



Viernes 10 de febrero de 2012
Seminario:
Lesiones dermatológicas en el RN
y el lactante

Moderadora:

Elisa de Frutos Gallego

Pediatra. CAP Raval Nord. Barcelona.

Ponentes/monitores:

■ **Eudald Sellarès Casas**

Médico adjunto de Pediatría. Hospital General de Vic. Barcelona.

Textos disponibles en

www.aepap.org

¿Cómo citar este artículo?

Sellarès Casas E. Dermatología neonatal. En AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2012. Madrid: Exlibris Ediciones; 2012. p. 233-44.

Dermatología neonatal

Eudald Sellarès Casas

Médico adjunto de Pediatría. Hospital General de Vic. Barcelona.

19839esc@comb.cat

RESUMEN

Las manifestaciones cutáneas son muy comunes en el recién nacido. Diversos estudios^{1,2} demuestran que prácticamente la totalidad de los recién nacidos presentan alguna forma de lesión cutánea. La mayoría de las dermatosis neonatales forman parte del grupo de lesiones fisiológicas o benignas y transitorias, sin embargo, es muy importante reconocerlas para tranquilizar a los padres y no realizar estudios innecesarios. Una gran variedad de estas lesiones sólo se presentan en el periodo neonatal y tienen una evolución limitada a las primeras semanas o meses de vida. En algunos casos las características raciales y étnicas podrán determinar variaciones en las manifestaciones y en la incidencia de las lesiones.

También son relativamente frecuentes las anomalías del desarrollo cutáneo como en el caso de los senos y tragos auriculares. Están presentes en el nacimiento, aunque a menudo se diagnostican durante los primeros meses de vida. En la mayoría de los casos no tienen ninguna repercusión y sólo representan malformaciones menores. Sólo en algunas ocasiones será necesario realizar estudios de imagen para descartar afectación extracutánea.

Las lesiones vasculares varían desde raras hasta muy frecuentes. La evolución de estas lesiones va desde fenómenos transitorios sin importancia, hasta anomalías cutáneas permanentes que pueden relacionarse con complicaciones o enfermedades sistémi-

cas. La terminología que clásicamente se ha utilizado ha sido a menudo confusa. A partir de los años 80, con la nueva clasificación de las lesiones vasculares se simplificó su terminología a dos grupos importantes: **malformaciones vasculares** y **hemangiomas**.

LESIONES CUTÁNEAS BENIGNAS Y TRANSITORIAS DEL RECIÉN NACIDO

Quistes de Milio o Millium

Pápulas de color blanquecino de superficie lisa de 1 a 2 mm de diámetro que aparecen principalmente en la cara y cuero cabelludo aunque pueden afectar cualquier parte del cuerpo. Las lesiones pueden ser únicas o escasas lesiones diseminadas.

Son pequeños quistes epiteliales que contienen capas concéntricas de queratina. Generalmente desaparecen espontáneamente después de pocos meses.

Quistes de la mucosa oral (Perlas de Epstein y Nódulos de Bohn)

Quistes de queratina parecidos al millium que afectan a la mucosa oral. Son pequeñas pápulas lisas de color blanquecino, únicas o en pequeños grupos localizados en el rafe del paladar medio (70-80%) y en las crestas alveolares (20%). Cuando se encuentran en el paladar se denominan Perlas de Epstein y en las crestas alveolares, Nódulos de Bohn. En la mayoría de los casos involucionan espontáneamente antes de medio año.

Quistes del rafe perineal medio y quistes de la piel del glande

Quistes epidérmicos de inclusión en la piel del prepucio y en la superficie ventral del pene y escroto. Suelen ser de mayor tamaño que los quistes de millium. Son benignos y asintomáticos pero pueden extirparse si crecen mucho o se infectan con frecuencia.

Hiperplasia de las glándulas sebáceas

Hiperplasia de las glándulas sebáceas provocada por la estimulación androgénica intraútero, procedente de la madre o del propio niño. Se manifiesta en forma de pápulas muy pequeñas agrupadas en placas, de color amarillento localizadas alrededor de la nariz y del labio superior donde existe la mayor densidad de glándulas sebáceas. Involucionan espontáneamente durante las primeras semanas de vida. Habitualmente se confunden con millium pero es fácil diferenciarlos clínicamente. Los quistes de millium suelen ser más aislados, de mayor tamaño y de coloración más blanquecina.

Ampollas de succión y callos

Las ampollas de succión y las erosiones de las manos y antebrazos siempre están presentes en el momento de nacer. Parecen ser debidas a la succión intensa de forma repetitiva por parte del lactante durante la vida fetal. El aspecto más común es el de una ampolla rota sobre una piel de apariencia normal, pero puede observarse una ampolla tensa o erosiones e incluso callos. Pueden ser simples o múltiples y unilaterales o bilaterales. Sus localizaciones características incluyen la parte dorsal del dedo pulgar; el índice y la zona de la muñeca.

