

IV

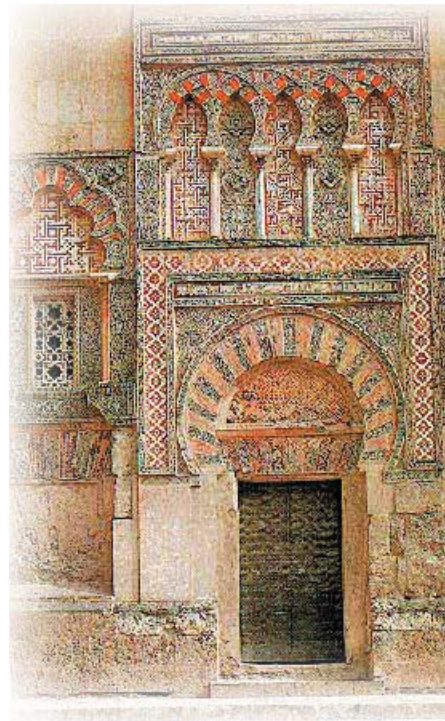
CURSO INTERNACIONAL DE

DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

COORDINADOR CIENTÍFICO:
José Carlos Moreno Giménez

Córdoba, 21 y 22
de noviembre de 2003

ABSTRACTS



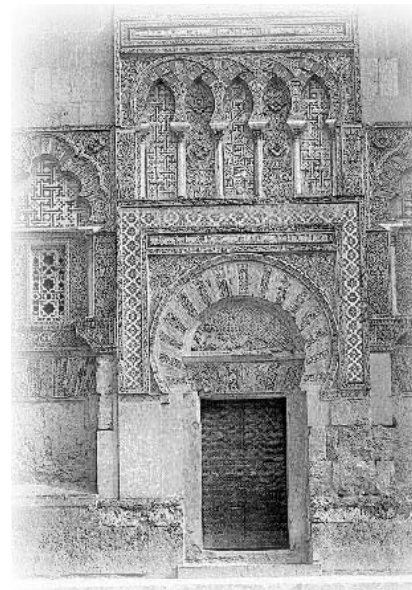
AULA MEDICA
CONGRESOS

IV CURSO INTERNACIONAL DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

COORDINADOR CIENTÍFICO:
José Carlos Moreno Giménez

Córdoba, 21 y 22
de noviembre de 2003

ABSTRACTS





Isabel Colbrand 10 • Planta 5ª • Oficina 160
Tels.: 91 358 86 57 • Fax: 91 736 21 51
28050 MADRID
congresos@grupoaulamedica.com

ÍNDICE

ANGIOMAS COMO MARCADOR CUTÁNEO DE ENFERMEDAD SISTÉMICA <i>E. Baselga</i>	5
NEVOS PIGMENTO CELULARES COMO MARCADOR CUTÁNEO DE ENFERMEDAD SISTÉMICA <i>Julián S. Conejo-Mir</i>	6
PSORIASIS EN GOTAS E INFECCIÓN ESTREPTOCÓCICA <i>Carlos Ferrándiz</i>	10
DERMATITIS DEL ÁREA DEL PAÑAL COMO MARCADOR DE ENFERMEDAD SISTÉMICA <i>J. C. Moreno</i>	12
TUMORES CUTÁNEOS MALIGNOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS <i>Ramón Ruiz-Maldonado</i>	15
MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LAS ENFERMEDADES MITOCONDRIALES EN LA INFANCIA <i>María Antonia González Enseñat</i>	16
EL CABELLO COMO MARCADOR CUTÁNEO DE ENFERMEDAD SISTÉMICA <i>Juan Ferrando Barberá</i>	20
LINFOMAS EN LA INFANCIA <i>T. Estrach</i>	22
LAS UÑAS COMO MARCADOR CUTÁNEO DE ENFERMEDAD SISTÉMICA <i>Eduardo Fonseca Capdevila</i>	24
SÍNDROMES DESCRITOS EN EL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA DEL INSTITUTO NACIONAL PEDIATRÍA DE MÉXICO <i>Ramón Ruiz-Maldonado</i>	33
FIBROMATOSIS JUVENILES <i>José M^a Mascaró</i>	35

ANGIOMAS COMO MARCADOR CUTÁNEO DE ENFERMEDAD SISTÉMICA

E. Baselga

H. Santa Creu i San Pau. Barcelona

Los hemangiomas de la infancia constituyen tumores benignos de endotelio, con una fase de crecimiento rápido que se sucede por una involución espontánea. La mayoría de hemangiomas no requieren tratamiento, ya que no suponen ningún compromiso vital o cosmético para el paciente. Sin embargo hasta un 10% de los hemangiomas pueden determinar complicaciones por interferencia con una función vital, compromiso cosmético importante o insuficiencia cardíaca por crecimiento desmesurado. En otras ocasiones la presencia de un hemangioma de determinadas características y localización debe alertarnos sobre la posibilidad de anomalías subyacentes como son:

1. Síndrome PHACE asociado a hemangiomas segmentarios de la cara. Se pueden observar alteraciones de fosa posterior, alteraciones arteriales, coartación de aorta, alteraciones oculares, y pits o rafes esternales.
2. Defectos ventrales, cardíacos y de grandes vasos asociados a hemangiomas segmentarios centrotorácicos.
3. Disrrafismo espinal, alteraciones genitourinarias y renales asociados a hemangiomas en línea media sacral.
4. Hemangioma hepático en hemangiomatosis cutánea diseminada.
5. Hemangioma subglótico en hemangiomas distribuidos en el área de la barba.
6. Alteraciones tiroideas asociadas a hemangiomas de gran tamaño.

NEVOS PIGMENTO CELULARES COMO MARCADOR CUTÁNEO DE ENFERMEDAD SISTÉMICA

Julián S. Conejo-Mir

Catedrático de Dermatología

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Los nevus congénitos gigantes (NCG) están constituidos por células melanocíticas provenientes de la creta neural. En raros casos, simultáneamente que ocurre esta alteración cutánea, pueden aparecer melanocitos ectópicos en el sistema nervioso central (SNC). Este error en la embriogénesis neuroectodérmica produce una displasia congénita con presencia de melanoblastos en las meninges. A esta anomalía se le denomina melanosis neurocutánea (MNC).

La MNC es un raro síndrome neurocutáneo en el que se asocian lesiones, benignas y malignas, melanocitarias en la leptomeninges a un NCG cutáneo, o bien múltiples nevus congénitos pequeños. Hasta la fecha, se han descrito, aproximadamente, 100 casos de esta entidad. La primera descripción de esta asociación fue realizada por Rokitansky en 1861, siendo Van Bogaert, quien en 1948, puso nombre a la enfermedad. En 1949, Touraine publicó 23 pacientes y en 1972 Fox definió la entidad y propuso las bases actuales de su diagnóstico.

