



## DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA: "MANCHAS FEAS, BUENAS Y MALAS"

**Alicia Hiraldo Gamero**

Dermatóloga.  
Hospital de Mérida

A lo largo de este taller intentaremos aclarar qué manchas de las que aparecen en la piel de un niño, ya sean congénitas o adquiridas deben preocuparnos, o por el contrario no, cuáles deben ser estudiadas y seguidas tanto a nivel dermatológico como de otras especialidades.

*Grosso modo*, podremos clasificarlas en:

**Manchas buenas:** aquellas que aparecen de forma aislada o en escaso número y asintomáticas. Entre ellas se encuentran los nevus hipercrómicos, los nevus acrómicos, los nevus congénitos pequeños o las máculas café con leche aisladas.

**Manchas feas:** podríamos denominar así a manchas extensas presentes en un niño sano, las que se parecen a otras malas (pero que no lo son) y aquellas en las que, simplemente, no conocemos el diagnóstico.

**Manchas malas:** manchas numerosas, de aparición progresiva y naturaleza persistente, las que detectamos en un niño con otras enfermedades (cutáneas o no) asociadas o con antecedentes familiares de las mismas. En función del diagnóstico de presunción, debemos iniciar las exploraciones complementarias adecuadas para confirmar la sospecha diagnóstica.

### INTRODUCCIÓN

En esta exposición, nos detendremos a analizar distintos tipos de nevus. A pesar de la amplia utilización de este término del latín *naevus*, lunar o peca congénita, y de la adquisición de una idea conceptual del mismo, no se ha alcanzado una definición unánime del mismo<sup>1</sup>.

Pueden:

- ser congénitos o adquiridos
- derivar de un tipo celular o no mostrar ningún crecimiento hamartomatoso
- mostrar un tejido malformado o aparentemente sano
- reflejar la ausencia de uno o más componentes de la piel

- ser consecuencia de una alteración funcional

Ante esta gran variedad de lesiones clínicas, es probable que el principal requerimiento para ser denominado nevo, es la presencia de un **mosaicismo genético**.

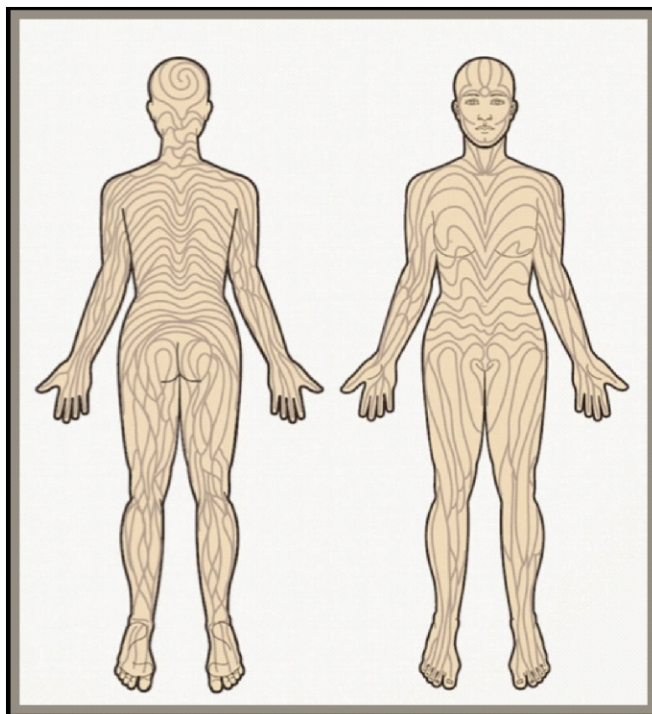
Un mosaico es un individuo que presenta una o más líneas celulares distintas provenientes de un mismo cigoto.

Así los nevus consistirían en un tejido mutante de la piel o mucosas con una dotación genética distinta a la del tejido circundante, pero derivado del mismo cigoto.

Morfológicamente podríamos clasificar los nevus según el tipo de célula que lo origina. Un tipo de célula puede originar uno o varios tipo de nevus.

### NEVOS DE LA EPIDERMIS

La mayoría de los nevus de la epidermis, se distribuyen a lo largo de las líneas de Blaschko (líneas de desarrollo embrionario de la epidermis y posiblemente de otros componentes de la piel).



Líneas de Blaschko. Imagen tomada del NEJM



Las líneas de Blaschko son uno de los patrones que los mosaicismos pueden mostrar en la piel, y son el patrón arquetípico de la mayoría de los nevos de origen epidérmico.