En los lactantes puede aparecer en los labios, después del nacimiento y durante los primeros días de vida, protuberancias o callos por succión. Son almohadillas hiperqueratóticas que aparecen en la mucosa caudal a la línea de cierre de los labios. Desaparecen al cabo de 3-6 meses.

Miliaria

Originada por la obstrucción de la glándula ecrina y retención del sudor. La aparición de la sudamina es consecuencia de temperatura ambiental elevada o de la fiebre. Las manifestaciones clínicas varían según el nivel de obstrucción. En el periodo neonatal la forma más común es la más superficial, la miliaria cristalina o sudamina. La obstrucción está en la capa cornea dando lugar a un atrapamiento muy superficial del sudor dando origen a

las pequeñas vesículas de contenido cristalino que semejan gotitas de agua sobre la piel. Estas vesículas son muy frágiles y suelen eliminarse con la limpieza de la piel. La miliaria rubra es una afectación de las capas más profundas de la epidermis. Se manifiesta en forma de pápulas eritematosas de 1-3 mm o como papulopústulas localizadas en la cabeza, nuca, cara, cuero cabelludo o tronco. Preferentemente afectan la frente, la parte superior del tronco y los pliegues. La forma de miliaria profunda con afectación de la unión dermoepidérmica es muy poco frecuente en el neonato.

Descamación fisiológica³

La mayoría de recién nacidos a término presentarán una fina descamación de la piel a las 24-48 horas de vida. Suele iniciarse en los tobillos, manos y el tronco pero puede extenderse de forma gradual. Cuando se afecta el tronco, pueden observarse figuraciones transversales paralelas. Alcanza su máxima intensidad y extensión entre el sexto y décimo día. Los prematuros no presentan descamación hasta pasadas 2 a 3 semanas de vida. En cambio, los posmaduros frecuentemente ya nacen con descamación más acentuada e incluso grietas. Si es muy extensa e intensa, debe diferenciarse de formas de ictericia y de la displasia ectodérmica.

Vérnix caseoso

El vérnix caseoso es un recubrimiento húmedo grasoso, gris blanquecino, compuesto de sebo, queratina y vello. A medida que avanza la gestación se vuelve más espesa. Los posmaduros generalmente ya no tienen vérnix. Proporciona protección in útero y perinatalmente, aumenta la hidratación cutánea y crea una barrera natural que al contener péptidos y lípidos antimicrobianos ofrece una defensa antimicrobiana⁴.

Necrosis de la grasa subcutánea

La etiología es desconocida pero se ha relacionado con situaciones estresantes en el parto, hipotermia, fórceps,

hipoxia, traumatismo obstétrico, diabetes gestacional y el consumo de cocaína. Se inicia durante los primeros días de vida, entre la 1ª y 2ª semana. No existen diferencias de sexo ni de raza. Inicialmente se observa edema e induración cutánea con un aspecto de piel tensa y brillante; posteriormente aparecen nódulos firmes de consistencia gomosa, móviles, bien delimitados, no pegados a planos profundos. La coloración puede ser de piel normal, eritematosa o morada. Algunos nódulos pueden fluctuar y drenar una sustancia blanquecina. Se localizan sobre todo en el dorso, nalgas, muslos, tronco, cara y brazos. A pesar de la aparatosidad del cuadro, el aspecto del paciente es el de un niño sano y bien nutrido. Su resolución es espontánea en semanas o meses sin dejar cicatriz. Ocasionalmente puede observarse una hipercalcemia⁵ entre 1 y 4 meses después del inicio, pero raramente es grave.

Pápulas podálicas del recién nacido. Hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito

Nódulos subcutáneos bilaterales, simétricos, blandos, de color piel, asintomáticos, de 0,5 a 1 cm de diámetro, que se presentan típicamente al nacimiento o poco tiempo después, en la porción medial del talón. Pueden aumentar de tamaño proporcionalmente con el crecimiento corporal del paciente. La patogénesis es desconocida. No suelen provocar molestias y no requieren intervenciones diagnósticas ni terapéuticas.

Melanocitosis dérmica o Mancha mongólica

Las manchas mongólicas son colecciones de melanocitos localizadas en la dermis. Se cree que son consecuencia de una detención en la migración de los melanocitos embrionarios de la cresta neural a la unión dermoepidérmica. Afecta sobre todo a bebés de piel oscura y orientales. Son máculas de color azul, gris o negro que pueden ser únicas o múltiples y medir desde pocos milímetros hasta más de 10 cm. La zona lumbo-sacra se afecta más frecuentemente, aunque pueden ocurrir en nalgas, dorso y extremidades. Están presentes al nacer o aparecen

durante los primeros días. El color se estabiliza en la lactancia y suele desaparecer antes de los 10 años. La pigmentación se inicia intraútero, aumenta en intensidad durante los primeros meses llegando a un máximo a los 2 años y disminuye progresivamente hasta desaparecer alrededor de los 10 años. En un 3% pueden persistir en la edad adulta. Cuando son extensas o afectan a zonas poco habituales pueden ser indicadores de enfermedades subyacentes como la facomatosis pigmentovascular tipos II y IV y también a enfermedades metabólicas, gangliosidosis GMI y mucopolisacaridosis de tipo II (síndrome de Hurler).

