

DERMATOLOGIA NEONATAL EN ATENCION PRIMARIA DIAGNOSTICO VISUAL

Dr. Yon Albisu
Hospital Donostia

INTRODUCCION

La Dermatología Neonatal ha sufrido tal desarrollo en la última década que en la actualidad, disponemos de varios excelentes libros de texto consagrados al estudio de las enfermedades dermatológicas en este período de la vida. Este trabajo, está enfocado, primordialmente, a facilitar el reconocimiento y diagnóstico de diversos procesos cutáneos neonatales por parte del pediatra de Atención Primaria. Para ello, nos apoyaremos en iconografía seleccionada, donde se recogen los hechos clínicos más útiles al observador para el diagnóstico diferencial de los diferentes procesos. Hemos limitado el campo de este trabajo al estudio de los procesos transitorios comunes, infecciones, anomalías vasculares y nevus presentes en la etapa neonatal.

TRASTORNOS CUTÁNEOS DEL RECIEN NACIDO

Hiperplasia de las glándulas sebáceas: es secundaria a la estimulación androgénica procedente de la madre o del niño, in útero, de las glándulas sebáceas. Se manifiesta por la presencia de pápulas diminutas, lisas, blanco amarillentas, regularmente espaciadas, de aspecto folicular, sin reacción eritematosa, localizadas sobre todo en nariz y labio superior, donde la densidad de las glándulas sebáceas es más elevada, en los RN a término (Fig. 1). Es un fenómeno fisiológico e involuciona en las primeras semanas de la vida.

Milia: Son quistes de inclusión intraepidérmicos que contienen material queratinizado. Se presenta como pápulas blancas de superficie lisa, diminutas, en número variable, desde escasas hasta varias docenas, particularmente, prominentes en las mejillas, nariz y frente (Fig. 2). Las pápulas de la hiperplasia de las glándulas sebáceas, son más amarillentas y se agrupan alrededor de la nariz.

Miliaria cristalina: *miliaria* es un término general para describir la obstrucción del conducto de las glándulas sudoríparas ecrinas. En el período neonatal la forma más común, es la forma más superficial, la miliaria cristalina (sudamina). La obstrucción del conducto tiene lugar a nivel sub o intracorneal. Se trata de vesículas pequeñas, de contenido líquido transparente, muy frágiles, que se rompen con la limpieza de la piel. Contienen sudor atrapado bajo la capa córnea (Figs. 3,4).

Eritema tóxico del recién nacido: es una erupción del período neonatal, asintomática, benigna, autolimitada y de etiología desconocida. Se compone de pápulas, máculas

eritematosas, pústulas o combinación de estas lesiones cuyo número varía entre escasas a varios centenares, localizadas en cualquier lugar del cuerpo incluido, algunas veces, las palmas y plantas. Nos podemos encontrar con dos tipos de erupciones. La más frecuente (70 %) es la forma eritematosa y papular (Figs. 5,6) en forma de manchas eritematosas de 1-3 cm de diámetro, de bordes irregulares con una pápula diminuta blanquecina en su interior. En el 30 % restante de los casos, la erupción es predominantemente pustular. (Figs. 7,8,9) pústulas blanquecinas de 1-2 mm de diámetro, ocasionalmente, rodeadas de un pequeño anillo de eritema. Posiblemente se trate de una reacción de la piel neonatal a estímulos mecánicos o térmicos.

Mancha en salmón: lesión maculosa, plana, de color rosa o rojo pálido, localizada, fundamentalmente, en párpado superior (beso del ángel), nuca, (picotazo de cigüeña) y frente (Fig. 10). Es la lesión vascular más frecuente la infancia, presente en el 30-40% de los recién nacidos. Es debida a la presencia de capilares dérmicos distendidos, testigos de la persistencia de la circulación fetal.

Mancha mongólica: es una mácula, presente al nacimiento, simple o múltiple, plana, de color marrón oscuro a gris o azul negro, de tamaño entre unos pocos mm a 10 cm o más de diámetro, a menudo pobemente circunscrita, localizada, generalmente, sobre el área lumbosacra, nalgas (Figs. 11,12) y, ocasionalmente, en miembros inferiores, espalda y hombros, presente en el 10 % de la raza blanca. Es debida a la detención, en la dermis profunda, de melanocitos en su emigración de la cresta neural a la unión dermo-epidérmica. El color azul es debido al fenómeno de Tyndall; la luz reflejada por la melanina dérmica, es percibida por nuestra retina como azul .

Signo de Arlequín: aunque puede apreciarse en el recién nacido a término, habitualmente, se presenta en el prematuro. Consiste en un enrojecimiento de medio cuerpo en contraste con el simultáneo color blanquecino del otro medio. Fig.13: prematuro de 700 g con enrojecimiento del hemitronco y brazo izquierdo, con neta línea de separación del resto del cuerpo, de coloración más pálida. Se atribuye a la inmadurez de los centros hipotalámicos que controlan el tono de los vasos periféricos.

Cutis marmorata: la piel presenta un aspecto moteado, reticulado, veteado o de red que recuerda al mármol, de color azulado que se aprecia sobre todo en el tronco y extremidades (Fig.14). Se trata de una respuesta fisiológica al llanto o a la baja temperatura y es debido a una dilatación de los capilares y pequeñas vénulas; normalmente desaparece al recalentar al niño.

Cutis marmorata telangiectásica congénita: es una malformación vascular cutánea, presente al nacimiento. Se distinguen formas localizadas y formas generalizadas. La piel presenta máculas de aspecto reticulado, marmóreo, serpiginoso, de color eritematoso o violáceo-azulado que recuerda una forma exagerada de cutis marmorata. Etiología desconocida, parece representar un desarrollo ectásico que afecta a capilares y venas. Fig. 15: recién nacido con dibujo serpiginoso formado por manchas de coloración rojo oscura en el muslo derecho. Fig. 16 recién nacido con piel de aspecto veteado, reticulado que recuerda al mármol, más manifiesto en brazo izquierdo.

Acné neonatal: erupción polimorfa con pápulas inflamatorias, eritematosas y pústulas, sin comedones, localizada en las mejillas (Figs. 17,18) y, ocasionalmente, mentón y frente. Aunque su etiología no ha sido claramente definida, se acepta que es

debido a la estimulación hormonal de las glándulas sebáceas que todavía no han involucionado hacia la inmadurez propia infantil. Forma parte de la mini pubertad del recién nacido.