No obstante, la presencia de melanosis en las meninges puede observarse en estudios postmortem de forma fortuita, sin lesiones cutáneas asociadas. Para algunos autores, la presencia de MNC ocurre en una significativa cifra de los niños neurológicamente normales y no debe ser de pobre pronóstico.

Mientras que la MNC ocurre en menos del 3% de pacientes con NCG, Frieden et al, encontraron evidencia de MNC en 26% de sus pacientes asintomáticos.

Clínica

La MNC puede aparecer en tres entidades: nevus congénitos gigantes, nevus de Ota y en la facomatosis pigmentovascular.

La mayoría de los NCG asociados a MRC están presentes desde el momento del nacimiento. Sólo en raros casos aparecen en los primeros años de vida. Suelen localizarse de forma característica en la línea media vertebral de la espalda, en especial extendiéndose por la zona cervical. En raros casos pueden afectar a la cara, tronco o genitales. Su superficie es pilosa, incluyendo a veces cartílago. La tercera parte de los casos de MNC no están asociados a NCG sino a múltiples nevus congénitos de pequeño o mediano tamaño.

La MNC produce síntomas en el primer año de vida en más del 50% de los casos, siendo muy raro en la segunda o tercera década de la vida. Sus síntomas se deben a un fallo de la absorción del fluido espinal cerebral como resultado de una infiltración de la aracnoides por melanocitos, o a una obstrucción tumoral de la cisterna magna. El cuadro producido es de irritabilidad, letargia, vómitos repetidos, craneomegalia local o generalizada, fotofobia, edema papilar y afectación de nervios, tales como el ocular motor externo y el nervio facial. Otras veces se manifiesta como una enfermedad de Dandy-Walker, con aplasia o hipoplasia del vermis cerebral, dilatación quística de la fosa posterior y aumento de tamaño del cuarto ventrículo, lo que produce finalmente hidrocefalia. Algunos casos se han diagnosticado sólo por síntomas de epilepsia o psicosis.

La posibilidad de desarrollar melanoma en la MNC oscila del 40 al 62% de los casos. Quizá se trate de una sobrestimación, ya que es difícil diferenciar lesiones ocupantes de espacio, benignas o malignas.

Diagnóstico

1. Clínico

El criterio diagnóstico de MNC fue redefinido por Kadonga y Frieden en 1991, incluyendo nevus congénitos gigantes (mayor de 20 cm en un adulto; mayor de 9 cm en la extremidad cefálica o mayor de 6 cm en el cuerpo de un recién nacido), o bien nevus congénitos pequeños múltiples (más de 2), en asociación con proliferación de melanocitos dentro del SNC.

Pacientes con melanomas cutáneos y nerviosos fueron excluidos por el posible origen metastásico.

2. *Histológico*

El cuadro histológico cutáneo no difiere del descrito clásicamente en los nevus congénitos. En el SNC, la histología muestra melanositis leptomeníngea, muy prominente en la base del cerebro y las superficies basales de los lóbulos frontal, temporal y occipital; en la fosa interpeduncular, en la superficie ventral del puente, medula, cerebelo y zona superior de la espina dorsal e incluso en la lumbosacra. Sólo excepcionalmente los melanocitos afectan a los hemisferios cerebrales. Otras características neuropatológicas son los tumores intracraneales, hemorragias intracerebral y subaracnoidea, malformaciones espinales, lipoma intraespinal, quistes aracnoideos y siringohidromielia. Un marcado infiltrado perivascular de melanocitos extendiéndose dentro de los espacios de Virchow-Robin spaces del tejido cerebral es característico. En individuos normales, estos melanocitos no son observados en esta zona.

3. *Examen neurológico*

Revela signos de masa ocupante de espacio, hipertensión endocraneana, afectación de pares craneales, etc.

4. *Radiológico*

En cualquier NCG es obligado realizar estudios del SNC (radiología simple, ecografía, tomografía axial computerizada y resonancia magnética) para valorar la posibilidad de esta asociación. La resonancia magnética muestra un acortamiento de T1 en el cerebelo, en los lóbulos temporales anteriores y en la piamater.

Pronóstico

La asociación de NCG con MNC tiene un pronóstico muy pobre, ya que, tanto las lesiones de piel como las del SNC tienen una alta probabilidad de

desarrollar melanoma. Si bien las lesiones cutáneas lo hacen en el 5-15% de los casos, en la MNC la cifra es dramática, ya que más del 50% de los pacientes mueren por problemas de aumento de la presión craneana en los 3 años posteriores al diagnóstico de las lesiones neurológicas.

Tratamiento

El NCG puede ser tratado de forma muy diversa: curetaje, dermoabrasión, escisión y espansores, etc. Sin embargo, las lesiones de MNC no tienen tratamiento alguno. La radioterapia y la quimioterapia no alteran el curso de las lesiones de MNC. En los casos en los que se han comprobado lesiones muy extensas, tanto cutáneas como nerviosas, el beneficio de extirpaciones cutáneas agresivas está muy cuestionado.

Bibliografía

1. Di Rocco F, Sabatino G, Koutzoglou M, Battaglia D, Caldarelli M, Tamburrini G: Neurocutaneous melanosis. *Childs Nerv Syst* 2003; 24: 321-4.
2. Koksall N, Bayram Y, Murat I, Dogru M, Bostan O, Sevinir B, Yazici Z. Neurocutaneous melanosis with transposition of the great arteries and renal agenesis. *Pediatr Dermatol* 2003; 20:332-4.
3. Marghoob AA, Borrego JP, Halpern AC: Congenital melanocytic nevi: treatment modalities and management options. *Semin Cutan Med Surg* 2003; 22:21-32.
4. Ahmed I, Tope WD, Young TL, Miller DM, Bloom KE. Neurocutaneous melanosis in association with encephalocraniocutaneous lipomatosis. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47(2 Suppl):S196-200.
5. Schaffer JV, McNiff JM, Bologna JL: Cerebral mass due to neurocutaneous melanosis: eight years later. *Pediatr Dermatol* 2001; 8:369-77.

PSORIASIS EN GOTAS E INFECCIÓN ESTREPTOCÓCICA

Carlos Ferrándiz

Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Universidad Autónoma de Barcelona

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria de la piel cuya patogenia, muy controvertida, es aún desconocida. Parece aceptado que el hecho fundamental es la activación de los linfocitos T por un antígeno convencional, un superantígeno o un autoantígeno, cuya naturaleza se desconoce y cuyo resultado final es un marcado aumento en la proliferación y turnover de los queratinocitos.

La manifestación de la enfermedad depende de la interacción de factores genéticos y ambientales, los cuales son probablemente los encargados de desencadenar la enfermedad en las personas predispuestas. Entre los factores desencadenantes se encuentran las infecciones, en particular las causadas por estreptococos B-hemolíticos, cuyo papel como desencadenante de brotes de psoriasis en gotas se apoya en una serie de evidencias clínicas y experimentales.