Nevus de Ota

Melanocitosis dérmica periorbitaria que sigue la distribución de la primera y segunda rama del nervio trigémino. Predomina en asiáticos y esta presente al nacer en el 50% de los casos. Su etiología es parecida a la las manchas mongólicas y son consecuencia de errores en la emigración de los melanocitos desde la cresta neural hasta la epidermis y esclerótica. Las lesiones consisten en máculas gris azuladas mal delimitadas que se localizan de forma unilateral en el territorio de la primera y segunda rama del trigémino. Con frecuencia la pigmentación se extiende al globo ocular afectando la esclerótica, tracto uveal y conjuntiva. Raras veces puede afectar a la mucosa oral, nasal, la retina o las leptomeninges. Con el tiempo no se aclara ni desaparece pero puede aumentar de tamaño y de intensidad. Muy raramente maligniza a melanoma pero si existe pigmentación ocular puede aparecer glaucoma y melanoma de úvea o coroides. Son obligatorios los controles oftalmológicos.

Nevus de Ito

Coloración parcheada azul grisácea de la piel de hombros, zona supraclavicular; cuello, parte proximal extremidades superiores, escápula y deltoides. Sigue la distribución de los nervios braquiales laterales y supraclaviculares posteriores. Generalmente es benigna y muy raramente puede desarrollar melanoma maligno. No se asocia a lesiones extracutáneas. La intensidad no disminuye ni desaparece

con el tiempo, pudiendo aumentar la intensidad y el tamaño.

Hiperpigmentación epidérmica y racial

En recién nacidos con la piel oscura, puede observarse una acentuación transitoria de la pigmentación en los genitales sobre los labios y el escroto, en una línea del bajo vientre (línea negra), en la raíz de las uñas, alrededor de las areolas, en la axila y en los pabellones auriculares. Se cree que esta pigmentación acentuada esta producida por una estimulación intraútero de la hormona estimuladora de los melanocitos. También pueden presentar patrones de hiperpigmentación no hormonal que aparecen como bandas horizontales de hiperpigmentación en el abdomen, en las rodillas y en la espalda. Son transitorios y probablemente sean consecuencia de los traumatismos mecánicos (movimientos de flexión intraútero) que producen hiperqueratosis dentro de los pliegues.

Inestabilidad cutánea vasomotora

La capacidad de los neonatos de adaptarse al ambiente extrauterino es inmadura, pudiendo aparecer alteraciones en el plexo vascular de la dermis que ocasionan cambios de coloración en el neonato. Cuando están fríos, los capilares y las vénulas se constriñen produciendo un patrón reticulado, moteado, pálido, violáceo denominado **cutis marmorata fisiológica**. El frío también puede producir más vasoconstricción en zonas acras que en áreas centrales, dando lugar a una coloración azul violácea de las manos, pies y labios, denominada **acrocianosis**. Estos fenómenos son más evidentes e intensos en los prematuros. Estos cambios desaparecen cuando se calienta al niño y la tendencia a producirse disminuye con la edad. Los niños con síndrome de Down, trisomía 18 y síndrome de Cornelia de Lange pueden tener una cutis marmorata persistente durante años.

Cambio de color en arlequín es un fenómeno fisiológico poco común en que el neonato presenta una zona del cuerpo eritematosa y otra mucho más pálida netamente delimitada en la línea media. Es más evidente en

el tronco y cuando el neonato está tumbado sobre uno de sus lados mostrando vasodilatación el lado apoyado y aparece más rojo que la parte superior. Los episodios duran de segundos a minutos y son rápidamente reversibles con los cambios de posición. Es más común en los prematuros. Suele remitir hacia la tercera semana de vida.

ERUPCIONES VESÍCULO-PUSTULOSAS NO INFECCIOSAS

Eritema tóxico neonatal

El eritema tóxico es sin duda la erupción benigna transitoria más reconocida durante el periodo neonatal. Existen discrepancias referentes a la incidencia que van desde el 20 hasta el 70%. Se ha asociado su presencia a diversos factores pero el más importante es la edad gestacional; prácticamente nunca se presenta en prematuros. La etiología es desconocida. Las lesiones suelen iniciarse entre las 24-48 horas de vida en forma de pápulas o pústulas amarillentas de 1-3 mm de diámetro rodeadas de eritema o reacción habonosa. Las lesiones suelen ser individuales pero pueden agruparse formando placas eritematosas. El eritema tóxico presenta fenómeno de Koebner. Como consecuencia de este fenómeno podremos observar la aparición de lesiones en zonas expuestas a fricción y a microtraumatismos. Las lesiones pueden aparecer en cualquier localización del cuerpo, cara, tronco y extremidades pero muy raramente afecta a palmas y plantas. El diagnóstico es clínico y si realizamos un frotis de las lesiones, se apreciarán eosinófilos con algunos neutrófilos. No precisa tratamiento pues presenta resolución espontánea entre 2 y 7 días.