El hecho de que los nevos de cualquier origen sea el resultado de una mutación somática que origina un mosaicismo, hace que cualquier tipo de nevo, pueda hipotéticamente asociarse con alguna anomalía congénita en algún órgano derivado del mismo tejido embriológico que éste.

### Nevo epidérmico verrucoso

Los nevos epidérmicos aparecen clínicamente como placas hiperqueratósicas verrugosas lineales. La mayoría están presentes al nacer, aunque pueden aparecer hasta en la tercera década de la vida. El patrón histológico de los nevos epidérmicos es muy variable, dependiendo del componente epitelial predominante<sup>2</sup>.



- Nevo epidérmico verrucoso epidermolítico. Es la forma de mosaicismo de una enfermedad, autosómica dominante, conocida como Eritrodermia Ictiosiforme Congénita Ampollosa (EICA). Si la mutación somática afectó a las gónadas, los individuos afectados, pueden transmitir a la descendencia la EICA.
- Nevo epidérmico no epidermolítico. Es una anomalía esporádica y no se transmite a la descendencia. Cuando se presenta concomitantemente con alteraciones en otros sistemas, en particular sistema nervioso central, se denomina síndrome del nevo epidérmico o de Solomon. El NEVIL (Nevus Verrucoso Inflamatorio Lineal) es la variedad inflamatoria del nevo epidérmico.

### Nevo comedoniano

Nevo derivado del folículo pilosebáceo. Se presenta como un grupo asintomático de

comedones en la cara, cuello, o parte superior torácica, pueden estar agrupados o seguir un patrón lineal. Es probable que algunos representen una forma de mosaico del síndrome de Apert (se caracteriza por el cierre prematuro de las suturas craneales), ya que se han demostrado mutaciones en el gen FGFR2 en algunos de ellos, gen responsable de la enfermedad nombrada.

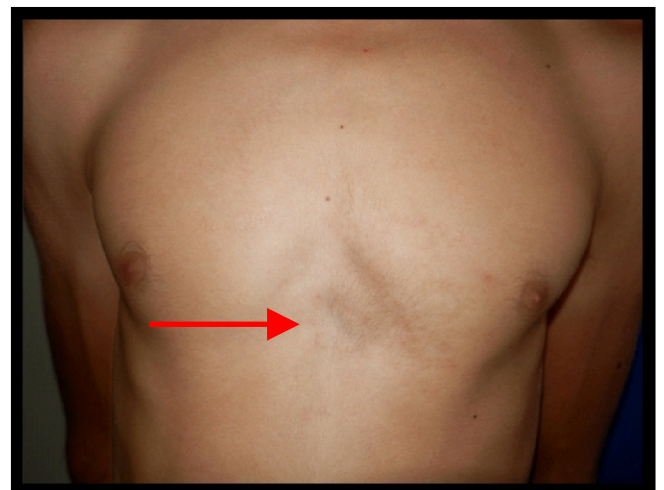
### Nevo sebáceo

El nevo sebáceo es una lesión congénita frecuente, descrita por primera vez por Jadassohn en 1895 como un hamartoma de la piel. Se localiza principalmente en el cuero cabelludo y la cara, y se manifiesta como una placa redondeada u ovalada, bien circunscrita, con superficie rugosa y color amarillento<sup>3</sup>. Durante la vida adulta, puede desarrollarse una amplia variedad de tumores anexiales por lo que se recomienda extirpación de la lesión durante o incluso después de la pubertad.



### Nevo de Becker

El nevo de Becker (NB), también llamado melanosis de Becker o nevo epidérmico pigmentado y piloso, es un hamartoma cutáneo benigno que se presenta como una mácula de color





marrón claro u oscuro, bien delimitada, pero de bordes irregulares que se puede acompañar de hipertrichosis<sup>4</sup>. Aunque las localizaciones más frecuentemente descritas son la región escapular o el pecho, el NB puede estar localizado en cualquier otra parte del cuerpo<sup>5</sup>. Puede aparecer durante la infancia, pero lo más habitual es durante la pubertad<sup>1</sup>.

### Síndromes del nevo epidérmico

Síndrome no hereditario que asocian uno o más nevos de origen epidérmico asociados a otros nevos cutáneos y/o manifestaciones extracutáneas variables, habitualmente derivadas del ectodermo.

