

Leukotrichia within nevus spilus and concurrent vitiligo

Leukotrichia w obrębie znamienia typu *nevus pilus* współistniejąca z bielactwem

Konchok Dorjay, Jaibir Singh, Yukti Aggarwal

Indira Gandhi ESI Hospital, Jhilmil, New Delhi, India

Dermatol Rev/Przeł Dermatol 2018, 105, 456–458
DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2018.77115>

Nevus spilus (also known as speckled lentiginous nevus) is characterized clinically by a light brown macular background, speckled with varying numbers of darker macules or papular lesions. *Nevus spilus* (NS) may be acquired or congenital. It can affect any part of the body, but the most common locations are the chest and upper limbs [1]. The prevalence of NS varies from 0.2% to 2.3% [2]. The combination of NS with other hypo- or depigmented lesions, such as *nevus depigmentosus* [3], halo nevus [4], and vitiligo [4, 5], has been observed occasionally.

Here we report the case of a patient who presented with leukotrichia within the lesion of NS and associated with vitiligo. To the best of our knowledge, this is the first report of such presentation.

A 37-year-old male patient presented to our outpatient department with the complaint of a hyperpigmented skin lesion since childhood. However, the patient could not remember the exact time of appearance of the lesion. The patient noticed the appearance of white hairs within the hyperpigmented lesion in the last few years. Recently, the patient had noticed the development of multiple white lesions on the trunk, mostly on the anterior aspect.

Examination of the skin revealed single light brown macule measuring 15 × 9.5 cm on the left side of the anterior abdomen at the level of the umbilicus with multiple small, darkly pigmented macules measuring around 1 × 2 mm, coalescing to form a large macule (fig. 1). Multiple leukotrichia were present only within the hyperpigmented lesion. On the anterior aspect of the trunk multiple hypopigmented macules of varying sizes were present. The patient refused skin biopsy. The patient was counselled regarding the nature of the disease and advised to attend regular follow-up in our outpatient department.

Nevus spilus (NS) jest jasnobrązową plamą, w obrębie której widoczne są ciemniejsze plamki lub zmiany grudkowe. *Nevus spilus* jest znamieniem nabytym lub wrodzonym. Zmiana może występować w dowolnej okolicy skóry, choć najczęściej pojawia się na skórze klatki piersiowej i kończyn górnych [1]. Częstość występowania NS wynosi 0,2–2,3% [2]. Sporadycznie stwierdza się współwystępowanie NS z innymi zmianami skórnymi o charakterze hipopigmentacyjnym lub depigmentacyjnym, takimi jak *nevus depigmentosus* [3], znamię Suttona [4] i bielactwo [4, 5].

W pracy przedstawiono przypadek pacjenta z leukotrichią w obrębie zmiany typu NS ze współistniejącym bielactwem. Zgodnie z naszą wiedzą jest to pierwsze doniesienie o zmianach o takim obrazie klinicznym.

Trzydziestosiedmioletni pacjent zgłosił się do poradni dermatologicznej ze znamieniem hiperpigmentacyjnym obecnym na skórze od dzieciństwa. Nie pamiętał jednak dokładnego czasu pojawienia się zmiany. Kilka lat przed zgłoszeniem się do poradni chory zaobserwował obecność białych włosów w obrębie znamienia. Ostatnio zauważył także liczne, białe ogniska na skórze tułowia, głównie na przedniej powierzchni.

W badaniu skóry stwierdzono pojedynczą, jasnobrązową plamę o wymiarach 15 × 9,5 cm, umiejscowioną po lewej stronie skóry brzucha, na wysokości pępka. W obrębie plamy obecne były mnogie, ciemno zabarwione plamki o wymiarach ok. 1 × 2 mm, z tendencją do zlewania się w duży wykwit skórnny (ryc. 1). Liczne odbarwione włosy (leukotrichia) obserwowano wyłącznie w obrębie zmiany hiperpigmentacyjnej. Ponadto na powierzchni przedniej tułowia obecne były mnogie odbarwione plamki o różnej wielkości. Mężczyzna odmówił wykonania biopsji skóry. Pacjenta poinformowano o charakterze schorzenia i zalecono regularne badania kontrolne w poradni dermatologicznej.



