociedade Brasileira de Dermatologia; Auxiliar de ensino em Cirurgia Dermatológica. / Dermatologist, active member of the Brazilian Dermatology Society, Assistant Lecturer in Dermatological Surgery.

² Doutor em Dermatologia, chefe interino da disciplina de Dermatologia. / PhD in Dermatology, Acting Head of Dermatology Course.

³ Mestre, dermatologista, professor-assistente do Departamento de Dermatologia. / MSc, Dermatologist, Assistant Professor - Dermatology Department.

©2004 by Anais Brasileiros de Dermatologia

risticamente um aspecto de lesão em alvo.^{3,4} Os autores relatam um caso de nevo halo de Sutton mimetizando o nevo em cocar.

RELATO DE CASO

Paciente, branca, do sexo feminino, 35 anos, queixava-se de mancha em dorso há mais de um ano. A lesão cursou com lento crescimento, associado com prurido e ardência eventuais. Ao exame, observou-se em dorso lesão em alvo, bem delimitada, medindo 2x2cm, constituída de pápula central eritematosa discretamente elevada, zona circular peripapular normocrômica e halo macular de coloração acastanhada com 0,5cm de diâmetro (Figuras 1 e 2). Paciente também apresentava no dorso múltiplas máculas e pápulas acastanhadas de tonalidade variável, compatíveis com nevos melanocíticos e melanoses solares. Negava doenças e história familiar. Submetida ao estudo histopatológico com biópsia excisional com a hipótese clínica de nevo halo de Sutton, melanoma, nevo em cocar e nevo displásico. A histopatologia mostrou células nevomelanocíticas na epiderme e derme superficial, e intenso infiltrado inflamatório predominantemente linfocitário com disposição em halo (Figura 3). O diagnóstico histopatológico foi de nevo halo de Sutton.

DISCUSSÃO

O nevo melanocítico é um agrupamento de nevomelanócitos na epiderme e/ou derme. É considerado um tumor benigno ou hamartoma de células nevomelanocíticas. Origina-se de um melanoblasto anormal (nevomelanoblasto) a partir da crista neural, para, então, migrar com o melanoblasto para a derme e subseqüentemente epiderme antes da oitava semana de gestação.³ As células névicas apresentam maturação seqüencial, iniciando na epiderme e posteriormente migrando para a derme, na forma de ninhos celulares. De acordo com a fase de maturação, tem-

with a target-like aspect.^{3,4} In this work, the authors report a case in which a Sutton's nevus closely resembled a cockade nevus.

CASE REPORT

The patient, white, female, aged 35 years, complained of a stain on her back, present for more than a year. The course of growth of the lesion had been slow, occasionally associated with pruritus and burning sensation. In the examination, a well-delineated target-like lesion on the patient's back was observed, measuring 2 x 2 cm. It consisted of an erythematous central papule discreetly raised, normochromic circular intervening zone, and a peripheral brownish macular halo, with a diameter of 0.5 cm (Figures 1 and 2). The patient also presented multiple stains and brownish papules of various shades on her back, compatible with a diagnosis of melanocytic nevi and solar melanoses. She denied having a family history of similar disease. She was submitted to histopathological evaluation with an excision biopsy. The clinical hypothesis included Sutton's nevus, melanoma, cockade nevus and dysplastic nevus. The histopathology revealed nevomelanocytic cells in the epidermis and in the superficial dermis, and intense inflammatory infiltrate, predominantly lymphocytic, in the halo (Figure 3). The histopathological diagnosis was Sutton's nevus.