Adiponecrosis subcutánea del recién nacido: se caracteriza por la aparición durante los primeros días o semanas de vida, de nódulos o placas induradas, elevadas, de consistencia pétreas, abruptamente delimitadas y localizadas preferentemente en mejillas, brazos y espalda. Las lesiones pueden ser únicas o múltiples, de tamaño variable desde pequeños nódulos a placas de varios cm de diámetro, cubiertas por una piel de un tono rojo-violáceo (Figs. 19,20). Con frecuencia, al inicio del cuadro, estas áreas afectadas son dolorosas y el niño se encuentra incómodo y llora vigorosamente al ser manejado. Es una enfermedad benigna, autolimitada, de etiología desconocida. Se supone que intervienen en su producción, el trauma del nacimiento, la asfixia, la exposición prolongada al frío y la hipotermia.

Aplasia cutis congénita: es un defecto congénito, presente al nacimiento caracterizado por la ausencia localizada de la epidermis y dermis y en ocasiones del tejido celular subcutáneo. Se presenta como un defecto solitario (70%) o múltiple, de tamaño variable y forma diversa (circular, oval, romboidal, estrellada) localizado, preferentemente, en el cuero cabelludo en su línea media (50%) o zona próxima a la misma (30%). Su aspecto, al nacimiento, puede variar desde una ulceración oval o circular, de bordes muy precisos, con una base de color rojo exudativo o granulomatoso (Figs. 21,22) a una lesión cubierta por una membrana delgada, brillante, de aspecto apergaminado, forma más común de aplasia cutis congénita, denominada aplasia cutis membranosa (Figs. 23,24).

Bebe colodión: término descriptivo que se utiliza para designar al niño que nace recubierto por una membrana similar al colodión. Al nacimiento presenta una piel eritematosa recubierta de una membrana gruesa, tensa y brillante, como envuelto en celofán. Los neonatos presentan ectropión, pabellones auriculares y nariz aplanados y labios fijos en forma anular. En algunos casos el engrosamiento de la piel puede restringir sus movimientos o dificultar la succión o el cierre de los ojos. La membrana se resquebraja con los primeros movimientos y poco después del nacimiento se empieza a desprender en grandes láminas. A pesar del grosor de su estrato córneo, la membrana es una pobre barrera que permite una pérdida excesiva transcutánea de agua y electrolitos con riesgo de deshidratación hipernatrémica. El bebe colodión es un fenotipo común a diversos genotipos, el 2/3 de los casos es una manifestación de la eritrodermia ictiosiforme congénita o ictiosis laminar. Otros cuadros incluyen el síndrome de Sjögren-Larsson, Conrado-Hunermann, Tricotiodistrofia y el Gaucher neonatal. En el 5% - 6 % de los casos una piel normal puede reemplazar a esta membrana, se trata de un cuadro autosómico recesivo denominado ictiosis laminar del recién nacido. Figs. 25,26: recién nacido de 4 días de vida, descamación en grandes láminas. Fig. 27: recién nacido cubierto de una membrana con labios fijos en forma anular boca de pez; en la (Fig. 28) el mismo niño al mes de edad con piel de aspecto normal. Figs. 29-31: recién nacido revestido por una membrana brillante, tensa, no elástica, formada por estrato córneo engrosado, que al desecarse en la vida extrauterina, se agrieta, apareciendo grandes fisuras, desprendiéndose la membrana dejando al descubierto la piel enrojecida

Feto de Arlequín: término para designar una forma severa, dramática de ictiosis congénita. Figs. 32-34: recién nacido con aspecto de enorme y severa hiperqueratosis con fisuras profundas, de color marrón rojizo, que cuartean la piel de coloración amarillenta, en placas poligonales o de diamante tallado que simulan el disfraz de Arlequín. El marcado ectropión y los labios evertidos en O, dando la fisonomía de boca de pez, es debido a la rigidez de la piel. A los 3 meses de edad (Fig. 35) tras terapia exclusiva dirigida a mantener hidratada la piel.

Seno dermoide: es un trastorno del desarrollo y como la fusión de la línea media del ectodermo y del tejido neuroectodérmico tiene lugar en los extremos cefálico y caudal del tubo neural, la mayor parte de estos defectos se hallan en la región suboccipital y lumbosacra. Clínicamente, se aprecia como un pequeño orificio cutáneo o fosita, a menudo en el centro de un pequeño angioma plano que continúa o conduce a un canal estrecho, el cual puede atravesar la duramadre espinal y ser puerta de entrada de infecciones o terminar su trayecto final, en un tumor dermoide intraespinal. Tiene gran importancia clínica por las graves secuelas que puede acarrear. Es necesario la práctica de una RM para poner de manifiesto el trayecto de unión que une la piel al tubo neural. Figs. 36,37: lactante de 18 meses que ingresó con un cuadro de meningitis, en su región lumbosacra se aprecia un angioma plano con un pequeño orificio central. La posterior intervención puso de manifiesto un tumor dermoide intraespinal.

INFECCIONES DEL RECIEN NACIDO

Candidiasis oral (muguet): es una infección superficial de la mucosa oral por *candida albicans*, afecta, aproximadamente, al 2-5 % de los recién nacidos sanos, hijos de madres portadoras que se contagian al pasar por el canal del parto. Cuando es adquirido al nacimiento, la lesión se hace aparente, clínicamente, hacia el 8-9 día de vida. Se caracteriza por la presencia en labios, encías, paladar e interior de la mejillas, de unas granulaciones blanquecinas dispersas, en su inicio, que por coalescencia forman pseudomembranas o placas blancogrisáceas, confluentes, friables con aspecto de requesón (Figs. 38,39). Estas pseudomembranas, al contrario de lo que ocurre con los restos de leche, al ser removidas dejan al descubierto una mucosa enrojecida con erosiones puntiformes, hecho que apoya el diagnóstico. El muguet puede ser asintomático u ocasionar molestias, irritabilidad y disminución de la ingesta.

Candidiasis cutánea neonatal : en el recién nacido se pueden reconocer dos patrones clínicos de infección por *candida albicans*: la forma congénita y la forma neonatal. En la forma neonatal la infección es adquirida al nacimiento o postnatalmente. Las lesiones se aprecian a partir de la primera semana de vida y con frecuencia se extienden a partir del área perianal pudiendo, incluso, limitarse el proceso, al área del pañal. La erupción presenta un aspecto muy eritematoso de un color rojo vivo, con mayor afectación de los pliegues, de bordes muy nítidos y en su periferia las características lesiones vésico-pustulosas, llamadas lesiones satélites. Este cuadro sugiere que son las *c.albicans* eliminadas por las heces el foco primario de infección. Ocasionalmente, se puede apreciar una dermatitis cutánea más extensa con vésico-pústulas dispersas que asientan sobre una base eritematosa (Fig.40) con descamación posterior (Fig.41), siendo en estos casos la vagina materna infectada el foco de infección. Esta forma clínica, recuerda, en forma más atenuada, al cuadro clínico de la forma congénita.