- *Síndrome del nevo sebáceo*. Asociación de un nevo sebáceo o epidérmico verrugoso con anomalías neurológicas, oculares y otras, así como con otras anomalías cutáneas.
- *Síndrome CHILD*. Con el acrónimo CHILD, Happle et al describieron en 1980 un síndrome caracterizado por hemidysplasia congénita asociada a eritrodermia ictiosiforme y defectos de miembros (congenital hemidysplasia with ichthyosiform nevus and limb defects)<sup>6</sup>. Presenta una herencia dominante ligada a X, se manifiesta en forma de mosaico, por la inactivación al azar de un cromosoma X, que induce un curioso fenómeno de lateralización, de modo que las manifestaciones de la enfermedad se restringen a un solo hemi cuerpo. Se considera que representa una entidad cutánea cuyo reconocimiento es importante para el consejo genético, ya que la madre de una paciente con síndrome CHILD tiene un mayor riesgo de tener otra hija que sufra esta afección<sup>7</sup>.
- *Facomatosis Pigmento-queratósica*. Asociación de un nevo sebáceo o epidérmico verrugoso y un nevo melanocítico lentiginoso moteado extenso junto con otras anomalías como ptosis palpebral y escoliosis.
- *Síndrome del nevo de Becker*. Consiste en la asociación de un nevo de Becker con anomalías del desarrollo ipsilaterales (hipoplasia mamaria, alteraciones de las extremidades, espina bífida, escoliosis y otras).

- *Síndrome del nevo comedoniano*. Asociación de un nevo comedoniano con alteraciones esqueléticas de las extremidades, probablemente debido a ser manifestación en mosaico del síndrome de Apert como se mencionó previamente.

### Poroqueratosis Lineal

Actualmente considerada un mosaicismo de la poroqueratosis (PQ) clásica, es una variante rara.

Las poroqueratosis son un grupo de desórdenes de la queratinización que histológicamente comparten la presencia de la laminilla corneida, una estrecha columna de paraqueratosis sobre una epidermis focalmente desorganizada. La PQ lineal. Es una forma esporádica, que se manifiesta en el nacimiento o en la adolescencia temprana como una erupción verrugosa que puede seguir las líneas de Blaschko o metaméricas<sup>8</sup>. Las lesiones son habitualmente asintomáticas, siendo excepcional el prurito. Existen dos subtipos, que incluyen una forma localizada y otra generalizada.

### Nevos de pigmento (acrómico e hiperacrómico). Mosaicismos pigmentarios

El nevo depigmentado o nevo acrómico (NA) es una lesión hipopigmentada (no completamente despigmentada) que está presente al nacimiento o en los primeros años de vida; puede situarse en cualquier localización de la superficie corporal y adopta distintas formas: redondeadas, ovaladas, aserradas, de contornos geográficos, patrones en cuadrantes o siguiendo líneas de Blaschko (mutación precoz en la embriogénesis)... y pueden ser únicos o múltiples.

Existe una disminución de melanocitos y en número y tamaño de melanosomas en la capa basal de la epidermis con disminución de eumelanina.



### Mosaicismos hipopigmentados

Se ha descrito que la presencia de múltiples lesiones cutáneas hipopigmentadas a lo largo de las líneas de Blaschko asociadas a anomalías extracutáneas. En 1952 Ito describió una paciente japonesa con lesiones hipocrómicas siguiendo las líneas de Blaschko y llamó a esta entidad "incontinencia pigmenti achromians" por seguir las lesiones el mismo patrón que la incontinencia pigmenti, aunque esta nomenclatura puede dar origen a confusión. Posteriormente se describieron casos similares en todo el mundo y se denominó a esta entidad como *hipomelanosis de Ito*.



### Hipomelanosis de Ito

Lesiones hipopigmentadas de disposición lineal a lo largo de las líneas de Blaschko
Afectación de dos o más áreas corporales o presencia de al menos dos lesiones en distintas líneas de Blaschko dentro de la misma área corporal.
Detención de las lesiones en la línea media corporal, en el caso de las lesiones del tronco; y
Ausencia de cualquier lesión previa en la piel (pápulas, lesiones verrucosas, vesículas o máculas hiperpigmentadas) afecta de máculas hipopigmentadas