Melanosis pustulosa neonatal transitoria

Afecta principalmente a niños a término y sobre todo con piel oscura. Las lesiones siempre están presentes al nacer y pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo incluidas palmas y plantas. La etiología es desconocida. El cuadro sigue una evolución característica en tres fases:

- Vesiculopústulas superficiales que pueden iniciarse intraútero y prácticamente siempre visibles al nacer. No presentan reacción inflamatoria y, al ser muy superficiales, pueden romperse con facilidad al limpiar al neonato y pasar desapercibidas.
- Formación de un fino collarete de descamación alrededor de las pústulas.
- Máculas hiperpigmentadas marrones en el lugar de las lesiones previas. Seguramente corresponden a hiperpigmentación transitoria postinflamatoria. Pueden persistir durante semanas o meses.

En ocasiones las tres fases pueden sobreponerse y existir vesiculopústulas, collaretes y lesiones hiperpigmentadas. La presencia de las lesiones hiperpigmentadas será de gran ayuda en el diagnóstico clínico en casos de vesículas o pústulas muy aparatosas y nos evitara estudios y tratamientos innecesarios. El diagnóstico es clínico y si realizamos un frotis de las lesiones se apreciarán neutrófilos con algunos eosinófilos. No precisa tratamiento.

Acropustulosis infantil

Es una enfermedad de etiología desconocida caracterizada por el desarrollo de vesículas y vesiculopústulas muy pruriginosas de predominio en manos y pies. Pueden estar presentes al nacer o aparecer durante las primeras semanas de vida. Es más frecuente en niños de piel negra. Las lesiones cursan en brotes cada 2-4 semanas y las lesiones individuales suelen durar de 5 a 10 días. Se localizan sobre las palmas y las plantas, la parte dorsal de las manos y pies, en la superficie lateral de los dedos, en las muñecas y en los tobillos. Ocasionalmente pueden afectar espalda, abdomen y cuero cabelludo. Los brotes se resuelven espontáneamente, a veces con descamación o hiperpigmentación postinflamatoria. Con la edad los brotes se hacen más espaciados, menos intensos y suele desaparecer en 2-3 años. El diagnóstico es clínico, aunque otros datos pueden colaborar al mismo: el frotis de las vesículas que muestra presencia de polimorfonucleares; la biopsia cutánea muestra pústulas intraepidérmicas llenas

de neutrófilos y eosinófilos; puede haber eosinofilia en sangre periférica. Los corticosteroides tópicos son eficaces en las lesiones iniciales o para controlar los síntomas.

Foliculitis pustulosa eosinofílica infantil

Puede afectar a lactantes de pocos meses de vida; puede aparecer al nacer o en los primeros días de vida. Afecta sobre todo a varones (90%) y cursa en forma de brotes de vesículas y pústulas estériles, principalmente o exclusivamente en el cuero cabelludo y, con menos frecuencia, en la cara y el tronco. Las lesiones son pruriginosas, pueden evolucionar a costras y curan sin cicatriz. Los brotes suelen durar de 1 a 4 semanas y se repiten en intervalos de 2-4 semanas hasta aproximadamente los 3-5 años, edad a la que se presenta una resolución espontánea. Morfológicamente no se diferencia de la foliculitis bacteriana. Algunos pacientes presentan eosinofilia periférica y en el frotis de la lesión. La biopsia presenta un infiltrado eosinofílico dérmico con afectación folicular y perifolicular. No existe tratamiento. Los corticosteroides tópicos pueden aliviar los síntomas.

Acné neonatal y del lactante

Son dos entidades diferentes y se distinguen por el momento de la aparición, duración y clínica.

El acné neonatal suele aparecer en las 2-3 primeras semanas de vida. Producido por estimulación hormonal de las glándulas sebáceas por andrógenos maternos y del propio recién nacido. Las lesiones consisten en pápulas y pústulas en mejillas, barbilla, frente y a veces en el cuero cabelludo. No suele haber comedones. Evoluciona a la resolución espontánea en pocas semanas. En la última década se formuló la teoría de que el acné neonatal podría ser en realidad una erupción pustulosa denominada pustulosis cefálica benigna neonatal, producida por hongos de la especie *Malassezia*⁶. Se creía que podía corresponder a una reacción inflamatoria frente al hongo, pero los últimos estudios no encuentran correlación entre la colonización de la piel por *Malassezia* y la pustulosis cefálica benigna⁷.

El acné del lactante es una forma más tardía. Puede ser debido a la persistencia de un acné neonatal o a un acné que se inicia a los 2-3 meses de vida. En este caso pueden existir todas las lesiones características del acné: pápulas, pústulas, comedones y ocasionalmente nódulos. Generalmente presenta una resolución espontánea en los primeros 6-12 meses. En algunas ocasiones puede persistir y ser intenso, precisando tratamiento antiacné. En los casos graves parece correlacionarse con acné más severo en la adolescencia.