Impétigo neonatorum: las lesiones pueden aparecer tan, precozmente, como el 2º o 3º día de vida. Normalmente, se presentan como vesículas superficiales o pústulas o ampollas sobre una base eritematosa. Las vesículas y ampollas se rompen, fácilmente, dejando al descubierto una superficie redondeada, erosiva, enrojecida, húmeda, habitualmente, sin formación de costra. Las lesiones tienden a localizarse en las zonas húmedas o de oposición de dos superficies cutáneas, ingle, axila, pliegues del cuello. Fig. 42: numerosas pústulas de contenido blanco amarillento con pequeño halo eritematoso. Fig. 43: incontables pústulas diseminadas por tronco y abdomen.

Síndrome de piel escaldada por estafilococo: es el cuadro que, antiguamente, se conocía como enfermedad de Ritter. El proceso es debido a la acción de la toxina estafilocócica "exfoliatina", elaborada por estafilococos en su mayoría pertenecientes a los fagos grupo II. La toxina actúa a la altura de la capa granulosa, produciendo un clivaje intraepidérmico, lo que explica la rapidez en la curación de las lesiones y la ausencia de cicatrizaciones residuales. Es llamativo lo específico de la acción de la exfoliatina. Sólo actúa sobre el epitelio queratinizado, por eso respeta las mucosas, este hecho es de gran importancia diagnóstica. La sintomatología es secundaria a la acción de la exfoliatina circulante, no hay invasión por el estafilococo, lo que explica la negatividad del hemocultivo. Es una entidad que afecta, principalmente, al recién nacido, lactante y niño pequeño, por no disponer de anticuerpos antiestafilocócicos y por su peor capacidad para depurar la exfoliatina por vía renal.

Se distinguen 3 fases clínicas. Fase Eritematoso: la enfermedad tiene un comienzo brusco, puede estar precedida de 2-3 días por una conjuntivitis o rinitis purulenta, con malestar, fiebre y aparición de un eritema peribucal y periorbitario extendiéndose, posteriormente, a tronco y extremidades. La piel se vuelve dolorosa e hipersensible. Fase Exfoliativa: se presenta a las 24-48 h, con la aparición de costras y fisuras radiales peribucales; en este momento el paciente tiene un aspecto característico que evoca el diagnóstico: con su piel tensa, enrojecida, fisurada (Fig. 44), presentándose una exfoliación laminar en diversas partes del organismo, desprendiéndose la capa superior de la epidermis espontáneamente o a la mínima presión (signo de Nikolsky positivo). Finalmente, sobreviene la Fase Descamativa o puede pasarse a ésta directamente desde la fase eritematosa, como ocurre en los casos leves. Recién nacido de 16 días de vida, con conjuntivitis purulenta debida a estafilococo (Fig.45), a los dos días, exfoliación en grandes láminas (Figs. 46-48) con recuperación completa al séptimo día (Fig. 49).

Varicela neonatal: el riesgo de varicela congénita es del 0,4 % si la madre padece varicela entre 0-14 semanas de gestación y del 2 %, si la sufre entre las 13-20 semanas de gestación. Los niños expuestos al virus varicela-zoster in útero durante las segundas 20 semanas de embarazo, pueden pasar varicela inaparente y luego sufrir un herpes zoster a temprana edad. El recién nacido puede enfermar de varicela, lo que se conoce como varicela neonatal, si la madre la padece durante las 2-3 semanas finales de la gestación y primeros días postparto o lo que es menos frecuente, si la madre sufre un brote de herpes zoster durante el mismo período de tiempo. El cuadro de varicela neonatal por lo general es leve. Algunos niños desarrollan pocas lesiones cutáneas y por lo demás se encuentran bien. Las lesiones se inician como pequeñas máculas rosas o rojas, que rápidamente se transforman en pápulas y vesículas con posterior formación de costras. Habitualmente, las lesiones son más numerosas en el tronco y no respetan el cuero cabelludo. Fig. 50: recién nacido de un día de vida con mácula, pápula y vesícula en la cara. Figs. 51,52: recién nacido con varicela leve y aspecto del mismo tras 10 días de

evolución (Fig. 53). Se considera período de riesgo, durante el cual la varicela neonatal puede ser incluso mortal, cuando la madre sufre la enfermedad entre 5 días antes y dos días después del parto. Figs. 54,55: recién nacido de 13 días de vida, inició su proceso a los 9 días, la madre enfermó de varicela 2 días antes del parto, presenta innumerables vesículas y pústulas, con algunas máculas y pápulas que cubren gran parte de su superficie cutánea. En las (Figs. 56,57) se aprecian las típicas vesículas de varicela en un recién nacido de 16 días cuya madre presentó un brote de herpes zoster el día del parto (Fig. 58)

INFECCIONES CONGENITAS DEL RECIEN NACIDO

Rubéola congénita: el cuadro cutáneo más llamativo en la rubéola congénita es la púrpura trombocitopénica y la presencia de máculas, pápulas infiltrativas de color rojo azulado de un diámetro de 2-8 mm conocidas como lesiones en “pastel de arándanos” (Figs. 59,60). Estas lesiones, habitualmente, están presentes al nacimiento o dentro de las primeras 24 horas. Nuevas lesiones, raramente, aparecen después de los dos días de vida y desaparecen en 3-6 semanas. Pueden ser escasas o numerosas y asientan en cabeza, cuello, tronco y extremidades. Estas lesiones son debidas a eritropoyesis dérmica y no son exclusivas de la rubéola, se pueden ver en otros cuadros infecciosos congénitos (toxoplasmosis, citomegalovirus) o en la eritroblastosis fetal, neuroblastoma y leucemia congénita. La historia clínica materna y la presencia de otros hallazgos del síndrome de rubéola congénita (retraso del crecimiento intrauterino, catarata, sordera, cardiopatía congénita) inclinarán el diagnóstico hacia este síndrome.

Listeriosis: la *listeria monocytogenes* es una causa rara de sepsis en el período neonatal. La afectación cutánea cuando se produce se asocia a la forma de comienzo temprano y se presenta al nacimiento o dentro de los 5 primeros días, lo que se conoce como granulomatosis infanto-séptica. Es debido a infección transplacentaria o ascendente del aparato genital femenino. Se trata de un proceso septicémico producido por la *Listeria monocytogenes* que da lugar a una granulomatosis miliar diseminada y meningitis. El rash casi siempre presente al nacimiento, consiste en discretas pero, ampliamente diseminadas, petequias, pápulas infiltrativas y pústulas, localizadas, fundamentalmente, en tronco y extremidades. Los niños afectados presentan un cuadro clínico grave con distress respiratorio, meningitis y otros signos de sepsis. Los hallazgos cutáneos se aprecian en las (Figs. 61,62). Se trata de un recién nacido, ictérico, con hemocultivo positivo a listerias, que presenta al nacimiento una erupción diseminada por todo el organismo de incontables pápulas infiltrativas de color rojo vinoso. Fig. 63: recién nacido, hemocultivo positivo a listerias, fallecido a las pocas horas de nacer, con múltiples máculo-pápulas purpúricas diseminadas por todo el cuerpo.