Figure 1. Light brown macular background speckled with multiple darkly pigmented lesions on left side of umbilicus. Multiple leukotrichia within the hyperpigmented lesion. Multiple depigmented macules on anterior abdomen

Rycina 1. Jasnobrązowy wykwit umiejscowiony po lewej stronie pępka, w obrębie którego widoczne są mnogie, nakrapiane, intensywnie przebarwione zmiany skórne. Liczne odbarwione włosy (leukotrichia) w obrębie zmiany hiperpigmentacyjnej. Liczne odbarwione plamki na powierzchni brzucha

Most authors consider NS as a compound nevus, because it consists of a light brown macular background and specks of darkly pigmented small macules or papules. Nevus spilus shows equal sex distribution and is seen in all races [6]. According to size, NS is categorized into three types: small (< 1.5 cm), medium (1.5–19.9 cm), and giant (> 20 cm) [7]. Usually, NS was considered to be a benign nevus, but for the first time melanoma developing within the NS was reported by Perkinson [8]. The actual contributing factors for the development of NS are still not known, but some genetic and environmental factors seem to play a role [9]. One hypothesis proposed that it is due to a field defect in melanoblasts [9]. Sarin *et al.* found HRAS mutation in the melanocyte isolate but not in the keratinocytes or dermal fibroblasts [10].

Two different histopathological features are seen in NS. The background light brown macule shows histological features of café au lait macule or lentigo simplex, and the speckled area shows features of various nevi such as intradermal, compound, junctional, ink spot lentigo, blue or Spitz nevus [1].

The association of NS and vitiligo is a very rare phenomenon. There are a few reports of an association between NS and vitiligo [4, 5]. Some authors have postulated that the atypical nuclear changes found in dark brown speckled lesions in NS act as initiating factors for immune responses in halo nevus [11, 12]. The same mechanism may also act as initiating factor in the present case. The immune response, once initiated, recognizes both normal and atypical cells as common antigens. In halo nevus, the mononuclear infiltrates consist of around 80% T cells. Autoantibodies have been found against melanocytes in the serum of patients with vitiligo and halo nevus [4].

There are no standard guidelines for the treatment of NS. However, the patient should be advised to self-examine for any color changes. The literature does not support the prophylactic removal of NS [13]. Excision, mechanical dermabrasion, ablative and non-ablative lasers have all been tried with varying success [14]. Multiple studies are available re-

Większość autorów uważa NS za znamię złożone, ponieważ ma postać jasnobrązowego wykwitu, na tle którego występują liczne ciemno przebarwione, niewielkie plamki lub grudki. *Nevus spilus* występuje u obu płci z równą częstością i dotyczy wszystkich ras [6]. Ze względu na wielkość znamiona typu NS dzieli się na: małe (< 1,5 cm), średnie (1,5–19,9 cm) i olbrzymie (> 20 cm) [7]. *Nevus spilus* uznawano za zmianę o charakterze łagodnym, jednak w pracy Perkinsona po raz pierwszy opisano wystąpienie czerniaka w obrębie NS [8]. Nie określono dotąd czynników warunkujących NS, można jednak przypuszczać, że pewną rolę odgrywają czynniki genetyczne i środowiskowe [9]. Według jednej z hipotez NS jest skutkiem ubytku w obrębie melanoblastów [9]. Sarin i wsp. wykryli mutację HRAS w izolacie melanocytów, której nie stwierdzono w keratynocytach ani fibroblastach skóry [10].

W przebiegu NS stwierdza się dwa różne obrazy histopatologiczne. Jasnobrązowy wykwit skórny ma cechy histologiczne plamy typu *café au lait* lub plamy soczewicowatej (*lentigo simplex*), a w obrębie obszaru nakrapianego występują znamiona barwnikowe o różnym charakterze (znamię śródskórne, złożone, łączące, plama soczewicowata typu kropla atramentu, znamię błękitne lub znamię Spitz) [1].

Współwystępowanie NS z bielactwem jest bardzo rzadkim zjawiskiem. Istnieje zaledwie kilka doniesień dotyczących zależności między NS a bielactwem [4, 5]. Niektórzy autorzy postulują, że atypowe zmiany jądrowe stwierdzane w ciemnobrązowych, nakrapianych plamkach w NS stanowią czynniki indukujące odpowiedź immunologiczną w przebiegu znamienia Suttona [11, 12]. Być może ten sam mechanizm jest czynnikiem indukującym również w opisanym przypadku. Po aktywacji odpowiedzi odpornościowej zarówno prawidłowe, jak i atypowe komórki są rozpoznawane jako wspólne antygeny. Nacieki jednojądrzaste w znamieniu Suttona składają się w ok. 80% z limfocytów T. W surowicy pacjentów z bielactwem i znamieniem Suttona wykrywano przeciwciała skierowane przeciwko melanocytom [4].