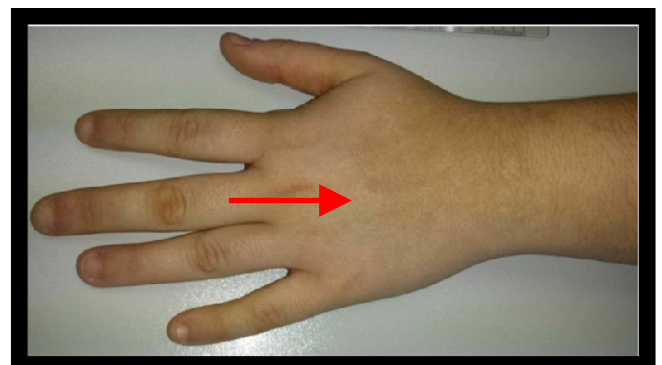
Entre las manifestaciones extracutáneas que se han asociado, destacan:

- |   |                                |
|---|--------------------------------|
| - Afectación del SNC                      | - Tumores                      |
| - Afectación oftalmológica                | - Alteraciones cardíacas       |
| - Afectación craneofacial y dental        | - Alteraciones genitourinarias |
| - Alteraciones esqueléticas y de miembros |                                |

El tratamiento irá dirigido contra las manifestaciones extracutáneas.

### Nevos hiperocrómicos y mosaicismos hiperpigmentados

Son lesiones idénticas a las descritas como nevos acrómicos, con la única diferencia que la piel afecta, es más pigmentada que el resto. Dichas lesiones reflejan igualmente un mosaicismo cutáneo.





### Otros nevos epidérmicos

- *NEVIL (Nevo Epidérmico Verrucoso Inflamatorio Lineal)*. Es una variante de nevo epidérmico, que muestra eritema, inflamación y cursa con prurito. Difícil distinguir de casos de psoriasis lineal.
- *Nevo apocrino y nevo siringocistomatoso papilífero*. Son tipos de nevos organoides con acúmulo hamartomatoso de glándulas apocrinas y ecrinas respectivamente. Se manifiestan como placas o nódulos agrupados en placas, e incluso en ocasiones de disposición lineal.
- *Nevo del ducto y del ostio ecrino poroqueratósico*. Se asemeja al nevo comedoniano, con pápulas queratósicas de disposición lineal e incluso lesiones francamente verrucosas que pueden afectar a las palmas y plantas, donde no existen folículos sebáceos. Estas pápulas se localizan sobre los orificios de desembocadura de las glándulas sudoríparas ecrinas y originan anhidrosis o hiperhidrosis en la zona afecta.

### NEVOS DÉRMICOS

Pueden mostrar un crecimiento hamartomatoso o un defecto funcional.

#### Nevos de colágeno

Los nevos de colágeno o colágenomas cutáneos son malformaciones en las que la cantidad de tejido colágeno presente en la dermis está incrementada

- *Colagenoma familiar cutáneo*: Herencia Autosómica Dominante. Se presentan en la adolescencia.

Pueden asociar cardiomiopatías

- *Colagenoma eruptivo*. Aparición brusca, sin antecedentes familiares ni cardiomiopatías asociadas.
- *Colagenoma cerebriforme plantar*. Masa de aspecto cerebriforme color piel, habitualmente en síndrome Proteus, aunque puede aparecer aislado
- *Placas en chagrín o piel de zapa*. Variante de colagenoma que aparece en la región lumbosacra de pacientes con esclerosis tuberosa.
- *Otros colagenomas*. Se han hallado asociaciones de colagenomas con el síndrome de Down, cardiomiopatías, hipogonadismos y con fibroliculomas múltiples.

### Nevos de tejido elástico

Aumento, disminución o ausencia de tejido elástico

- *Elastoma juvenil y síndrome de Buschke-Ollendorf o dermatofibrosis lenticular diseminada*.

Es una genodermatosis de transmisión autosómica dominante que se caracteriza por la asociación de un elastoma, con osteopoiquilosis ósea

- *El nevo anelástico*. Áreas de piel arrugada o pápulas de consistencia blanda y localización perifolicular que carecen totalmente de fibras elásticas.

### Hamartoma congénito de músculo liso

Es una malformación cutánea benigna y poco frecuente, caracterizada por la proliferación de haces de músculo liso en la dermis. No se asocia a alteraciones sistémicas ni a malignización. Si se localiza en la línea media de la columna lumbar, es obligatorio descartar una distrofia espinal oculta.