Candidiasis cutánea congénita: la forma congénita es debida a una infección intrauterina. Las lesiones de la piel están presentes al nacimiento o, inmediatamente, después. Asientan en cabeza, cuello, tronco y extremidades, respetando el área del pañal y, ocasionalmente, se afectan palmas y plantas. El rash, en su inicio, presenta eritema intenso con pequeñas pápulas blancas, que gradualmente se van haciendo más numerosas y transformándose en pústulas. Tiene un curso clínico progresivo pero relativamente benigno y sin afectación del estado general. La curación sobreviene tras

una etapa de descamación generalizada. El cuadro clínico recuerda al eritema tóxico, foliculitis bacteriana, herpes congénito, varicela o lúes. Se distingue por la benignidad del cuadro a pesar de su progresión y el hallazgo de *c. albicans* por frotis directo y cultivo. El pronóstico, habitualmente, es bueno, sin embargo, en los recién nacidos inmunocomprometidos y en prematuros de peso inferior a 1500 g existe el riesgo de que la candidiasis cutánea progrese a un cuadro sistémico diseminado de alta mortalidad. Fig. 64: recién nacido que presenta al nacimiento exantema máculo papuloso generalizado que recuerda al eritema tóxico, madre con corioamnionitis por *candida albicans*. Presentó numerosas pústulas al 4º día en cuero cabelludo y cara (Fig.65), con afectación de palmas y plantas al 8º día (Figs.66,67) y descamación a los 12 días (Figs.68,69).

ANOMALIAS VASCULARES

En 1982 Mulliken y Globawcki propusieron una clasificación biológica de las manchas vasculares al nacimiento que fue ampliamente aceptada. Esta fue modificada en 1996 por la Sociedad Internacional para el estudio de las Anomalías Vasculares. Se diferencian dos grandes grupos, los Tumores Vasculares y las Malformaciones Vasculares.

Hemangioma: los hemangiomas proliferativos o hemangiomas infantiles comunes son con diferencia los tumores vasculares más frecuentes. Son neoplasias benignas, no presentes al nacimiento, compuestas de epitelio vascular en proliferación que crecen con rapidez durante etapas tempranas de la lactancia, se estabilizan y posteriormente sufren un proceso de involución.

Malformación Vascular: es un hamartoma, compuesto de células endoteliales maduras que no proliferan ni involucionan. Es una anomalía estructural, compuesta de vasos displásicos que está presente, aunque pueda no manifestarse, al nacimiento. La malformación vascular muestra un crecimiento proporcionado con el niño. Los cambios físicos externos pueden explicarse por influencias exteriores, hemodinámicas u hormonales. Las malformaciones vasculares se subdividen en diferentes categorías según las características de su flujo y el tipo de vaso anómalo predominante. De flujo lento (capilar, venoso, linfático) o rápido (arterial, fistula arterio-venosa). La malformación vascular puede ser simple con un único tipo de vaso anómalo (capilar, venoso, arterial, linfático) o combinado, con más de un tipo anómalo de vaso, pudiendo darse todo tipo de combinaciones complejas. Algunas de estas malformaciones son conocidas por su correspondiente epónimo como el síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (malformación capilar-venosa-linfática).

TUMORES VASCULARES

HEMANGIOMA PROLIFERATIVO

Los hemangiomas del lactante son los tumores vasculares benignos más frecuentes de los niños, sin embargo, todavía, es a veces motivo de confusión, al ser el término “hemangioma” utilizado para describir anomalías vasculares con características clínicas y biológicas diferentes. La mayor parte de los hemangiomas, no están presentes al nacimiento, o sólo es visible una marca premonitoria del tipo mancha telangiectásica rodeada de un halo pálido, mácula pálida o eritematosa, telangiectasias agrupadas que crecen y se hacen evidentes, rápidamente, en las primeras semanas o meses de la vida. Más de la mitad de los hemangiomas asientan en cara y cuello. Su frecuencia es del 20

% en los prematuros, el 2-3 % en los recién nacidos y alcanza el 10 % para los 12 meses de edad.

Aspecto clínico

Su aspecto clínico depende de la localización dentro de la piel afecta. Los hemangiomas comunes son de tres tipos. Los hemangiomas superficiales conocidos como hemangiomas en fresa, por que recuerdan su aspecto, asientan en la dermis superficial y se presentan como placas o nódulos de color rojo vivo o escarlata, abruptamente limitados, pudiendo ser solitarios como el de la (Fig. 70) en un lactante de 4 meses o el de la (Figs. 71,72) que corresponde a un prematuro de 2 meses, donde el color tan vivo de la lesión nos indica que está en fase proliferativa. Los hemangiomas profundos o cavernosos están localizados más profundamente, afectando la dermis profunda y tejido celular subcutáneo. Se aprecian como masas rojo azuladas con bordes no tan bien definidos, cubiertos por una piel normal (Figs. 73,74) a la edad de 1 mes y 10 meses, respectivamente, con excelente evolución. La piel que cubre al hemangioma cavernoso puede tener pequeñas dilataciones vasculares que ayudan al diagnóstico (Figs. 75,76). No es infrecuente la existencia de hemangiomas con ambas características, superficiales y profundas. Los hemangiomas superficiales aproximadamente representan el 62 %, los profundos el 15 % y los mixtos el 22% de los casos.

Siempre que el diagnóstico sea correcto y se trate de verdaderos hemangiomas proliferativos, a pesar de su tamaño, los resultados estéticos suelen ser aceptables, utilizando corticoides en la fase de brote, haciendo bueno el dicho “el mejor cirujano es la naturaleza”. Aspecto clínico del extenso hemangioma facial segmentario de tipo placa, sin síndrome de Phace en un varón (Figs. 77-80) a los 4 meses, 1 año, 2 años y 7 ½ años respectivamente. Se aprecia la favorable evolución utilizando corticoides durante cortos períodos para control de su fase proliferativa.

Historia Natural

Clásicamente, la evolución de los hemangiomas, se divide en tres fases: proliferativa, reposo y de involución. La fase proliferativa consiste en un período de crecimiento rápido, se presenta durante los 3-6 primeros meses, seguido a menudo de un crecimiento más lento de forma que el hemangioma alcanza su máximo tamaño para los 9-12 meses. No obstante es extremadamente difícil predecir el crecimiento de un hemangioma en particular, debido a que un pequeño porcentaje pueden crecer hasta el año o incluso más, excepcionalmente, hasta los 18-24 meses. Le sigue un período de reposo en que el volumen del hemangioma permanece estable. El comienzo de la fase involutiva, comúnmente, tiene lugar a partir de los 12-18 meses. En los hemangiomas superficiales la involución es anunciada por un cambio de color del rojo brillante a un tono más apagado. El proceso, característicamente, se inicia por el centro y se extiende hacia la periferia. En las lesiones profundas, en la fase involutiva, el hemangioma se vuelve menos azulado y caliente.