ANOMALÍAS MENORES DEL DESARROLLO

Las anomalías del desarrollo de la piel son alteraciones cutáneas resultado de errores en la morfogénesis. Están presentes en el nacimiento, aunque a menudo se diagnostican durante los primeros meses de vida. En la mayoría de los casos no tienen ninguna repercusión y sólo representan malformaciones menores. Sólo en algunas situaciones será necesario realizar estudios para descartar afectación extracutánea.

Tejido mamario supernumerario

Restos de las líneas mamarias embrionarias que van desde el pliegue axilar anterior hasta la parte interna de la ingle. Puede estar formado por tejido glandular accesorio (mamas, accesorias), areolas y pezones o a veces como combinaciones. La forma más frecuente son los pezones supernumerarios que pueden observarse en el 1-6% de la población. Representan una anomalía esporádica, aunque en el 10% de los casos existen antecedentes familiares. La localización más habitual es la región inframamaria y suelen ser solitarios pero pueden ser simétricos y múltiples. Clínicamente se manifiestan en forma de pápulas pequeñas, blandas, rosadas o marrones con o sin areola. En el recién nacido las lesiones suelen ser más tenues como máculas de 1-3 mm de color marrón claro. En las mujeres se hacen más evidentes en la pubertad y si presentan tejido mamario pueden presentar desde cambios funcionales, como dolor e hinchazón en relación

con el ciclo menstrual, hasta lactancia a través de los poros subyacentes.

Históricamente se ha sugerido la asociación con malformaciones renales y urogenitales pero los estudios son contradictorios y no existe evidencia por lo que no se recomiendan estudios de rutina⁸.

Senos y hoyuelos preauriculares y tragos accesorios

Representan anomalías congénitas del primer arco branquial y aparecen en alrededor del 0,3-0,6% de los recién nacidos. El oído externo se forma por la fusión de seis tubérculos, tres del primer arco y tres del segundo. La fusión incompleta puede atrapar epitelio formando quistes que pueden comunicar con la superficie a través de senos. Si los quistes y senos se obliteran por completo, darán lugar a un hoyuelo. Los tragos accesorios se forman por una fusión defectuosa de los tubérculos del primer arco.

Los hoyuelos preauriculares se manifiestan como una simple depresión ciega de tamaño y profundidad mínima en el margen anterior de la parte ascendente de la extremidad del hélix, aunque pueden estar presentes en el hélix o dentro del cuenco auricular. En otras situaciones pueden corresponder a la salida de una fístula preauricular, que a menudo se infecta y supura. En casos más raros, la fosita es la salida de una fístula ligada a un quiste preauricular que puede rellenarse de material queratinosebáceo y provocar una tumefacción que puede infectarse fácilmente.

Los tragos accesorios se presentan como pápulas pediculadas o nódulos de color de piel normal que se localizan sobre o cerca del trago. Pueden localizarse en cualquier lugar desde la región preauricular hasta la comisura bucal. Pueden ser múltiples y bilaterales. Como en el caso de los hoyuelos, suelen ser un defecto aislado pero pueden asociarse a otras malformaciones o formar parte de un síndrome polimalformativo (tabla 1). El diagnóstico de estas anomalías es clínico. Esta indicada la resección qui-

Tabla 1. Alteraciones genéticas asociadas a anomalías preauriculares

| |
|------------------------------|
| Síndrome Branquiootorrenal |
| Síndrome de Goldenhar |
| Síndrome del ojo de gato |
| Síndrome de Treacher-Collins |
| Síndrome de Townes-Brock |
| Síndrome VACTERL |
| Síndrome de Wolf-Hirschhorn |
| Síndrome de Delleman |
| Síndrome de Kabuki |
| Embriopatía diabética |

rúrgica de los senos y quistes para evitar infecciones. Los tragos accesorios pueden extirparse con cuidado ya que la mayoría contienen cartílago que puede extenderse en profundidad. No son pólipos fibroepiteliales y NO DEBEN LIGARSE con material de sutura.

Actitud ante estas anomalías preauriculares

Existen puntos de controversia en la actitud que debemos tener ante estas anomalías.

1. La presencia de estas anomalías debe conducirnos a una cuidadosa búsqueda de otras malformaciones locales o generales para descartar síndrome polimalformativos o otras lesiones regionales (labio leporino, fisura palatina, hipoplasia de mandíbula...).
2. Es aconsejable realizar un cribaje de detección de deficiencias auditivas si no se realiza el cribaje universal de rutina de los recién nacidos.
3. La asociación entre estas anomalías y del aparato renal se han relacionado durante largo tiempo, pero los estudios han sido dispares, provocando a menudo un exceso de celo diagnóstico por supuestos factores de riesgo transmitido desde nuestra fase de formación provocando estudios complementarios, innecesarios en la mayoría de los casos. Actualmente no existe evidencia de aumento de prevalencia de

malformaciones renales en los pacientes con anomalías preauriculares en comparación con los neonatos normales⁹. Parece de todas formas existir un consenso en realizar estudio ecográfico cuando presentan otras manifestaciones:

- Malformaciones del pabellón auricular:
- Rasgos dismórficos.
- Otras malformaciones.
- Historia familiar de sordera o malformaciones renales.
- Diabetes gestacional.