Estas observaciones sugirieron la hipótesis de que toxinas bacterianas estreptocócicas pueden mediar la activación de células T, pero no está claro cómo lo hacen.

En teoría lo pueden hacer actuando como superantígenos, produciendo una estimulación policlonal o como antígenos convencionales, produciendo, en este caso, una activación oligo o monoclonal.

Diversos estudios sobre la expresión de las diferentes familias de la porción variable de la cadena β del receptor de la célula T (V β) y estudios de clonación de la porción juncional del RCT han evidenciado un gran predominio en la expresión de V β 2, con gran variedad en el repertorio de la porción juncional, lo que apunta a la participación de un superantígeno.

La naturaleza de este superantígeno no está bien determinada, pero todo apunta a la exotoxina C del estreptococo beta-hemolítico, ya que se aísla con frecuencia en los pacientes con psoriasis en gotas, y se ha demostrado que, in vitro, es capaz de producir una expansión selectiva de LT que expresan un determinado tipo de segmento variable de la cadena B del RCT, precisamente el mismo que encontramos en los LT de las lesiones de psoriasis en gotas, estableciendo, de esta manera, una relación entre toxinas estreptocócicas bacterianas y la activación linfocitaria. Sin embargo, si bien el papel de superantígenos bacterianos parece bastante claro como desencadenante de la enfermedad, parece que el mantenimiento del proceso psoriásico dependería más de la actuación de antígenos que actuarían por la vía convencional. El antígeno, en este caso, podría tratarse de la proteína M del estreptococo que comparte varias secuencias de aminoácidos con las K16 y K17 de la epidermis, estableciéndose una reacción de sensibilización cruzada, que sería la encargada de mantener el proceso psoriásico.

DERMATITIS DEL ÁREA DEL PAÑAL COMO MARCADOR DE ENFERMEDAD SISTÉMICA

J. C. Moreno

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

La dermatitis del pañal (DP) es una dermatitis irritativa, debida al uso de pañales y muy especialmente a la acción abrasiva de heces y orina. Son factores que contribuyen a su desarrollo y mayor o menor expresión: infecciones, roce y maceración.

En la mayoría de las ocasiones la DP es puramente un proceso local, sin mayor tipo de implicaciones, pero podemos encontrarla simulando dermatosis:

- D. atópica.
- Psoriasis.
- Dermatitis seborreica.
- Miliaria.
- Granuloma glúteo.
- Otras.

Es pocas veces expresión de una *dermatitis atópica* y cuando lo hace se manifiesta por lesiones altamente pruriginosas, liquenificadas y, frecuentemente, sobreinfectadas. La localización en otras áreas típicas y la historia familiar suelen establecer el diagnóstico.

La *dermatitis seborreica* no suele estar limitada al área del pañal, extendiéndose a otras zonas. Suele ser asintomática y autoinvolutiva.

La *psoriasis del pañal* (*Napkin psoriasis*) no es frecuente y se interpreta como un fenómeno isomorfo. Su tratamiento es complicado ya que suele ser resistente a terapias conservadoras.

La *miliaria* se caracteriza por la aparición de lesiones vesiculopustulosas por la acción oclusiva del pañal, siendo más frecuentes en épocas de calor.

El *granuloma glúteo* podemos encontrarlo en el contexto de una dermatitis del pañal, como consecuencia del uso de esteroides fluorados o como marcador de enfermedad intestinal.

Otros procesos a considerar son:

- Infecciones bacterianas.
- Candidosis.
- Dermatofitosis.
- Escabiosis.
- S. congénita.
- Herpes simple.
- D. contacto.

Podemos observarla en varios procesos:

Enfermedad de Abt-Letterer-Siwe: Corresponde a una histiocitosis de células de Langerhans. Suele aparecer en menores de seis años (30%), siendo las lesiones cutáneas muy precoces (80%). Se manifiesta en forma de lesiones eczematosas, purpúricas que asientan en pliegues, cuero cabelludo, oído externo... La histología es diagnóstica.

Existen formas cutáneas puras, de buen pronóstico, o formas sistémicas en las que se afecta el estado general, ganglios, huesos y vísceras (hígado, bazo, pulmón), siendo el pronóstico malo.

Acrodermatitis enteropática: De herencia autosómica recesiva, es debida a un déficit de zinc. Se suele iniciar tras suprimir lactancia materna con la triada sintomática típica: dermatitis, alopecia, diarrea; si bien suele presentar otras manifestaciones: alteraciones neurológicas, oncodistrofia, propensión a las infecciones. Es de una alta mortalidad sin tratamiento.

Clínicamente se manifiesta por lesiones erosivas y descamativas periféricas. El diagnóstico se establece demostrando el déficit sérico de zinc, que puede, también, ser debido a:

- Alteración en la absorción digestiva, por enteropatía o agresiones quirúrgicas.

- Anomalía en leche materna.
- Alimentación deficitaria.
- Tratamiento inmunosupresor.

Enfermedad de jarabe de arce: Es autosómica recesiva y se debe a una alteración en el metabolismo de los aminoácidos ramificados (leucina, isoleucina y valina) que se ven aumentados en sangre, LCR, sudor y orina (olor dulzón). Clínicamente se manifiesta por: anorexia, vómitos, hipertoniá, rigidez muscular, convulsiones y lesiones cutáneas tipo acrodermatitis enteropática.

El *déficit de biotina* y la *acidemia propiónica* presentan una clínica semejante.

Enfermedad de Kawasaki: Se caracteriza por los típicos criterios:

- Fiebre.
- Adenopatías cervicales.
- Conjuntivitis.
- Enrojecimiento de lengua y labios.
- Edema, eritema y descamación de manos y pies.

La afectación del pañal de forma precoz, autoinvolutiva, en la primera semana de la enfermedad.

Pacientes *HIV e inmudepresión:* Pueden presentar lesiones agresivas y persistentes del área del pañal, así como lesiones eczematosas en cuero cabelludo y tronco (tipo dermatitis seborreica) con escasa respuesta a tratamiento.

Bibliografía

- Fonseca Capdevila E: Dermatitis del pañal. En: Fonseca Capdevila E (ed.): *Dermatología pediátrica*. Aula Médica, Madrid 1999, pp. 407-456.
- Kazaks EL, Lane AT: Diaper dermatitis. *Pediatr Clin North Am* 2000; 47:909-919.
- Moreno Giménez JC. Dermatitis del pañal. *Salud Rural* 1993; 9:31-39.
- Odio M, Friedlander SF: Diaper dermatitis and advances in diaper technology. *Curr Opin Pediatr* 2000; 12:342-346.

TUMORES CUTÁNEOS MALIGNOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Ramón Ruiz-Maldonado

M.^a de la Luz Orozco-Covarrubias

Instituto Nacional de Pediatría de México.