La involución completa se estima a un ritmo del 10 % por año. Para los 5 años, aproximadamente, han involucionado el 50% y el 90% a los 9 años. Pero el término involución no es sinónimo de resolución total con piel normal, hasta un 50 % de los casos pueden dejar lesiones residuales menores como telangiectasias, piel atrófica o de coloración amarillenta (piel de naranja) o cambios más significativos como piel redundante (Fig.80) o cicatriz, especialmente, si se produjo ulceración.

El riesgo en cuanto a hacer un pronóstico demasiado optimista a la familia, es que en el período neonatal confundamos una malformación vascular, con su impredecible evolución, con un hemangioma proliferativo como se muestra en las (Figs. 81,82). Lactante de 2 meses con extensa ulceración y pérdida del pabellón auricular izquierdo.

Localización

Según se desprende de grandes series, el 60 % asientan en cara y cuello, 25 % en el tronco y 15 % en extremidades.

Tipo de Lesión

Según el tipo de lesión se clasifican los hemangiomas en 4 grupos: localizados (72%), segmentarios (18%), indeterminados (8%) y multifocales (3%).

Segmentario: localización linear y/o geográfica, sobre un territorio cutáneo específico y habitualmente, con características clínicas de tipo placa. A menudo son unilaterales y, generalmente, delimitados de forma abrupta por la línea media, aunque hay excepciones. Son lesiones de mayor tamaño y que con mayor frecuencia se acompañan de anomalías del desarrollo. Si afectan completamente la punta de la nariz, se etiquetan como segmentarios más que focales, porque se considera que corresponde al desarrollo embriológico de la placoda nasal. El 83 % de las lesiones segmentarias son faciales y el 20-70 % pueden presentar un síndrome de PHACE.

Indeterminado: cuando no puede englobarse, claramente, ni como localizado ni segmentario.

Multifocal: cuando presenta 8 o más lesiones no contiguas de cualquier característica morfológica.

Hemangiomas que requieren especial atención por parte del Pediatra.

Hemangioma Periorbitario: Su aspecto clínico es similar a los que asientan en otras localizaciones, pero hay que recordar que los hemangiomas profundos orbitarios pueden presentarse, exclusivamente, como una protopsis unilateral. El riesgo estriba en la posibilidad de que el hemangioma produzca una oclusión parcial o completa de la hendidura palpebral, la cual de producirse en estos primeros días de la vida, es devastadora para la visión futura. Si el hemangioma asienta en el párpado superior hay mayor riesgo de secuelas. La ambliopía o visión reducida del ojo afecto por deprivación visual puede afectar según las series hasta el 43-60% de los niños, aunque es posible que este porcentaje sobreestime la realidad, debido a la selección de los pacientes. Puede producir astigmatismo debido a la presión que ejerce el crecimiento del tumor sobre el globo ocular, haciendo que la curvatura de la córnea sea irregular. Para prevenir la potencial pérdida de visión, todo niño con un hemangioma periorbitario que obstruya el eje visual, debe ser referido a un oftalmólogo con experiencia en estos cuadros. Fig. 83: lactante de 6 meses de edad en tratamiento con corticoides orales para controlar el crecimiento de su hemangioma en fase proliferativa, posteriormente, fue necesario intervenirlo quirúrgicamente a los 4 años (Fig. 84), con excelente resultado estético, aspecto a los 7 años (Fig. 85).

Hemangioma Lumbosacro: dado el elevado riesgo (17,5 %) de asociación con disrafismo oculto, todo paciente con un hemangioma lumbosacro de linea media

(Fig.86) debe ser explorado en este sentido. Si es menor de 4 meses hacerle una ECO, si hay hallazgos o es mayor de 4 meses, se le practicará una RM lumbosacra

Hemangioma Facial. Síndrome de PHACE : Phace es un acrónimo acuñado para describir un síndrome neurocutáneo que engloba las siguientes manifestaciones (*posterior fossa defects, hemangiomas, arterial anomaly, cardiac defects, coarctation aorta, eye anomalies, sternal defect*)

Se conoce como síndrome de PHACE la presencia de un hemangioma facial, grande, tipo placa, de distribución segmentaria asociado con alguna de las anomalías que componen el acrónimo. El 70% de los casos, sólo presentan una anomalía asociada, la cual suele ser ipsilateral con el hemangioma, siendo la malformación estructural más frecuente la de Dandy-Walker. De los pacientes con hemangiomas faciales que cumplen los criterios descritos, el 20-70 %, están afectos de síndrome de PHACE. Estos hemangiomas son Glut-1 positivos. Es llamativa la preponderancia femenina (90%) de los casos, lo que sugiere un posible defecto ligado a X. En las (Figs.87,88) niña de 2 meses con hemangioma tipo placa en región fronto-temporal (segmento S1) con coartación de la aorta asociada (síndrome de Phace).

Se desconoce su mecanismo patogénico, pero se cree que el error del desarrollo debe producirse al inicio de la gestación lo que explicaría la coexistencia de anomalías de la piel, del corazón y SNC. Se han identificado 4 segmentos :

S1. frontotemporal

S2. maxilar: mejilla región media y lateral, respeta región preauricular, surco nasolabial y filtro.

S3. mandibular: región preauricular, mandíbula, parótida

S4. frontonasal: porción media del cuero cabelludo, porción media de la frente, puente, punta y alas de la nariz, columela y filtro

Estos patrones no corresponden ni con los dermatomas, ni con las líneas de Blaschko, concuerdan mejor con las prominencias embrionológicas faciales, particularmente, los segmentos S2 y S3 recuerdan la prominencia maxilar y mandibular. Se piensa que los hemangiomas segmentarios emergen de defectos del desarrollo neuroectodérmico.

En la actualidad se supone que este síndrome, puede ser tan frecuente como el Sturge-Weber. Si el angioma es de localización frontonasal el mayor riesgo es que presente anomalías estructurales cerebrales y anomalías cerebrovasculares. Si asienta en el segmento mandibular el riesgo cerebral es bajo siendo los defectos cardíacos y de vía aérea, los de mayor riesgo

Por lo que antecede, es necesario una valoración completa de los hemangiomas infantiles con aspecto de placa que ocupan gran extensión de la cara, por el temor de que se trate de un síndrome de PHACE. Se aconseja la práctica de una RM craneal a los 3 meses de edad o al ser visto por primera vez si es mayor de esta edad y la posibilidad de practicar una RM torácica para descartar anomalías del arco aórtico.