DISCUSSION

Melanocytic nevus is a grouping of nevomelanocytes in the epidermis and/or dermis. It is considered to be a benign tumor or hamartoma of nevomelanocytic cells. It originates from an abnormal melanoblast (nevomelanoblast) derived from the neural crest, which then migrates with the melanoblasts to the dermis and subsequently to the epidermis before the eighth week of gestation.³ Nevus cells present sequential maturation, beginning in the epidermis and later migrating to the dermis in the form of cellular nests. Depending on the maturation phase, there is a clinicohistological variability in the acquired



Figura 1: Dorso: lesão em alvo constituída de pápula eritematosa central circundada por halo acastanhado / *Figure 1: Back: Target-like lesion, comprised of a central erythematous papule circumscribed by a hazel halo.*

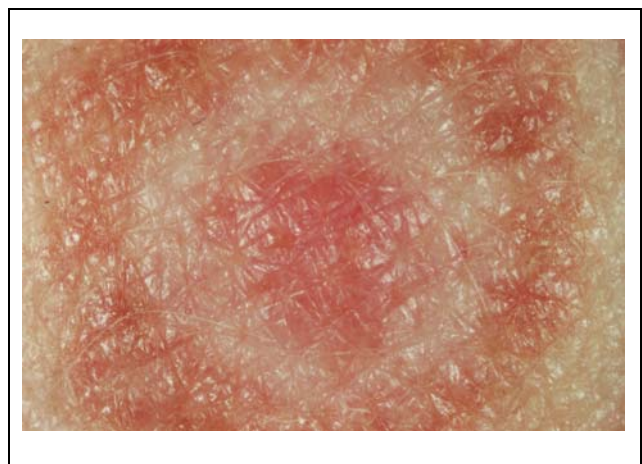


Figura 2: Visualização focalizada da lesão / *Figure 2: Focalized visualization of the lesion*

Figura 3: Células névicas localizadas na epiderme e derme. Infiltrado linfocitário envolvendo o componente dérmico (HE - 40x)

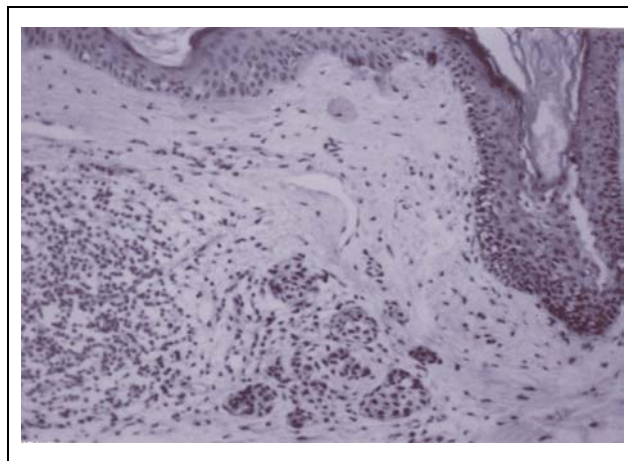


Figure 3: Nevus cells localized in the epidermis and dermis. Lymphocitary infiltrate involving the dermal component (HE - 40x)

se a variabilidade clínico-histológica dos nevos melanocíticos adquiridos em junctional (epiderme), composto (epidérmico e dérmico) e intradérmico.⁵ Pode ser encontrado em outros locais, como a derme profunda, panículo e estruturas anexiais.^{1,2,3,5}

O nevo halo de Sutton, também denominado leucodermia centrífuga adquirida, caracteriza-se pela presença de um halo leucodérmico em torno de um nevo melanocítico. Em 1874, Hebra e Kaposi descreveram a condição inadequadamente como vitiligo. Foi em 1916 que Sutton determinou que esse nevo era uma entidade dermatológica distinta. Afeta 1% da população geral, sem preferência familiar, sexual ou racial e com pico de incidência na segunda década de vida. Até 50% dos pacientes cursam com mais de um nevo halo, que tem predileção pelo tronco.³ O desenvolvimento do nevo halo de Sutton parece decorrer de um fenômeno de autodestruição das células névicas por mecanismo imunológico; progressivamente o nevo desaparece, permanecendo uma mácula leucodérmica que repigmenta por completo. Habitualmente é uma alteração sem expressão clínica, porém pode ser a primeira manifestação do vitiligo, sendo, então, necessário o acompanhamento do paciente.⁶ O fenômeno de halo, similar ao nevo halo de Sutton, pode ocorrer com o melanoma.³