En un lapso de 28 años se diagnosticaron en el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría de la Ciudad de México 78 tumores cutáneos malignos. En orden de frecuencia fueron: sarcomas, linfomas, leucemias, carcinoma basocelular, neuroblastoma, melanoma, carcinoma epidermoide, shwanoma epitelioide y ependimoma mixopapilar. Es importante señalar que contrariamente a lo que se observa en adultos, los tumores cutáneos más frecuentes en pacientes pediátricos fueron los sarcomas, seguidos por los linfomas, y no los carcinomas basocelulares.

Cuando se trata de tumores malignos el principal problema en niños es el diagnóstico tardío, debido principalmente a que el pediatra y el dermatólogo no sospechan que se pueda tratar de un tumor maligno, y por tanto se retrasa la toma de biopsia.

En esta presentación se muestran ejemplos clínicos de los diversos tumores y sus aspectos más característicos.

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LAS ENFERMEDADES MITOCONDRIALES EN LA INFANCIA

María Antonia González Enseñat

Hospital Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona

Hemos explorado, desde el punto de vista cutáneo, a los pacientes afectados de enfermedades mitocondriales y hemos encontrado alteraciones dermatológicas en nueve casos.

Los hallazgos más frecuentes han sido xerosis, acantosis nigricans, hiperpigmentaciones abigarradas (lineales y en parches) en zonas fotoexpuestas y cubiertas.

Otras alteraciones cutáneas que hemos hallado de forma ocasional han sido: eczema, acné, intérrigo genitocrural, placas liquenificadas, fotosensibilidad y lipoma cervical.

En un paciente afecto de síndrome de Kearns-Sayre, los síntomas iniciales de la enfermedad fueron cutáneos, con una fotosensibilidad muy severa y poiquilodermia en zonas fotoexpuestas durante la lactancia y primera infancia.

Estamos realizando un estudio de la afectación multisistémica de las enfermedades mitocondriales en la infancia. Creemos que las alteraciones cutáneas en estas enfermedades no son raras y que deben buscarse en todos los pacientes en los que se sospeche una encefalomiopatía mitocondrial^{1, 2, 3}.

(Este estudio ha sido realizado gracias a una beca del FIS nº 98/0049-01).

Bibliografía

1. Artuch R, Pavía C, Playán A, et al. Multiple Endocrine Involvement in Two Pediatric Patients with Kearns-Sayre Syndrome. *Horm Res* 1998; 50:99-104.
2. Flynn MK, Wee SA, Lane AT. Skin manifestations of mitochondrial DNA syndromes: Case report and review. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39:819-23.
3. Bodemer C, Rötig A, Rustin P, et al. Hair and Skin Disorders as Signs of Mitochondrial Disease. *Pediatrics* 1999; 103:428-33.

EL CABELLO COMO MARCADOR CUTÁNEO DE ENFERMEDAD SISTÉMICA

Juan Ferrando Barberá

Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona

Las atriquias e hipotricosis congénitas, muchas veces son el marcador cutáneo en un niño y pueden dar la clave de una enfermedad metabólica o una displasia ectodérmica. En la *condrodisplasia punctata*, o síndrome de Conradi-Hünemann, que es un defecto funcional de los peroxisomas, que conlleva una disminución de la síntesis de plasminógenos, se observan depósitos puntiformes de calcio en el tejido endocondral, que dan lugar a un nanismo rizomélico. En la piel, además de un exantema ictiosiforme, se aprecia una discromía espiraliforme y placas de alopecia cicatricial.

El amplio grupo de las *displasias ectodérmicas* con trastornos congénitos que afectan a la piel, cabello, uñas, dientes, ojos, glándulas sudoríparas y ocasionalmente, estructuras mesodérmicas (labio leporino, hendidura palatina) suelen acompañarse de hipotricosis difusa a veces peculiar como en los *síndromes tricorriñofalángicos* o la *displasia cartílagos-pelo*, cursando ambos con nanismo. En el *hamartoma* generalizado del *folículo piloso* la alopecia es total y se acompaña de milium, atrofodermia folicular y, ocasionalmente, se asocia a fibrosis quística de páncreas, miastenia grave y otros trastornos de base inmunológica. Otros cuadros se acompañan de queratitis y sordera (*síndrome KID*), o bien junto a malformaciones dentales y oftalmológicas la alopecia sigue un patrón singular (alopecia sutural), como se describe en el *síndrome de Hallermann-Sreiff*.

El grupo de las *displasias pilosas*, malformaciones específicas del tallo piloso, pueden ser signo patognomónico de entidades clínicas generales, como el *síndrome de Menkes*. Este cuadro constituye una alteración del metabolismo y utilización del cobre que da lugar a un cuadro degenerativo pre-

coz del sistema nervioso central que suele comenzar con convulsiones en un lactante, herniaciones, divertículos, perfil de “perdiz” y *pili torpi* atípico. La presencia de este hecho advierte del cuadro clínico. Otras displasias pilosas específicas marcadoras de cuadros sistémicos son el síndrome de Netherton, que cursa con ictiosis lineal circunfleja, atopia y *trichorrhexis invaginata* o cabello en nudo de caña de bambú. En la *tricotiodistrofia*, donde se aprecian cabellos lacios por bajo contenido en azufre, se observan éstos aplanados, formando bandas en forma de “cola de tigre” y tricosquisis (fractura neta transversal del cabello). Se acompaña también de ictiosis, turricefalia y ocasionalmente fotosensibilidad.

Por último, la *alopecia areata*, una enfermedad frecuente que supone un 2% de las consultas dermatológicas, puede asociarse a múltiples cuadros, la mayoría de ellos de base autoinmune.

Es un tipo de alopecia en placas, no cicatricial, de etiología multifactorial: base genética, tensión emocional, focos de infección crónicos, alteración autoinmune local de bajo gradiente (infiltrados inflamatorios perifoliculares de linfocitos T colaboradores y presencia de autoanticuerpos frente a estructuras foliculares, participación del complejo mayor de histocompatibilidad y expresión de moléculas de adhesión en los queratinocitos foliculares y en los vasos de la papila dérmica folicular). Todo ello hace que en las formas graves y crónicas con múltiples placas, que afecta a más del 50% del cuero cabelludo y en los casos de alopecia total (todo el cuero cabelludo) o universal (alopecia de todos los folículos pilosos de todo el cuerpo) debe descartarse asociación a otros procesos cutáneos (atopia, vitíligo) o sistémicos: entre los más frecuentes: enfermedad tiroidea (tiroiditis autoinmune, bocio), síndrome de Down (en ocasiones asociado a enfermedad celíaca), anemia perniciosa, artritis reumatoide, colitis ulcerosa, diabetes mellitus tipo I, enfermedad de Addison, gastritis atrófica crónica, polimialgia reumática, lupus eritematoso, miastenia grave, timoma, esclerodermia o hipogammaglobulinemia. Como vemos, la mayoría de estos procesos son de naturaleza autoinmune; de hecho, en la alopecia areata se hallan a menudo títulos bajos de autoanticuerpos circulantes (antinucleares, antimúsculo liso, antimucosa gástrica...) o de inmunocomplejos. Por ello ante un paciente con una alopecia areata extensa estamos obligados a realizar un cribado clínico y analítico adecuado, y en general frente a cualquier tipo de alopecia en placas o difusa crónica no completamente aclarada por su posible implicación sistémica.