Hemangioma Hepático: se acepta que los hemangiomas múltiples, presentan más riesgos de estar acompañados por hemangiomas viscerales. Muchos autores aconsejan hacer un *screening* de posible hemangioma hepático ante todo niño con 5 ó más hemangiomas cutáneos.

Los hemangiomas hepáticos pueden ser focales, multifocales y difusos

Los focales y multifocales, se cree que son RICH (*rapid involuting congenital hemangioma*) y raramente, presentan problemas. Si son asintomáticos se aconseja control ecográfico de su evolución y desaparición.

En los sintomáticos, los corticoides son el tratamiento de primera línea, si fracasa, embolización para solucionar la fistula AV

Se han comunicado casos de hipotiroidismo en casos de hemangiomas hepáticos difusos debido a la degradación de la hormona tiroidea por la acción de la 3 iodothyronina deiodinasa producida por el tumor.

Diagnóstico diferencial: el hemangioma común infantil presenta unas características clínicas tan específicas que su diagnóstico es sencillo, no plantea problemas. No obstante, los hemangiomas profundos pueden ser particularmente difíciles de diferenciar de otros tumores o malformaciones. La Eco doppler y la RM son las dos exploraciones más eficientes para el estudio de los hemangiomas. La ultrasonografía es útil para distinguir los hemangiomas profundos de otras entidades, al detectar elementos vasculares de flujo elevado. La RM es el estudio de elección para documentar la extensión o detectar otras anomalías asociadas. Además, disponemos, recientemente, de un marcador considerado específico de los hemangioma infantiles, el Glut-1 (isoforma I de la proteína transportadora de la glucosa) que se expresa, fuertemente, en el endotelio de los vasos de los hemangiomas infantiles (Glut-1 positivos), pero que está ausente en otras lesiones vasculares, como las malformaciones vasculares, granulomas piógenos, hemangioendoteliomas. En caso de duda, la positividad o negatividad del marcador Glut-1, nos confirmará o descartará el diagnóstico clínico de hemangioma infantil.

Miofibromatosis infantil: puede simular un tumor vascular, pero es firme a la palpación y se diferencia por su histopatología.

Rabdomiosarcoma: es el sarcoma más frecuente de la temprana infancia y puede presentarse en el recién nacido, como una masa cutánea de color rojo, localizada, habitualmente, en cabeza y cuello, es de crecimiento rápido y puede ser muy difícil diferenciarlo de un hemangioma profundo.

Glioma nasal: lesión congénita compuesta de tejido cerebral extracraneal y meninges que habitualmente emerge en la región glabelar como un nódulo eritematoso grisáceo.

Hemangiomas Congénitos

Se denomina así a los hemangiomas que están totalmente desarrollados al nacimiento. Aunque es un proceso raro, pueden presentarse al nacimiento tumores vasculares desarrollados, plenamente, que se asemejan a los hemangiomas comunes.

Su presentación clínica habitual es la de un tumor o placa elevada, de varios cm de diámetro, de color rojo, azulado o violáceo, con telangiectasias en su superficie y un anillo pálido a su alrededor. Figs. 89-92: aspecto clínico de 2 hemangiomas congénitos al nacimiento.

Clínicamente se diferencian dos tipos: **RICH** (*rapid involuting congenital hemangioma*) definido por su rápida involución y regresión completa para los 14 meses y **NICH** (*no involuting congenital hemangioma*) que crece al compás del crecimiento del niño y no regresa.

En la ecografía, la lesión es de aspecto homogéneo, uniformemente hipoeocoica y fundamentalmente confinada al tejido subcutáneo graso. La lesión es difusamente vascular y en ambos tipos se puede apreciar la presencia de vasos. La presencia de calcificaciones, NICH (17 %) y en el RICH (37,5%), es sugestivo de hemangioma congénito, en el hemangioma común es excepcional la presencia de calcificaciones. En una primera valoración, la Eco doppler es la única exploración a realizar; sobre todo, si se aprecian vasos y/o calcificaciones. Estas tumoraciones son Glut-1 negativas.

La imagen ecográfica de los hemangiomas congénitos, es muy diferente de otras entidades (fibrosarcoma maligno, hemangiopericitoma, dermatofibrosarcoma *protuberans*) que también pueden estar presentes al nacimiento con el aspecto de tumores o placas grandes, firmes y violáceas.

OTROS TUMORES VASCULARES

Tufted Hemangioma (hemangioma de células en penacho): conocido en la literatura japonesa como angioblastoma de Nakagawa. La mayor parte son adquiridos en los primeros años. Existen formas congénitas, aunque son raras, las cuales pueden manifestarse con diferentes patrones clínicos: lesiones de color rojo no homogéneas, tipo placa, grandes, infiltrativas. Este tipo de tumor vascular, puede desencadenar un fenómeno de Kasabach-Merritt. La biopsia es diagnóstica y nos descarta la posibilidad de sarcoma congénito.

Hemangioendotelioma Kaposiforme: es un tumor vascular, raro, que se ha publicado en asociación al síndrome de Kasabach-Merritt y con linfangiomatosis. Excepcionalmente, es reconocido en el recién nacido y si cursa sin trombocitopenia, probablemente es etiquetado de “angioma congénito”. El diagnóstico es histopatológico.

Síndrome de Kasabach-Merrit: síndrome que consiste en una combinación de tumor vascular complejo con coagulopatía intravascular diseminada, desencadenada por trombocitopenia secundaria al secuestro plaquetario en el interior de la anomalía vascular. Con frecuencia, se ha señalado a los hemangiomas proliferativos como uno de los causantes de este cuadro, pero esta afirmación, está hoy en día descartada. Se achaca su desencadenamiento a otro tipo de tumores vasculares, especialmente, al hemangioendotelioma kaposiforme y al hemangiomangioma tufted. Antes del desarrollo del síndrome de Kasabach-Merrit el aspecto clínico del tumor vascular es muy variable. Puede presentar un aspecto similar a una placa de color rojo, azulado o amarillento, a menudo congénito o aparecido al poco tiempo del nacimiento o encontrarnos con una historia de tumor prenatal detectado por ecografía y que requerirá de su estudio histopatológico para su identificación. Figs. 93,94: lactante de 3 meses que presenta un tumor vascular que afecta a la mayor parte del tórax y brazo derecho, de rápido crecimiento con aumento de partes blandas, de bordes mal definidos y coloración roja oscura con zonas equimóticas en su interior. Fig. 95: al año, el tumor vascular, presenta límites más precisos, de coloración roja pálida y pequeñas dilataciones vasculares superficiales.

MALFORMACIONES VASCULARES

Nevus Flammeus. Mancha en vino de Oporto: representa una malformación vascular congénita, presente al nacimiento, compuesta de vasos dilatados similares a los capilares, que persiste a lo largo de la vida y se presenta en el 3-5/1000 de los recién nacidos. Figs.97, 98: mancha de color rojo púrpura, extensa que afecta hemitronco y brazo izquierdos.