O nevo cocardiforme (em cocar) é uma rara variante do nevo melanocítico adquirido, inicialmente descrito por Mehregan e King, em 1972.⁴ O termo cocar, de origem francesa, instituído por Happle em 1974, é usado, pois a lesão lembra uma roseta, um distintivo de fita enrolada com forma semelhante à da rosa, usado em chapéus e botoeiras.^{4,7} O adjetivo cocardiforme é também empregado em outros distúrbios dermatológicos, como vitiligo e púrpura.^{8,9} Consiste num nevo melanocítico central junctional ou composto envolto por um halo pigmentado, habitualmente um nevo junctional, e por entre-mio, uma zona normocrômica, determinando à lesão um aspecto de alvo.^{3,4,5,7,10,11} Há pouco mais de 10 casos relatados na literatura. Talvez esse dado seja decorrente do desconhecimento dessa afecção, com conseqüente erro diagnóstico (nevo de Sutton, nevo displásico, nevo melanocítico comum).^{3,10} Todos os casos relatados acometiam pacientes jovens. Alguns casos podem estar associados com disrafismo espinhal e *diabetes mellitus* juvenil.^{3,4,10} O mecanismo responsável pelo desenvolvimento desse

melanocytic nevi occurring in the junctional (epidermis), connective (epidermic and dermic) and intradermic tissues.⁵ They may also be found in other areas, such as in the deep dermis, panniculus and adnexial structures.^{1,2,3,5}

Sutton's halo nevus, also known as acquired centrifugal leucoderma, is characterized by the presence of a leucodermic halo around a melanocytic nevus. In 1874, Hebra and Kaposi described the condition inadequately as vitiligo. It was in 1916 that Sutton determined that this nevus was a dermatologically distinct entity. It affects 1% of the general population, and is unrelated to gender, race or genetics. Its peak incidence is in the second decade of life. Up to 50% of these patients present more than one halo nevus, which predominately occur in the trunk.³ The development of Sutton's halo nevus seems to be the result of a phenomenon of self-destruction of the nevus cells due to an immunological mechanism; in which the nevus progressively disappears, leaving a leucodermic stain that eventually repigments completely. Normally it is an alteration without clinical expression, however, it may be the first manifestation of vitiligo, in which case treatment of the patient would be necessary.⁶ The halo phenomenon, similar to Sutton's nevus, can occur with melanoma.³

Cocardiform nevus (in cockade) is a rare variation of acquired melanocytic nevus, initially described by Mehregan and King, in 1972.⁴ The term 'cockade', of French origin, was introduced by Happle in 1974. It is used because the lesion reminds one of a rosette, a badge of coiled ribbon in the form of a rose, used in hats and buttonholes.^{4,7} The adjective cocardiform is also used for other dermatological disturbances, such as vitiligo and purpura.^{8,9} It refers to a central melanocytic nevus in the junctional complex (usually the nevus is junctional) or in the connective tissue. It is surrounded by a pigmented halo, and between the center and the halo, a normochromic area, giving the lesion a target-like aspect.^{3,4,5,7,10,11} There are little more than ten cases reported in the literature. Perhaps this low number is due to confusion regarding this affliction, with consequent diagnostic error (Sutton's nevus, dysplastic nevus, common melanocytic nevus).^{3,10} All of the reported cases affected young patients. Some cases may be associated with spinal dysraphism or juvenile diabetes mellitus.^{3,4,10} The mechanism responsible for the development of this clinical form of melanocytic nevus is unknown.¹¹ Its

padrão clínico de nevo melanocítico é desconhecido.¹¹ A histologia não apresenta infiltrado inflamatório, e a imunofluorescência é negativa. Esses dados excluem um mecanismo imunológico como possível responsável pelo desenvolvimento do nevo em cocar, ao contrário do que ocorre com o nevo halo de Sutton.^{7,11} O manejo do nevo em cocar é o mesmo do nevo melanocítico comum. Concerne ao nevo em cocar, entretanto, a eventual dificuldade no diagnóstico clínico diferencial com nevo displásico, nevo de Sutton e melanoma.