LINFOMAS EN LA INFANCIA

T. Estrach

Servicio de Dermatología. Hospital Clinic. Facultad de Medicina. Barcelona

Las neoplasias linfoides cutáneas en la infancia son procesos poco frecuentes, constituyendo un 5% del total de linfomas cutáneos, presentando unas características clínicas y evolutivas especiales (mayor frecuencia de afectación extracutánea en algún tipo de linfoma). El mejor conocimiento de dichos procesos, gracias a nuevos métodos de diagnóstico, ha supuesto la incorporación de nuevas entidades o la reclasificación de otras hecho que, por otra parte, dificulta el poder realizar una revisión completa de la literatura.

Se revisaron los linfomas cutáneos en la infancia que, por sus características o relativa frecuencia, consideramos más importantes.

Dentro de los procesos linfoproliferativos cutáneos de células T; la micosis fungoide, forma más frecuente de linfoma cutáneo en el adulto se inicia en un 0,5%-5% durante la infancia, aunque su incidencia real sea difícil de evaluar, dado que en los niños las fases iniciales se diagnostican, en muchas ocasiones, de procesos eczematosos inespecíficos. La formas de presentación de la micosis fungoide en el niño son muy variadas, siendo especialmente frecuentes las formas hipopigmentadas, habiéndose descrito, asimismo, cuadros con lesiones tipo pitiriasis liquenoide, formas poiquilodérmicas, o incluso casos en forma de piel laxa granulomatosa.

El diagnóstico de la micosis fungoide en la infancia debe incluir datos clínicos, histopatológicos, inmunohistoquímicos y, en numerosas ocasiones, pueden ser necesarios estudios inmunogenotípicos para su confirmación. Una vez establecido el diagnóstico y posterior estudio de extensión se decidirá la actitud terapéutica que, a nuestro entender, en el niño debe

ser conservadora en la mayoría de las ocasiones con tratamientos tipo fototerapia (PUVA).

Otro grupo de linfomas cutáneos de células T en la infancia lo constituyen los procesos linfoproliferativos CD30+ en todo su espectro, desde su presentación en forma de papulosis linfomatoide a verdaderos linfomas CD30+. Es importante el conocimiento de dichas entidades, dado que, aunque son relativamente poco frecuentes, presentan unas características clínicas, histopatológicas, inmunofenotípicas, inmunogenotípicas y evolutivas, que los diferencian de los linfomas CD30+ extracutáneos.

Menos frecuentes son los linfomas angiocéntricos, y los casos excepcionales de linfomas cutáneos de células T CD8+, incluyendo algunas formas de linfoma T subcutáneo.

Los linfomas B primarios cutáneos en la infancia son excepcionales, relacionándose en muchas ocasiones con infecciones (*Borrelia burgdorferi*), tatuajes, acupuntura, y siendo en general difíciles de diferenciar los procesos reactivos o pseudolinfomas de los verdaderos linfomas B de la zona marginal.

Bibliografía

- W Ko J et al: *British J Dermatol* 2000; 142:347-352.
Garzon Mc: *Seminars in Cutaneous Med and Surg* 1999; 18:226-232.
RM Pujol: *Monografías de Dermatol* 2001; 3:183-191.
Camacho F et al: *Pediatric Dermatol* 1997; 14:204-208.
Chen HH et al: *British Journ Dermatol* 2002; 147:587-591.

LAS UÑAS COMO MARCADOR CUTÁNEO DE ENFERMEDAD SISTÉMICA

Eduardo Fonseca Capdevila

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo.
La Coruña*

Las manifestaciones ungueales son un dato valioso en el diagnóstico de numerosas enfermedades sistémicas y, en ocasiones, la auténtica clave para sospecharlo o confirmarlo.

En la infancia se ha prestado un especial interés al valor de la semiología ungueal en el diagnóstico de las enfermedades de origen genético, muchas de las cuales tienen una participación sistémica. El número de síndromes y enfermedades genéticas en las que pueden aparecer anomalías de las uñas es muy elevado y remitimos a los interesados a la revisión que hemos realizado recientemente (Fonseca Capdevila, 2003).

De esta misma revisión extractamos, a continuación, otro aspecto de la semiología ungueal referente a las manifestaciones ungueales de las enfermedades sistémicas, que ha recibido mucha menor atención en la edad pediátrica, la sistematización de los signos ungueales en las enfermedades de los diversos sistemas y aparatos.

Enfermedades cardíacas

En las cardiopatías cianosantes se observan uñas en vidrio de reloj y dedos en palillo de tambor (acropaquía), debidas a apertura de anastomosis capilares. En las coartaciones del cayado aórtico y las subclavias puede ser unilaterales y en la transposición completa de los grandes vasos pueden aparecer sólo en los dedos de los pies o ser más intensos que en las manos.

En la endocarditis bacteriana subaguda pueden aparecer uñas en vidrio de reloj y hemorragias subungueales en astilla.

Enfermedades respiratorias

Las uñas en vidrio de reloj y los dedos en palillo de tambor son también frecuentes en las enfermedades que originan insuficiencia respiratoria crónica, como la fibrosis quística, el asma, las bronquiectasias, la fibrosis pulmonar, la tuberculosis y la sarcoidosis.

Las neumonías y otras infecciones respiratorias agudas y graves, y los ataques de asma, sobre todo cuando se tratan con corticoides sistémicos, pueden producir líneas de Beau y onicomadesis.

Enfermedades renales

Las uñas *mitad y mitad* son un marcador de insuficiencia renal crónica y se deben a trastornos vasculares del lecho ungueal y a pigmentación melánica. En su mitad proximal tienen un color blanquecino y en muchos casos no se distingue la lúnula, mientras que la mitad distal tiene color rosado, rojizo o marrón, estando ambas zonas bien delimitadas.

No suelen modificarse por la diálisis y en cambio se corrigen con el trasplante renal. Existen muchas variantes en su presentación clínica, como inversión de las coloraciones habituales en cada una de las mitades o limitarse a una banda hiperpigmentada en la zona distal de la uña.

En la insuficiencia renal crónica con hiperparatiroidismo secundario es frecuente la braquioniquia por reabsorción ósea en la falange distal.

En las enfermedades renales que cursan con hipoalbuminemia y sobre todo en el síndrome nefrótico se produce pseudoleuconiquia por palidez del lecho ungueal y las denominadas líneas de Muehrcke o bandas blancas de la hipoalbuminemia. Estas bandas suelen ser dos en cada uña, separadas entre sí y de la lúnula por zonas rojizas o rosadas, pero en ocasiones son más numerosas. Se consideran debidas a trastornos vasculares y no se desplazan con el crecimiento de la uña. Aparecen cuando la albúmina desciende a niveles de 2,2 g/dl o inferiores y desaparecen en horas cuando se normalizan.