Síndrome de Sturge-Weber: se define como la presencia de un angioma plano, congénito, de color rojo vinoso (mancha en vino de Oporto), facial, localizado en la zona de distribución de la rama oftálmica del nervio trigémino, asociado a anomalías vasculares ipsilaterales de la píamadre, con uno o más síntomas (epilepsia, hemiparesia o hemiplejia, calcificaciones intracraneales, atrofia cerebral, retraso mental) y lesiones vasculares ipsilaterales de la coroides responsables del glaucoma congénito o precoz. Normalmente, el angioma es unilateral pero puede ser bilateral. Está bien establecida la existencia de cuadros de angioma facial y epilepsia sin afectación ocular y de angioma facial y glaucoma sin afectación del SNC lo que podríamos denominar Sturge-Weber incompleto, pero el angioma facial es imprescindible.

Las tres ramas sensitivas del nervio trigémino son la oftálmica (V1), maxilar (V2) y mandibular (V3) (Fig. 99). El párpado superior está inervado por la V1 y el inferior por la V2

Se presentará el cuadro, aunque la mancha en vino de Oporto no sea extensa, si afecta el territorio de la rama oftálmica, como acontece con el paciente de la (Fig. 100). La TAC (Fig.101) pone de manifiesto la calcificación de la malformación vascular. La distribución de la mancha en vino de Oporto puede ser bilateral y afectar el territorio inervado por las tres ramas del trigémino (Fig. 102).

Alexander en su revisión de 257 casos estableció de forma minuciosa la relación entre la distribución territorial del angioma y el riesgo de padecer un síndrome de Sturge-Weber. Cuando el angioma afecta, exclusivamente, por debajo de la hendidura palpebral no hay angiomas meníngeos. Los angiomas que respetan el párpado superior o sólo afectan a la 1/3 o a la 1/2 del mismo no suelen tener angiomas piales.

Hay angioma meníngeo (salvo raras excepciones) cuando:

- 1- El angioma ocupa todo el párpado superior desbordándolo por la mejilla o frente.
- 2- Si hay angioma cutáneo homogéneo (sin intervalo de piel sana) limitado a la raíz de la nariz aunque no afecte al párpado.

La explicación de la validez de las reglas precedentes, proviene del conocimiento de la embriología de la vascularización cerebral. La porción superficial del plexo vascular primordial suministra la vascularización de la porción superior de la cara, cuero cabelludo, meninges y coroides

Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber: es una malformación vascular compleja combinada, presente al nacimiento, que afecta, fundamentalmente, a las extremidades inferiores aunque puede afectar a más de una zona del tronco o cara. Es una malformación capilar, linfática, venosa, de flujo lento. Consiste en la asociación de malformación capilar, linfática y varicosidades venosas con persistencia de venas embrionarias e hipercrecimiento óseo y de partes blandas del miembro afecto. Esta hipertrofia con frecuencia se incrementa progresivamente hasta la finalización del crecimiento del niño. El sistema venoso profundo puede estar ausente, hipoplásico u obstruido lo que da lugar a linfedema. Para valorar la extensión de la anomalía es necesario realizar ecografía doppler y RM, la arteriografía, flebografía y linfografía, raramente, es necesario durante la infancia. (Figs. 103,104) recién nacido con malformación vascular de las cuatro extremidades, hipertrofia ósea y de partes blandas.

Nevus *flammeus* extenso en un recién nacido afecto de síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (Fig. 105), a los 2 meses (Figs. 106,107) y a los 3 ½ años, donde el nevus persiste muy atenuado y se aprecia la hipertrofia de muslo derecho (Fig. 108) y de los dedos del pie derecho (Fig. 109).

TRASTORNOS DE LOS VASOS LINFÁTICOS

Las malformaciones linfáticas, como linfangiomas e higromas quísticos, se originan en el saco linfático embrionario y son el segundo tipo de tumor vascular benigno más frecuente en la infancia. Se trata de hamartomas del sistema linfático y consisten en anastomosis de canales linfáticos dilatados con espacios quísticos, tapizados por un endotelio linfático normal plano o cuboideo. Pueden ser superficiales o subcutáneos y a veces pueden extenderse por el tejido muscular subyacente. Son de crecimiento lento y su aspecto clínico depende, de su tamaño, profundidad y localización. Cuando son superficiales cursan como masas blandas e indoloras que se observan a través de la piel. El 50 % se localizan en cabeza y cuello, entre el 70-90 % están presentes al nacimiento o se desarrollan dentro de los dos primeros años. Raramente, aparecen después de los 5 años.

Linfedema Congénito: hinchazón difusa del tejido blando producido por una acumulación de linfa debido a un inadecuado drenaje linfático, presente al nacimiento. (Figs. 110,111) recién nacida, afecta de síndrome de Turner 45 X0, con aumento del volumen de las partes blandas del dorso de los pies, dedos “arrosariados” e hipoplasia de las uñas.

Higroma quístico: los higromas quísticos son tumores linfáticos uni o multiloculares, benignos, que derivan de sacos linfáticos primarios y aparecen como grandes masas, indoloras, subcutáneas, principalmente localizadas en cuello, ingle y axila. La transiluminación hace evidente el contenido líquido de las lesiones. Fig. 112: recién nacido con tumoración axilar, de consistencia blanda, elástica, cubierto de piel normal. A los 8 meses presenta similar aspecto (Fig. 113). Figs. 114,115: recién nacido con tumoración similar localizada en flanco derecho. Con frecuencia los linfangiomas, tienen componente hemangiomatico (hemangiolinfangioma), pudiendo experimentar un brusco aumento por hemorragia en los espacios linfáticos.

Linfangioma cavernoso: constituidos por grandes dilataciones quísticas de los vasos linfáticos localizados en la dermis, tejido celular subcutáneo y septos intermusculares. Estas lesiones son mal definidas y pueden afectar grandes áreas. (Figs. 116,117) recién nacido con linfangioma cavernoso gigante, incompatible con la vida.

NEVUS CONGENITOS

Nevus es un término que tiene un amplio significado en dermatología. Hay quien lo utiliza, simplemente, como "mancha". El nevus es una displasia circunscrita de origen embrionario de uno o más elementos de la piel. Hurwitz lo define como anomalía congénita circunscrita de la piel, de cualquier tipo celular presente al nacimiento. Utilizamos el término nevus en el sentido de hamartoma: proporción anormal de elementos celulares propios de ese órgano, que más tarde entrarán en proliferación

formando un "tumor" y creando problemas por su ocupación de espacio. Esta colección de células altamente diferenciadas en el interior de un tejido organizado, pueden ser activas funcionalmente (producir pigmento) y se organizan de modo similar a los órganos futuros a que estaban designados ser (folículo piloso, sebáceo, glándulas ecrinas). Cuando la diferenciación celular es menor, dan lugar a estructuras similares a las glándulas y reciben el nombre de Adenomas o pueden dar lugar a tumores, que son cánceres verdaderos pero que no dan metástasis, llamados Epiteliomas. El término nevus, no designa el tejido afecto, por lo que es necesario ponerle un apellido para definir mejor la lesión, así hablamos de nevus pigmentado, sebáceo, etc.