De conhecimento dos autores, esta é a primeira descrição em que o nevo halo de Sutton mimetiza o nevo em cocar. Curiosamente, a apresentação do nevo halo de Sutton mostrou-se idêntica à do nevo em cocar, pois, geralmente, no nevo halo de Sutton, o fenômeno de halo inicia-se na periferia da lesão névica. Ao contrário do habitual, no paciente aqui relatado, o halo iniciou-se intermediamente, entre a periferia e o centro do nevo melanocítico. A correlação clinicopatológica revelou que a pápula central, predominantemente eritematosa, se constituía de células névicas dérmicas envoltas por infiltrado inflamatório, e a área circular pigmentada de células névicas epidérmicas. □

histology does not present inflammatory infiltrate, and immunofluorescence is negative. These data rule out the possibility of an immunological mechanism being responsible for the development of cockade nevus; this is contrary to what occurs with Sutton's nevus.^{7,11} The management of cockade nevus is the same as with common melanocytic nevus. Concerning cockade nevus, however, there is eventual difficulty in the differential clinical diagnosis with dysplastic nevus, Sutton's nevus and melanoma.

To the authors' knowledge, this study is the first description of the way in which Sutton's nevus simulates cockade nevus. It was surprising that the presentation of Sutton's nevus revealed itself to be identical to that of cockade nevus, since usually in Sutton's nevus, the halo phenomenon begins in the periphery of the nevus lesion. Unlike the usual situation, in the patient reported here, the halo began intermediately, between the periphery and the center of the melanocytic nevus. The clinicopathological correlation revealed that the central papula, predominantly erythematous, was composed of nevus cells surrounded by inflammatory infiltrate, and the circular pigmented area contained epidermal nevus cells. □

REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Wilkinson DS. Glossary of dermatological terms. In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG. Textbook of dermatology. London: Blackwell Science; 1998. p.3667.
2. Atherton DJ. Naevi and other development defects. In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG. Textbook of dermatology. London: Blackwell Science; 1998. p.519-20.
3. Rhodes AR. Benign neoplasias and hyperplasias of melanocytes. In: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ et al. Dermatology in medicine general. New York: McGraw-Hill; 1999. p.1018-22.
4. MacKie RM. Melanocytic naevi and malignant melanoma. In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG. Textbook of dermatology. London: Blackwell Science; 1998. p.1728-9.
5. Barnhill RL. Tumors of melanocytes. In: Barnhill RL. Textbook of dermatopathology. New York: McGraw-Hill; 1998. p.537-42.
6. Azulay RD, Azulay DR. 2 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogman; 1999. p.344.
7. Happle R. Kokardennaevus: eine ungewöhnliche variante des naevuszellnaevus. *Hartuzt*. 1974;25:594-6.
8. Dupre A, Christol B. Cockade-like vitiligo and linear vitiligo a variant of fitzpatrick's trichrome vitiligo. *Arch Dermatol Res*. 1978; 28;262:197-203.
9. Morelli P, Della Morte MA, Silva A, Valli F. La porpora "a coccarda" di Seidlmayer. *Presentazione di un caso. Pediatr Med Chir*. 1985;7:325-9.
10. Capella GL, Altomare G. Cockade nevi and spinal dysraphism. *Int J Dermatol*. 2000; 39:318-20.
11. James MP, Wells RS. Cockade naevus: an unusual variant of the benign cellular naevus. *Acta Derm Venereol*. 1980;60:360-3.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA: / MAILING ADDRESS:

Maurício Zanini
 Rua Elsa Odebrecht, 538
 89021-135 Blumenau SC
 E-mail: drzanini@terra.com.br