Otros cambios ungueales asociados a hipoalbuminemia son lúnulas de color rojo y ausencia de lúnulas.

En la insuficiencia renal se pueden observar otras muchas alteraciones de las uñas, en general poco específicas y entre las que se incluyen uñas frágiles y quebradizas, coiloniquia, platoniquia, melanoniquia en bandas longitudinales y hemorragias subungueales.

Tras episodios agudos de insuficiencia renal, tratamientos para la misma o trasplantes pueden aparecer líneas de Beau, onicomadesis y melanoniquia o leuconiquia en bandas transversales.

El rascamiento crónico debido al prurito que sufren los enfermos con insuficiencia renal, sobre todo cuando reciben tratamiento con diálisis, provoca las denominadas *uñas pulidas*, con una superficie brillante y lisa. Otras alteraciones causadas por el rascamiento y el frotamiento crónico incluyen desgaste en las zonas laterales de las uñas, hiperqueratosis subungueal, onicólisis, coiloniquia y hemorragias subungueales.

Enfermedades hepáticas

Las uñas de Terry, pseudomacrolúnula o uñas *en cristal opalino* es una pseudoleuconiquia que aparece en la cirrosis y se atribuye a una anomalía vascular del lecho ungueal mediada por péptidos vasoactivos. La uña tiene una coloración blancuzca, indistinguible de la lúnula y rodeada de un halo rosado en la periferia.

La xantocromatosis o coloración amarilla del lecho ungueal y de la uña es una manifestación de las hepatopatías que originan ictericia, debida a la bilirrubina, y puede asociarse a hiperpigmentación melánica.

En las hepatopatías crónicas también pueden producirse acropaquías y líneas de Muehrcke o bandas blancas de la hipoalbuminemia que, asimismo, puede manifestarse con ausencia de lúnulas y lúnulas rojas.

En la hemocromatosis las uñas adquieren una coloración marrón o gris por depósitos de hierro y melanina. También se ha descrito su asociación con leuconiquia y pseudoleuconiquia, esta última debida a la hepatopatía. En la

enfermedad de Wilson los depósitos de cobre causan una coloración azulada de la lúnula o de toda la lámina ungueal.

Las porfirias pueden producir onicólisis, onicomadesis, líneas de Beau y coiloniquia secundarias a lesiones ampollas, así como fotoonicólisis. La ascitis es una manifestación del síndrome de las uñas amarillas.

Otros hallazgos ungueales inespecíficos que se observan en las hepatopatías crónicas son estriaciones longitudinales y transversales, onicorrexis, onicauxis, platoniquia, coiloniquia, fragilidad de la lámina ungueal y paroniquias infecciosas.

Enfermedades gastrointestinales

Las enfermedades que cursan con diarrea crónica y malabsorción producen acropaquías, estriaciones longitudinales, fragilidad ungueal y onicorrexis. En la esteatorrea es habitual la distrofia con erosiones o perforaciones de la uña. En la enfermedad inflamatoria intestinal pueden aparecer uñas *en cristal opalino*.

El síndrome de Peutz-Jeghers puede manifestarse con pigmentación melánica difusa o en bandas. El síndrome de Cronkhite-Canada asocia hiperpigmentación, alopecia, poliposis intestinal y onicodistrofias, entre las que las más frecuentes son onicólisis, onicosquisis y onicomadesis.

Los episodios de peritonitis pueden causar líneas de Beau.

Enfermedades endocrinas y metabólicas

La acromegalia puede producir macroniquia, hiperpigmentación, coiloniquia y líneas de Beau. La hiperpigmentación y las líneas de Beau también se observan en el hipopituitarismo.

En el hipertiroidismo pueden verse uñas brillantes, blandas y quebradizas, onicorrexis, estrías longitudinales, arrosamiento, hiperpigmentación, coiloniquia y grietas en el hiponiquio. En los enfermos con tireotoxicosis se producen uñas en vidrio de reloj y dedos en palillo de tambor, que se asocian a exoftalmos y mixedema pretibial.

El hipotiroidismo puede ser responsable de disminución de la velocidad de crecimiento de las uñas. La lámina ungueal puede aparecer blanda, seca, con estriaciones y arrosariamiento longitudinales, onicorrexis, onicólisis, hapaloniquia, lúnulas de pequeño tamaño y coiloniquia. Algunos trastornos, como la estriación, el arrosariamiento, la onicólisis y la onicorrexis pueden aparecer cuando se inicia el tratamiento sustitutivo del hipotiroidismo.

Las uñas en el hipoparatiroidismo crónico pueden ser frágiles, con onicorrexis y estriaciones longitudinales por la hipocalcemia mantenida. También puede causar disminución de la velocidad de crecimiento de las uñas, onicauxis, rugosidad, crecimiento excesivo del periniquio y propensión a las candidosis. La hipocalcemia aguda provoca líneas de Beau y onicomadesis.

En el hiperparatiroidismo crónico primario o secundario a insuficiencia renal se produce reabsorción ósea de las falanges distales y braquioniquia. Otros hallazgos son hemorragias subungueales en astilla y onicomadesis.

El síndrome de Addison y el síndrome de Cushing, en ocasiones tras la adrenalectomía, pueden causar hiperpigmentación ungueal en bandas longitudinales (líneas de Bissell) o difusa en el lecho ungueal.

La diabetes favorece el desarrollo de paroniquias bacterianas y candidósicas y puede asociarse a onicólisis, coiloniquia y coloración amarillenta de las uñas, sobre todo distal y en los dedos de los pies.

Enfermedades hematológicas

En las anemias la palidez del lecho ungueal produce pseudoleuconiquia. En la ferropenia con o sin anemia pueden aparecer coiloniquia, platoniquia, curvatura transversal de la lámina y más raramente uñas *en vidrio de reloj*. Las hemorragias graves pueden causar líneas de Beau.

En la anemia perniciosa son frecuentes las pigmentaciones melánicas difusas o en bandas y en la anemia de células falciformes la leuconiquia en bandas transversales.

La metahemoglobinemia provoca un color cianótico del lecho ungueal.

Otras manifestaciones inespecíficas de las anemias son onicólisis y onicorrexis. Los pacientes con neutropenia sufren frecuentes paroniquias, sobre todo bacterianas. En el síndrome de las uñas amarillas puede existir linfopenia. La trombopenia puede causar hemorragias subungueales.

Las manifestaciones de la policitemia incluyen lúnulas rojas, coloración rojiazulada del lecho ungueal, coiloniquia y onicorrexis.

En los pacientes con linfomas pueden observarse uñas *mitad y mitad*, lúnulas rojas y leuconiquia en bandas transversales. Además, el prurito que presentan algunos pacientes con linfoma de Hodgkin y otros tipos de linfoma induce lesiones ungueales secundarias al rascamiento crónico.