Nos limitaremos a mostrar las características clínicas que facilitan el diagnóstico, de algunos de estos nevus congénitos con los que alguna vez se verá confrontado el pediatra de Atención Primaria.

Nevus melanocítico congénito: los nevus melanocíticos congénitos se caracterizan por la presencia de células névicas en la zona inferior de la dermis reticular, aunque a menudo su identificación no resulta fácil, al tener características histológicas de nevus intradérmico, compuesto o de unión. La frecuencia en el recién nacido de los nevus melanocíticos congénitos es del 1,1 %. Los nevus congénitos, según el tamaño, se clasifican en pequeños, si son menores de 1,5 cm², gigantes si son mayores de 20 cm² (tamaño en el adulto) y medianos el resto. Los gigantes son inconfundibles, con un color que va del negro al negro marrón con una superficie papilomatosa, elevada, de márgenes irregulares, exhibiendo en su periferia lesiones de nevus pigmentarios satélites. Algunos están cubiertos de pelos gruesos. En función del territorio de piel que cubren, reciben diferentes nombres tomados de la prenda de vestir que cubre la misma zona (estola, calcetín, calzón de baño). Fig. 118: lactante de 4 meses de edad con un nevus gigante de color marrón, negro, con elementos papilomatosos, márgenes irregulares, cubierto de pelo y numerosas lesiones satélites. Mismo paciente a los 10 meses (Fig. 119). Figs. 120,121: nevus congénito de color negro cubierto de abundante y grueso pelo oscuro en un lactante de 4 meses.

El riesgo de por vida de desarrollar un melanoma en un nevus gigante congénito es del 4-6 %. No tenemos todavía una respuesta satisfactoria definitiva sobre qué hay que hacer con ellos. La decisión debe ser individual en cada caso. No hay consenso sobre si se debe extirpar o someterle a observación estricta. La extirpación, incluso total, no garantiza el no desarrollo de un melanoma en el futuro y la observación, puede no evitar que la detección de un melanoma sea tardía, si se desarrolla de un melanocito localizado por debajo de la unión dermo-epidérmica.

Los nevus congénitos pequeños pueden ser difíciles de distinguir, clínicamente, de otras estructuras hiperpigmentadas, siendo esto una dificultad añadida a la que ya tienen los padres para recordar, cuando les preguntamos, si la lesión estaba o no presente al nacimiento. Dada la dificultad para distinguir, con certeza, los nevus melanocíticos congénitos pequeños, los datos respecto a su potencial malignidad son controvertidos. La extirpación de todos los nevus pequeños congénitos no está justificada, en especial, si tenemos en cuenta que la aparición de un melanoma sobre un nevus congénito pequeño es excepcional antes de la pubertad. El tratamiento de los nevus congénitos pequeños debe ser individualizado, cualquier decisión de remoción debe demorarse hasta que el niño pueda cooperar de forma de extirparlo con anestesia local.

Melanosis neurocutánea: es una afección rara en la que se asocia al nevus melanocítico una melanosis leptomeníngea con su predisposición al desarrollo de

melanomas malignos. La afectación leptomenígea es más probable si el nevus asienta en la cabeza o línea media del tronco, en especial, si se asocia a nevus melanocíticos "satélites", como es el caso de las Figs. 122,123. En la RM se aprecia una melanosis leptomenígea asintomática en, aproximadamente, el 30% de los nevus congénitos gigantes.

Nevus sebáceo de Jadasshon: es una placa bien delimitada, habitualmente, solitaria, sin pelo, presente al nacimiento, de forma redonda u oval o lineal, coloración amarillenta con aspecto en piel de naranja y localizado en cabeza y cuello, aunque en ocasiones puede verse en el tronco . Fig. 124: nevus sebáceo de 7 x 1,5 cm, en cuero cabelludo con aspecto de piel de naranja. Su superficie puede simular un empedrado (Fig. 125) o ser cerebriforme (Fig. 126). Aunque la lesión, histopatológicamente, se caracteriza por la abundancia de glándulas sebáceas, están presentes todos los elementos de la piel. Se cree que estos nevus se originan a partir de células germinales epiteliales pluripotenciales que se pueden diferenciar en varios tumores epiteliales. Por lo tanto, durante la etapa adulta se pueden complicar con neoplasias malignas secundarias y tumores anexiales benignos, sobre todo carcinoma basocelular (riesgo del 1 %) y siringocistoadenoma papilífero. Es aconsejable su extirpación total antes de la adolescencia. Los nevus sebáceos pueden cursar asociados a anomalías del sistema nervioso central, óseas y oculares representando variantes del síndrome del nevus epidérmico.

Nevo comedoniano: es un nevus organoide, poco frecuente, de origen epitelial, presente al nacimiento o aparecer en la infancia. El trastorno se manifiesta por grupos de pápulas, moderadamente elevadas, agrupadas estrechamente, que contienen un tapón negro, firme, hiperqueratótico, que recuerda al comedón (Figs. 127,128). La lesión tiende a crecer al compás del niño y se ha postulado que estas lesiones son el resultado de un fallo del desarrollo del componente mesodérmico del complejo pilosebáceo.

Nevus Epidérmico: los nevus epidérmicos son lesiones hamartomatosas que se caracterizan por la hiperplasia de la epidermis o de los anejos en una zona localizada de la piel. Habitualmente, está presente al nacimiento y se le denomina con diferentes términos descriptivos.

Nevus verrucoso: cuando la lesión es de aspecto verrucoso y escamoso (Figs.129-131).

Nevus unius lateris: recibe este nombre cuando la lesión es extensa y sistematizada. Puede presentar aspecto aterciopelado, papilomatoso y distribución lineal a lo largo del eje del cuerpo (Fig. 132) o distribución caprichosa (Fig.133) o hemicorporal con marcado límite en línea media (Fig. 134).

Icthyosis hystrix: cuando la lesión es amplia, bilateral, con patrón irregular geométrico o remeda las líneas de Blaschko (Figs. 135-137).

Los nevus epidérmicos pueden asociarse, ocasionalmente, a otras anomalías de la piel y partes blandas, ojos, sistema nervioso, cardiovascular, genitourinario, óseo. Estos cuadros se conocen con el término de síndrome del nevus epidérmico y es una expresión fenotípica de mosaicismo.