Senos dérmicos y hoyuelos sacrolumbares. ¿Signo de disrafismo espinal?

La piel y el sistema nervioso comparten un origen ectodérmico común. La separación del ectodermo neural y cutáneo sucede en etapas tempranas de la vida gestacional. Esta relación embrionaria puede explicar malformaciones simultáneas de la piel y del sistema nervioso.

La presencia de diversas lesiones cutáneas (tabla 2) en la región lumbosacra puede ser marcador cutáneo de disrafismo espinal. El seno dérmico es una de las lesiones

más controvertidas como signo de disrafismo espinal. Se caracteriza por ser una estructura tubular que comienza en la piel y se introduce en profundidad pudiendo atravesar diversos planos, llegar al espacio extradural o penetrar dentro de la duramadre.

La forma más frecuente de seno dérmico es el seno u hoyuelo sacrocoxígeo, se estima su prevalencia entre el 2-4% de los recién nacidos. Consiste en una depresión superficial dentro del repliegue glúteo. Su trayecto sigue un curso descendente, su diámetro es inferior a 5 mm y se encuentra a menos de 2,5 cm del ano. Su base esta habitualmente cerrada sin continuidad a planos profundos. Estos hoyuelos no tienen ninguna importancia y deben ser considerados una variación de la normalidad y no es necesario realizar estudios de imagen.

Al contrario que en esta situación, tendremos que plantearnos estudios en las siguientes situaciones^{10,11}:

- Hoyuelos múltiples.
- Diámetro > 5 mm.
- Localización > 2,5 cm por encima borde anal (por encima del repliegue glúteo).
- Trayecto con dirección craneal.
- Pliegue glúteo doble o asimétrico.
- Asociados a otros marcadores cutáneos.
- Exploración neurológica o ortopédica anómala.

Cualquier lesión a lo largo de la columna vertebral fuera de la región sacrocoxígea tiene más probabilidad de estar asociada a disrafismo.

En estos casos será imprescindible realizar una buena exploración física general buscando dismorfismos, exploración neurológica y ortopédica. Si sospechamos lesión espinal, deben iniciarse estudios de imagen. Durante los primeros 3-6 meses puede realizarse una ecografía, pues

Tabla 2. Lesiones cutáneas asociadas a disrafismo espinal

| Riesgo alto | Riesgo Bajo |
|---------------------------|------------------------|
| Hipertriosis | Telangiectasias |
| Lipomas | Malformación capilar |
| Acrocordones | Hiperpigmentación |
| Hemangiomas | Nevus melanocítico |
| Aplasia cutánea | Teratomas |
| Quistes o senos dermoides | Hoyuelos sacrocoxígeos |

Extraído de Eichenfield LF. Dermatología neonatal. Barcelona: Elsevier; 2009.

aun no se ha producido la osificación de los arcos vertebrales. La radiografía simple no tiene en la actualidad más importancia que encontrar una espina bífida oculta. La prueba diagnóstica principal e imprescindible en caso de cirugía es la resonancia.

LESIONES VASCULARES

Las lesiones vasculares cutáneas son muy frecuentes en el niño pero aun presentan dificultades en cuanto a su terminología. El término hemangioma se utiliza de forma general para denominar cualquier lesión vascular, manteniendo errores de nomenclatura como llamar hemangioma plano a malformaciones vasculares. En 1982, Mullike y Glowacki clarificaron conceptos proponiendo una clasificación de las lesiones vasculares congénitas reconociendo dos grandes categorías: hemangiomas y malformaciones vasculares. Los hemangiomas son tumores vasculares que presentan unas fases, proliferativa y de involución, claras. Las malformaciones son defectos en la embriogénesis de los vasos. Estas lesiones permanecen relativamente estáticas y su crecimiento es proporcional al del niño. Es importante diferenciarlas porque el pronóstico y las implicaciones clínicas son muy diferentes. Algunas de las malformaciones pueden formar parte de patología sindrómica compleja.

MALFORMACIONES VASCULARES

Se clasifican según la afectación de vasos capilares, venosos, arteriales y linfáticos. En la presente exposición sólo trataremos de las capilares ya que son las más frecuentes.

Mancha salmón

Es muy frecuente, afectando a cerca del 50% de los recién nacidos. Lesión macular de color rojo claro (salmón). Tiene predilección por la línea media y su localización más frecuente es la nuca, la parte superior de la glabella, nariz y labio superior. Generalmente desaparece durante el primer año de vida pero puede persistir, si afecta la nuca. En esta localización puede presentar cambios eczematosos.