En la enfermedad injerto contra huésped aguda pueden aparecer líneas de Beau, onicólisis y onicomadesis. En la fase crónica, las alteraciones ungueales son similares a las del liquen plano y la esclerodermia.

En la histiocitosis de células de Langerhans la afectación ungueal se ha referido como un signo de mal pronóstico y puede consistir en paroniquias, hiperqueratosis y hemorragias subungueales, piqueteado, estriaciones longitudinales y transversales, onicólisis y onicomadesis.

Enfermedades neurológicas

Las parálisis de los miembros y otros procesos que provocan inmovilidad disminuyen la velocidad de crecimiento de las uñas y pueden producir estriaciones longitudinales y transversales.

Las neuropatías periféricas también pueden ser responsables de estriaciones longitudinales y transversales, así como de incurvación ungueal, paquioniquia, braquioniquia, onicólisis, onicomadesis, onicorrexis, fragilidad ungueal, acropaquias, paroniquias y ulceraciones que producen reabsorción de la falange distal.

Las crisis de epilepsia, las encefalitis y las meningitis pueden causar líneas de Beau y onicomadesis.

Enfermedades vasculares

En el síndrome de Raynaud, asociado o no a enfermedades del tejido conectivo, puede observarse pterigium ventral, engrosamiento de la cutícula y telangiectasias en el pliegue ungueal.

En el linfedema de las extremidades de cualquier etiología son frecuentes las uñas encarnadas y las sobreinfecciones bacterianas.

En el síndrome de las uñas amarillas disminuye la velocidad de crecimiento de las uñas, e incluso puede llegar a detenerse, la lámina ungueal se engruesa, la lúnula no resulta visible y la uña adquiere un color amarillento, verdoso, marrón o grisáceo. Las principales asociaciones son el linfedema, que puede ser congénito y las enfermedades respiratorias, como bronquitis, bronquiectasias, fibrosis pulmonar y derrame pleural. Otros posibles hallazgos son ascitis, linfedema mamario, linfopenia, hipogammaglobulinemia, déficit de IgA e IgM y retraso mental.

Enfermedades del tejido conectivo

En el lupus eritematoso sistémico es frecuente el eritema periungueal, al igual que las hemorragias subungueales, en ocasiones *en astilla*, que pueden deberse a vasculitis, síndrome antifosfolípidos, endocarditis o trombopenia. Otras muchas alteraciones ungueales menos específicas son piqueteado, estriaciones longitudinales y transversales, onicorrexis, hapaloniquia, onicólisis, onicomadesis, leuconiquia en bandas y moteada, lúnulas rojas, uñas de Terry y acropaquia.

Los hallazgos más típicos de la esclerodermia son la hipertrofia y el endurecimiento del periniquio y el pterigium ventral, así como el encurvamiento longitudinal convexo, también llamado cifosis ungueal o uña flexionada, en el cual la uña se dobla sobre la extremidad del dedo hacia la palma. Se debe al acortamiento y afilamiento de la falange. También puede haber melanoniquia, onicogrifosis y otros hallazgos menos específicos, similares a los referidos en el lupus eritematoso.

En la dermatomiositis pueden aparecer eritema periungueal, hipertrofia de la cutícula, hemorragias subungueales y otras manifestaciones menos específicas.

Infecciones sistémicas

En las infecciones agudas y graves de cualquier etiología pueden aparecer hemorragias subungueales *en astilla*, que se consideran características sobre todo de la endocarditis bacteriana subaguda. Estos procesos pueden causar también líneas de Beau, onicomadesis y leuconiquia en bandas transversales. Hallazgos similares pueden verse en enfermedades por toxinas bacterianas que actúan como superantígenos, en los que también es característica la descamación ungueal, que suele iniciarse en la zona periungueal. La enfermedad de Kawasaki probablemente es debida a este mecanismo y comparte los hallazgos ungueales y la descamación acral.

La lepra, la leishmaniasis visceral, la triquinosis y la malaria pueden causar leuconiquia difusa o coloración grisácea de las uñas. La lepra puede provocar también paroniquias específicas.

La fiebre reumática es una causa de piqueteado ungueal.

Enfermedades carenciales

Las alteraciones de la curvatura ungueal, en forma de curvatura transversal excesiva, platoniquia o coiloniquia, son manifestaciones comunes en muchos trastornos carenciales, como los del hierro, vitaminas B y C, aminoácidos azufrados y la pelagra.

El déficit de vitamina A también produce uñas frágiles, opacas y blanquecinas, que pueden adoptar un aspecto *en cáscara de huevo*. La carencia del complejo vitamínico B es responsable de coloración rosada, estrías longitudinales y onicorrexis y la de vitamina B₁₂ de melanoniquia difusa o en bandas. La pelagra puede manifestarse con opacidad ungueal, leuconiquia y estrías transversales. La coloración rosada puede deberse además a deficiencia de vitamina C y proteínas.

La carencia de cinc puede originar leuconiquia en bandas transversales o moteada. En la acrodermatitis enteropática son frecuentes las lesiones en forma de paroniquia, que pueden sobreinfectarse secundariamente por bacterias o levaduras; también puede originar onicomadesis, onicólisis, surcos longitudinales o transversales, hapaloniquia y color grisáceo de la lámina ungueal.

En los procesos carenciales múltiples agudos pueden observarse líneas de Beau y en los crónicos, estriaciones y acanalamientos longitudinales y transversales múltiples, onicólisis, onicorrexis, melanoniquia difusa o en bandas longitudinales, leuconiquia y coiloniquia.

Bibliografía

1. Baran R, Dawber RPR: Acquired disorders of the nails. En: Ruiz Maldonado R, Parish LC, Beare JM (eds.): *Textbook Pediatric Dermatology*. Grune & Stratton, Filadelfia 1989, 191-201.
2. Camacho F: Introducción a la patología ungueal. Terminología. Clasificación de las enfermedades ungueales. *Monografías de Dermatología* 1991; 4:269-275.
3. Fonseca Capdevila E: Enfermedades de las uñas en la infancia. En: Fonseca Capdevila E, (ed.): *Dermatología Pediátrica* (Tomo 5). Aula Médica, Madrid 2003, 1507-1570.

SÍNDROMES DESCRITOS EN EL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA DEL INSTITUTO NACIONAL PEDIATRÍA DE MÉXICO

Ramón Ruiz-Maldonado

Consideramos como síndromes aquellos padecimientos de los cuales se han descrito por lo menos dos casos.