### Nevos vasculares

- *Nevo anémico*. Consiste en una mácula pálida de márgenes irregulares rodeada a veces de lesiones satélites. Con vitropresión es indistinguible de la piel circundante. Se piensa que puede ser simplemente una anomalía funcional de los vasos dérmicos, que ese encuentran en vasoconstricción, ya que la histología muestra una piel normal. El trastorno es intrascendente aunque se ha observado asociado a Neurofibromatosis 1.





- Otras lesiones vasculares congénitas o adquiridas (que no desarrollaremos por no extendernos) son verdaderos nevos:

- Nevos flámeos (mal llamados angiomas planos)
- Cutis Marmorata telangiectásica congénita
- Malformaciones venosas segmentarias

## NEVOS DEL TEJIDO SUBCUTÁNEO

- *Nevo lipomatoso superficial*. Es una malformación caracterizada por la presencia de grupos de adipocitos maduros situados ectópicamente en la dermis superficial.



Existen dos formas de presentación clínica:

1. La forma más clásica y frecuente la lesión consiste en varios nódulos de consistencia blanda agrupados en una placa que asienta preferentemente en la región lumbosacra.

2. La segunda forma clínica de nevo lipomatoso superficial es menos frecuente y consiste en una pápula o un nódulo sesil y pediculado, con morfología de fibroma péndulo

- *Nevo psilolípico*. Nódulo blando de forma ovalada o francamente lineal situado en cuero cabelludo y cuya superficie se encuentra desprovista de pelo. En la mayoría de los casos existe asociación con una rara enfermedad denominada *lipomatosis encéfalo-cráneo-cutánea* que asocia anomalías cerebrales (entre ellas lipomas intracraneales) oculares y cutáneas (hamartomas fibrolipomatosos) que son ipsilaterales al nevo psilolípico. Se acepta que esta enfermedad, se trata de un mosaicismo de una mutación letal que sobrevive en forma de mosaico.

## NEVOS MELANOCÍTICOS

Es un grupo muy heterogéneo de proliferaciones hamartomatosas que pueden mostrar diversos

patrones de expresión clínica. Son muy frecuentes y en la gran mayoría de casos benignos<sup>9</sup>.

Podemos clasificarlos de forma global, en adquiridos y congénito

## Efélides o pecas

Son máculas de color marrón claro de menos de 3mm generalmente. Representan un aumento transitorio de la producción de melanina por los melanocitos. Secundarias a estimulación por radiación UV. Suelen desaparecer casi por completo durante el invierno.

## Lentigos

Son máculas marrones que surgen como consecuencia de un aumento en el número de melanocitos en la unión dermo-epidérmica

- Hallazgo aislado, sobretodo en pelirrojos
- Asociado a síndromes hereditarios:

- *Síndrome de Peutz -Jeghers* (lentigos periorificiales)
- *Síndrome de LEOPARD* (lentigos, anomalías en ECG, anomalías oculares, estenosis pulmonar, genitales anormales, retraso del crecimiento y sordera)
- *Complejo de Carney*
- Síndrome NAME (incluye nevos, mixomas auriculares, mixomas cutáneos y efélides)
- Síndrome LAMB (incluye lentigos, mixomas auricular, y múltiples nevos azules)

## Manchas café con leche





Son máculas de pigmentación parda clara, uniformes, bien definidas, redondas u ovals. El estudio histológico de las manchas café con leche, muestra un aumento de la pigmentación melánica y presencia de melanosomas de mayor tamaño. El tamaño es muy variable, entre algún milímetro y

hasta 20 centímetros de diámetro. Las lesiones solitarias son frecuentes y no tienen ningún significado patológico. Para el diagnóstico de *neurofibromatosis tipo I* o *enfermedad de Von Recklinghausen*, un paciente debe tener al menos 2 de los siguientes 7 criterios:

### CRITERIOS DIAGNÓSTICOS NF-I

6 ó más manchas "café con leche", iguales o mayores de 5 mm en pacientes prepúberes y de 15 mm de diámetro en pacientes postpúberes

2 o más neurofibromas de cualquier tipo, o uno plexiforme

Presencia de pecas en axilas o ingles

Glioma del nervio óptico

2 o más nódulos de Lisch (hamartomas del iris)

Lesión ósea definida como displasia del esfenoides o adelgazamiento de la cortical de los huesos largos con o sin pseudoartrosis

Un familiar de primer grado afecto (padre, hermano o hijo) de acuerdo con los criterios previos

### Lesiones melánicas mucosas

Máculas hiperpigmentadas que se desarrollan en mucosa oral o genital. Tienden a extenderse hasta alcanzar varios centímetros y el borde suele ser irregular. Su importancia radica en que se confunden fácilmente con melanoma.