Nie ma standardowych wytycznych dotyczących leczenia NS. Należy jednak zalecać pacjentom monitorowanie plamy pod kątem ewentualnej zmiany zabarwienia. W doniesieniach z piśmiennictwa nie zaleca

garding the treatment of NS with Q-switched ruby laser and intense pulsed laser [15].

CONFLICT OF INTEREST

The authors declare no conflict of interest.

się profilaktycznego usuwania znamion typu NS [13]. W leczeniu schorzenia z różnym sukcesem stosowano chirurgiczne wycięcie zmiany, dermabrazję mechaniczną oraz ablacyjną i nieablacyjną metodę laserową [14]. Dostępne są liczne prace opisujące leczenie NS metodą laseroterapii z zastosowaniem lasera rubinowego w trybie *Q-switched* i lasera IPL [15].

KONFLIKT INTERESÓW

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

References

Piśmiennictwo

1. Hanayama H., Terashi H., Hashikawa K., Tahara S.: Congenital melanocytic nevi and nevus spilus have a tendency to follow the lines of Blaschko: an examination of 200 cases. *J Dermatol* 2007, 34, 159-163.
2. Corradin M.T., Giulioni E., Fiorentino R., Santeufemia D.A., Re G.L., Vettorello A.: In situ malignant melanoma on nevus spilus in an elderly patient. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat* 2014, 23, 17-19.
3. Chokoeva A., Wollina U., Lotti T., Tana C., Tchernev G.: Nevus depigmentosus associated with nevus spilus: first report in the world literature. *Georgian Med News* 2015, 248, 73-76.
4. Kim Y.Y., Kim M.Y., Kim T.Y.: Development of halo nevus around nevus spilus as a central nevus, and the concurrent vitiligo. *Ann Dermatol* 2008, 20, 237-239.
5. Kim S.S., Park E.J., Kim K.H., Kim K.J.: A case of nevus spilus with vitiligo. *Korean J Dermatol* 2004, 42, 812-814.
6. Corradin M.T., Zattra E., Fiorentino R., Alaibac M., Belloni-Fortina A.: Nevus spilus and melanoma: case report and review of the literature. *J Cutan Med Surg* 2010, 14, 85-89.
7. Brito M.H., Dionisio C.S., Fernandes C.M., Ferreira J.C., Rosa M.J., Garcia M.M.: Synchronous melanomas arising within nevus spilus. *An Bras Dermatol* 2017, 92, 107-109.
8. Perkinson N.G.: Melanoma arising in café au lait spot of neurofibromatosis. *Am J Surg* 1957, 53, 1018-1020.
9. Gulati R.: Nevus spilus. *Indian Pediatr* 2005, 42, 831.
10. Sarin K.Y., McNiff J.M., Kwok S., Kim J., Khavari P.A.: Activating HRAS mutation in nevus spilus. *J Invest Dermatol* 2014, 134, 1766-1768.
11. Guerra-Tapia A., Isarria M.J.: Periocular vitiligo with onset around a congenital divided nevus of the eyelid. *Pediatr Dermatol* 2005, 22, 427-429.
12. Reed R.J., Ichinose H., Clark W.H. Jr., Mihm M.C. Jr.: Common and uncommon melanocytic nevi and borderline melanomas. *Semin Oncol* 1975, 2, 119-147.
13. Meguerditchian A.N., Cheney R.T., Kane J.M. 3rd: Nevus spilus with synchronous melanomas: case report and literature review. *J Cutan Med Surg* 2009, 13, 96-101.
14. Polder K.D., Landau J.M., Vergilis-Kalner I.J., Goldberg L.H., Friedman P.M., Bruce S.: Laser eradication of pigmented lesions: a review. *Dermatol Surg* 2011, 37, 572-595.
15. Grevelink J.M., Gonzalez S., Bonoan R., Vibhagool C., Gonzalez E.: Treatment of nevus spilus with the Q-switched ruby laser. *Dermatol Surg* 1997, 23, 365-369.

Received: 5.02.2018

Accepted: 28.05.2018

Otrzymano: 5.02.2018 r.

Zaakceptowano: 28.05.2018 r.

How to cite this article

Dorjay K., Singh J., Aggarwal Y.: Leukotrichia within nevus spilus and concurrent vitiligo. *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2018, 105, 456-458. DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2018.77115>.