Nevus flammeus o manchas vino de Oporto

Manchas rosas o rojas que pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, aunque la cara es la localización más frecuente. Suelen ser unilaterales. Con el tiempo se oscurecen hasta un color púrpura o vino de Oporto y pueden desarrollar un engrosamiento de la piel e hipertrofia de los tejidos subyacentes. Con la edad pueden aparecer lesiones nodulares en su interior. En la mayoría de los casos son defectos aislados y no indican malformaciones sistémicas pero en ocasiones forman parte de diferentes síndromes: Sturges-Weber; Klippel-Trénaunay, síndrome de Cobb, síndrome Proteus o el síndrome de Von Hippel-Lindau.

Cuando afecta la zona de piel de la cara inervada por las ramas V1 y V2 del nervio trigémino, hay que hacer una exploración cuidadosa por la posibilidad de presentar un síndrome de Sturge-Weber. Este síndrome presenta una triada clásica: mancha vino de Oporto en trayecto del nervio trigémino, alteraciones oculares ipsolaterales (glaucoma, anomalías coroides, atrofia óptica) y alteraciones vasculares leptomeníngicas (convulsiones, retraso mental, hemiparesia). El riesgo de sufrir un síndrome de Sturge-Weber es alto si afecta la rama V1.

Cutis marmorata telangiectásica congénita

Se manifiesta como máculas reticuladas de aspecto marmóreo, de color rojo o violáceo – azulado, con lesiones lineales y parcheadas entremezcladas con telangiectasias. A menudo presenta zonas de atrofia y ocasionalmente ulceraciones. La forma más habitual es la localizada, que afecta una extremidad. Las formas diseminadas son poco frecuentes pero tienen más riesgo de presentar defectos asociados: musculoesqueléticos, vasculares, semihipertrofia, retraso mental, aplasia cutis congénita, alteraciones cerebrales, manchas vino de Oporto, etc.

Permanece estable durante la infancia y mejora con la edad pero raramente desaparece por completo.

HEMANGIOMAS

Los hemangiomas son los tumores más frecuentes en la infancia con una prevalencia del 10% en niños de un año. Son más frecuentes en niñas con una proporción de 3:1 y en los prematuros. No suelen estar presentes al nacer pero a menudo pueden observarse manifestaciones precursoras como máculas rosadas, telangiectasias finas con un halo blanquecino o máculas de aspecto equimótico. Durante las primeras semanas de vida crecen rápidamente. El aspecto clínico dependerá de la profundidad del tumor. Los superficiales adquieren el característico color rojo brillante con una superficie finamente lobulada. Los profundos aparecen como tumoraciones del mismo color de la piel o azulado y a menudo pueden presentar en su superficie telangiectasias o venas dilatadas que facilitaran su diagnóstico. Los profundos suelen aparecer más tarde que los superficiales; con frecuencia aparecen a los 1 – 3 meses de edad. La mayoría de hemangiomas tiene forma ovalada o redonda pero a veces, sobre todo en los superficiales y segmentarios, pueden ser extensos de aspecto más aplanado y reticulado dejando aéreas en medio no afectadas. Estos hemangiomas segmentarios suelen mostrar más complicaciones o asociaciones con enfermedades sistémicas. Después de la fase de proliferación, presentan una fase de involución muy lenta hacia el final del primer año. En este momento pueden presentar signos de involución como cambios de color con atenuación de la intensidad, aparición de zonas grises en su interior o aplanamiento de la lesión. La involución suele

durar unos años. El 50% habrán desaparecido a los 5 años y el 90% a los 9 años. Los profundos suelen regresar más tardíamente. La involución no siempre es perfecta pudiendo persistir telangiectasias o deformidades cutáneas sobre todo si era de gran tamaño.

Complicaciones de los hemangiomas

La mayoría de hemangiomas son pequeños y en localizaciones no peligrosas y no requieren tratamiento. Aproximadamente un 15-20 % presentaran complicaciones. La más frecuente es la ulceración, siendo muy común en los localizados en labios y periné. Cuando se ulceran son muy dolorosos, sangran y pueden sobreinfectarse con facilidad. Dichas ulceraciones son difíciles de curar y pueden dejar una cicatriz persistente. También pueden desarrollar complicaciones derivadas de su localización, como son la obstrucción de la vía aérea, ambliopía secundaria a obstrucción de la visión por hemangiomas palpebrales, interferencia de la alimentación por localización oral o labial, obstrucción del conducto auditivo con posibilidad de provocar hipoacusia de transmisión (tabla 3). Por último hay que tener en cuenta que los de gran tamaño pueden provocar deformidades irreversibles con repercusión estética importante.