### Nevos melanocíticos adquiridos

Dado que es un tema muy amplio, sólo enumeraremos brevemente los nevos melanocíticos más frecuentes.

- *Nevo juntural o de la unión*
- *Nevo compuesto*
- *Nevo intradérmico*
- *Nevo de Spitz*. Nevo de células epitelioides o fusiformes
- *Nevo fusocelular de Reed* (se considera variante de nevo de Spitz)

- *Halo nevo de Sutton* (nevo rodeado de un halo de piel sin pigmento)
- *Nevo de Meyerson* (reacción inflamatoria eccematosa sobre un nevo)
- *Nevo en diana*
- *Nevo lentiginoso moteado o nevo spilus*. Acúmulo de nevos lentiginosos o compuestos sobre un fondo de hiperpigmentación epidérmica no melanocítica
- *Melanocitosis dérmica* (corresponden a nevos melanocíticos dérmicos)
  - Mancha mongólica. Mácula azul grisácea más o menos uniforme, redondeada u ovalada de hasta 10 cm, congénita presente en el área sacra del recién nacido. Tienede a desaparecer durante los 10 primeros años de vida.



- Nevo azul. Pápula de pigmentación azul oscura, a veces casi negra, más frecuentemente situada en dorso de manos y pies, nalgas y región facial.
- Nevo de Ota (Nevo fusocelular oftalmomaxilar)
- Nevo de Ito (Nevo fusocelular omoclavicular)

### Nevos melanocíticos congénitos

Es una proliferación melanocítica benigna presente al nacimiento o en los primeros meses de vida.

- Pequeño (hasta 1.5 cm)
- Medianos (1.5 hasta 19.9 cm)
- Gigantes (más de 20 cm)<sup>10</sup>

### Nevo displásico

Son nevos melanocíticos que presenta características atípicas en cuanto a su tamaño, forma y color.

Su presencia confiere a los enfermos afectos un riesgo superior al de la población normal a desarrollar un melanoma, por lo que deben seguir controles periódicos con su dermatólogo, más aún en el caso del síndrome del nevo displásico o melanoma familiar, familias en las cuales dos o más familiares de sangre han sido diagnosticados de melanoma, y varios miembros más tienen nevos atípicos o displásicos.

### Bibliografía

1. Torrelo A. Nevos y trastornos del desarrollo. En: Torrelo A (ed.). Dermatología en Pediatría General, 1.a ed. Madrid: Aula Médica; 2007. P. 39-40
2. Requena Caballero C, Febrer Bosch I, Navarro Mira MA. et al. Hiperqueratosis epidermolítica en forma de mosaico. Actas Dermosifiliogr. 2002;93:125-7.
3. Serrano R, Rodríguez-Peraltó JL, Azorín D et al. Lesiones cutáneas asociadas a nevos sebáceos de Jadassohn. Estudio de 366 casos. Actas Dermosifiliogr. 2003;94:454-7.
4. Bologna JL. Disorders of hypopigmentation and hyperpigmentation. En: Harper J, Oranje A, Prose N, editors. Textbook of Pediatric Dermatology. Oxford: Blackwell Science; 2000. p. 837-80.
5. Alfadley A, Hainau B, Al Robaee A, Banka N. Becker's melanosis: a report of 12 cases with atypical presentation. Int J Dermatol. 2005;44:20-4
6. Happle R, Koch H, Lenz W. The CHILD syndrome: congenital hemidysplasia with ichthyosiform erythroderma and limb defects. Eur J Pediatr 1980;134:27-33
7. Happle R, Mittag H, Küster W. The CHILD nevus: a distinct skin disorder. Dermatology 1995;191:210-6.
8. Kaur S, Thami GP, Mohan H, Kanwar AJ. Co-existence of variants of porokeratosis: a case report and a review of the literature. J Dermatol. 2002;29:305-9
9. [www.menarini.es/images/dermatopatologia/Derma104](http://www.menarini.es/images/dermatopatologia/Derma104)
10. Monteagudo B, Labandeira J, Acevedo A et al. Prevalencia y características clínicas de los nevos melanocíticos congénitos en 1.000 recién nacidos españoles. Actas Dermosifiliogr. 2011;102:114-20