En el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría de México se han descrito interesantes casos únicos que no serán motivo de esta presentación. Describiremos los aspectos clínico-patológicos e ilustraremos los siguientes síndromes descritos por primera vez en el Servicio:

Paniculitis vasculítica edemato-cicatricial (*J Am Acad Dermatol* 1995; 32:44). La paniculitis vasculítica edemato-cicatricial es un padecimiento multisistémico con potencial maligno y alta mortalidad, caracterizado por inicio en la niñez de edema, vesículas, necrosis y cicatrices varioliformes. Hay, además, fiebre, mal estado general, detención del desarrollo y hepato-esplenomegalia. Las alteraciones histopatológicas están constituidas por paniculitis septal y lobular, vasculitis linfocítica y vesículas intraepidérmicas. Tres de 14 pacientes desarrollaron linfoma T no Hodgkin. La mortalidad general fue de 35,7%. La presencia de virus Epstein Bar se ha documentado en algunos casos. En pacientes sin transformación maligna el tratamiento consistió en administración de talidomida.

Necrosis epidérmica intrauterina generalizada (*J Am Acad Dermatol* 1998; 38:715). La necrosis epidérmica intrauterina generalizada fue descrita en tres pacientes prematuros. Se caracteriza por necrosis epidérmica diseminada al nacimiento, que respeta cara, manos, pies, codos y rodillas. La histopatología mostró necrosis epidérmica con cambios sugestivo de apoptosis, la

calcificación de los folículos pilosebáceos es característica. La evolución fue fatal en los tres casos. La necrosis cutánea puede ser secundaria a apoptosis epidérmica masiva.

Nevo desmoplásico, alopécico, despigmentado (Br J Dermatol, aceptado para publicación). Esta entidad, descrita en seis pacientes, se caracteriza por un nevo pigmentado gigante congénito de consistencia muy dura, leñosa, alopécico, con pérdida progresiva del pigmento, sin evidencia de malignización. La histopatología mostró fibrosis extensa en toda la dermis, ausencia de anejos y disminución de células névicas, que aparecieron en pequeños grupos rodeadas por el tejido conectivo denso.

Hamartoma dendrocítico dérmico en medallón: Una lesión previamente no descrita (no publicado). Esta entidad descrita en tres pacientes de sexo femenino se caracteriza por una placa bien delimitada, de forma ovoide, en tórax superior, o cuello, de superficie atrófica, cubierta de piel fácilmente plegable y con vasos visibles, asintomática. La histopatología mostró epidermis con atrofia moderada y en la dermis un infiltrado de células fusiformes abarcando la dermis superficial, media y profunda. La inmunohistoquímica fue positiva para CD34, factor XIIIa, vimentina y fascina y negativa para proteína S-100, HLA-DR, CD1a y CD68 (PGM 1). Concluimos que se trata de una nueva entidad clínico-patológica originada en dendrocitos dérmicos.

FIBROMATOSIS JUVENILES

José M^a Mascaró

Profesor emérito de Dermatología. Universidad de Barcelona

Las fibromatosis juveniles:

- a) Grupo heterogéneo con características comunes:
 - Proliferación de fibroblastos y colágeno.
 - Frecuente tendencia infiltrativa.
 - Presentes desde el nacimiento, infancia o adolescencia.
 - Variedades agresivas/recidivantes/autoinvolutivas.

- b) Características microscópicas comunes:
 - Proliferación fibroblastos más o menos maduros (zonas densas/zonas acelulares).
 - No atipias ni actividad mitótica anómala.
 - Mala limitación.
 - Variabilidad del estroma (colágeno denso, zonas condroides mixoides).
 - Formas con proliferación de miofibroblastos (miofibromatosis).
 - Formas agresivas, mayor número mitosis.
 - Expresión oncogén PDGF-B (interés pronóstico).

Clasificación:

- A) Fibromatosis exclusivamente juveniles (presentes al nacer o poco después):
 - Fibromatosis congénita generalizada.
 - Hamartoma fibroso de la infancia.
 - Fibromatosis digital infantil.
 - Fibromatosis colli.

- Fibromatosis lineal progresiva.
- Fibromatosis juvenil hialina.
- Otras fibromatosis.

1. *Fibromatosis congénita generalizada (miofibromatosis infantil):*

Muy rara. Ambos sexos.

Congénita o a poco de nacer.

- Difusa: visceral (evolución mortal).
- Osteocutánea: (compatible con vida).
- Miofibromatosis infantil (tipo solitario).
- Probablemente no es excepcional.
- Más frecuente en varones.
- Una forma cutánea superficial: Miofibromatosis cutánea solitaria (congénita o primeros años; nalga, tronco, miembros; involucionana).

2. *Hamartoma congénito de la infancia (fibrolipoma de Allen-Reye):*

Congénito o 2 primeros años.

Masas firmes mal limitadas, adherentes a planos profundos.

Localización: Miembros.

Histología: Laxo, aspecto mesenquima inmaduro.

Evolución. Tejido cicatricial.

- Lipofibromatosis (variante hamartoma fibroso infancia I).
 - Extremidades+++.
 - Tejido adiposo y fibroso. Infiltra músculo, vasos y nervios.
 - 72% regresión persiste o recidiva.

3. *Fibromatosis digital infantil:*

- Congénita o a poco de nacer.
- Localización: palmas y plantas.
- Evolución: Recidivas.
- Histología: Inclusiones citoplásmicas.

4. *Fibromatosis Colli:*

- 2ª a 4ª semana de la vida.
- Torticolis (por el tumor).
- 75% lado derecho.
- Histología: invasión músculo. Actividad mitótica.
- Evolución: 2/3 regresión espontánea.

5. *Fibromatosis linear progresiva:*

- Infancia.
- Crecimiento continuo (años).
- Nódulos moniliformes en una extremidad.

6. *Fibromatosis juvenil hialina:*

- Autosómica recesiva. Homocigoto región cromosoma 4q21.
- metabolismo colágeno I, < colágeno III.
- Primeros meses de la vida.
- Pápulas cutáneas, masas subcutáneas.
- Induce contractura articular.
- Hiperplasia gingival.

7. *Otras fibromatosis (miscelánea):*

- Tronco, extremidades, cabeza.
- Más frecuente en varones.
- Recidivantes.

B) Fibromatosis preferentemente juveniles (pueden verse en el adulto):

1. *Fibroma aponeurótico juvenil:*

- Varones, palmas y plantas.
- Recidivas.
- Posible involución espontánea.
- Histología: zonas condroides, calcificación.

Exploración en las fibromatosis juveniles:

- Utilidad de la MRI.
- (Heterogeneidad intensidad, mala definición límites).

Caracteres comunes fibromatosis juveniles:

- 1) Desarrollo en la infancia (a veces congénitas).
- 2) Carácter extensivo.
- 3) Tendencia a las recidivas.
- 4) Radioresistencia (posibilidad terapéutica: cirugía).
- 5) Histología: proliferación fibrocelular (variaciones menores según el tipo).
- 6) Comportamiento biológico benigno.



Isabel Colbrand 10 • Planta 5ª • Oficina 160
Tels.: 91 358 86 57 • Fax: 91 736 21 51
28050 MADRID