Tratamiento de los hemangiomas

La mayoría regresan espontáneamente. En general se tratan los de gran tamaño, los que afecten a localización

Tabla 3. Complicaciones de los hemangiomas según su localización

| | |
|-------------------------------|--|
| Periorbitarios | Ambliopía, astigmatismo, miopía, estrabismo, obstrucción lagrimal, proptosis, ptosis |
| Mandíbula, periorales, cuello | Obstrucción de la vía aérea, dificultad para la alimentación |
| Facial segmentario | Síndrome PHACES |
| Punta nariz | Distorsión del cartílago, deformidad antiestética (nariz de Cyrano), involución incompleta |
| Pabellón auricular | Deformidad pabellón, oclusión del conducto auditivo externo |
| Labial | Ulceración, dificultad para la alimentación, lesiones residuales antiestéticas |
| Lumbo sacro | Disrafismo espinal |
| Perianales | Ulceración, dolor, sobreinfección, sangrado |
| Múltiples | Hemangiomatosis sistémica |
| Gran tamaño | Insuficiencia cardíaca, hipotiroidismo |

nes peligrosas y los ulcerados. Existen diversos tratamientos desde corticoides orales o intralesionales, vincristina, interferón-alfa, láser, cirugía y, últimamente, el propranolol ha demostrado una alta eficacia pero debe utilizarse bajo un control estricto^{12,13}.

BIBLIOGRAFÍA

- Monteagudo B, Labandeira J, León-Muiños E, Carballeira I, Corrales A, Cabanillas M, y cols. Prevalencia de marcas de nacimiento y lesiones cutáneas transitorias en 1.000 recién nacidos españoles. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;102(4):264-9.
- Gokdemir G, Erdogan HK, Köslü A, Baksu B. Cutaneous lesions in Turkish neonatos born in a teaching hospital. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2009;75:638.
- Monteagudo B, Labandeira J, León-Muiños E, Romarís R, Cabanillas M, González-Vilas D, y cols. Descamación fisiológica en el recién nacido: epidemiología y factores predisponentes. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;102(5):391-4.
- Tollin M, Bergsson G, Kai-Larsen Y, Lengqvist J, Sjoval J, Griffiths W, et al. Vernix caseosa as a multi-component defence system based on polypeptides, lipids and their interactions. *Cell Mol Life Sci*. 2005;62:2390-9.
- Mahé E, Girszyn N, Hadj-Rabia S, Bodemer C, Hamel-Teillac D, De Prost Y. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: a systematic evaluation of risk factors, clinical manifestations, complications and outcome of 16 children. *Br J Dermatol*. 2007;156(4):709-15.
- Bergman JN, Eichenfield LF. Neonatal acne and cephalic pustulosis: is malassezia the whole story? *Arch Dermatol*. 2002;138(2):255-7.
- Ayhan M, Sancak B, Karaduman A, Arkan S, Sahin S. Colonization of neonate skin by *Malassezia* species: relationship with neonatal cephalic pustulosis. *J Am Acad Dermatol*. 2007;57(6):1012-8.
- Grotto I, Browner-Elhanan K, Mimouni D, Varsano I, Cohen HA, Mimouni M. Occurrence of supernumerary nipples in children with kidney and urinary tract malformations. *Pediatr Dermatol*. 2001;18(4):291-4.
- Wang RY, Earl DL, Ruder RO, Graham JM Jr. Syndromic ear anomalies and renal ultrasounds. *Pediatrics*. 2001;108(2):e32.
- Zywicke HA, Rozelle CJ. Sacral Dimples. *Pediatr Rev*. 2011;32:109-14.
- Martinez-Lage JF, Villarejo Ortega FJ, Galarza M, Felipe-Murcia M, Almagro MJ. Sinus dérmico sacrocoxigeo: importancia clínica y manejo. *An Pediatr (Barc)*. 2010;73(6):352-6.
- Sans V, de la Roque ED, Berge J, Grenier N, Boralevi F, Mazereeuw-Hautier J, et al. Propranolol for severe infantile hemangiomas: follow-up report. *Pediatrics*. 2009;124(3):e423-31.
- Starkey E, Shahidullah H. Propranolol for infantile haemangiomas: a review. *Arch Dis Child*. 2011;96:890-3.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB. *Dermatología neonatal*. 2ª ed. Barcelona: Elsevier; 2009.
- Pride HB, Yan AC, Zanglein AL. *Requisites in dermatology. Pediatric Dermatology*. Philadelphia: Elsevier; 2008.
- Torrel A. *Dermatología en Pediatría General*. Madrid: Aula Médica; 2007.
- Fontseca Capdevila E, editor. *Dermatología Pediátrica*; Tomo IV. Madrid: Aula Médica; 2001.
- Cutrone M, Grimalt R. *Atlas de Dermatología neonatal*. Barcelona: Ediciones Mayo; 2010.

Levy ML, director. Dermatología. Clínicas Pediátricas de Norteamérica (Vol 4/2000). México DF: McGraw-Hill Interamericana; 2000.

Mallory SB, Bree A, Chern P. Illustrated Manual of Pediatric Dermatology. Diagnosis and Management .Abingdon, Oxon: Taylor & Francis; 2005.

Weston WL, Lane AT, Morelli JG. Dermatología pediátrica. Texto y atlas. 4ª ed. Barcelona: Elsevier; 2008.

Paller A, Mancini AJ, eds. Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology: A Textbook of Skin Disorders of Childhood and Adolescence. 3ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2006.