

Lesiones pigmentadas en niños (II): lesiones pigmentadas no melanocíticas



Rocío Gil Redondo

Facultativo especialista de área. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.
Clínica Grupo Pedro Jaén. Madrid.

RESUMEN

Además de los nevos melanocíticos, podemos encontrar otras lesiones pigmentadas en niños como las efélides, los lentigos simples, las manchas café con leche, el nevo de Becker, los mosaicismos pigmentarios y las melanocitosis dérmicas. Habitualmente, la aparición de estas lesiones es aislada, pero, en algunas formas extensas, con lesiones múltiples o asociadas a alteraciones neurológicas, oftalmológicas o musculoesqueléticas, pueden suponer un marcador de enfermedad sistémica.

INTRODUCCIÓN

Además de las lesiones melanocíticas, existen otras lesiones pigmentadas (que no son nevos melanocíticos) que también aparecen en niños y que revisaremos en esta segunda parte.

LESIONES PIGMENTADAS NO MELANOCÍTICAS

Efélides

Se trata de las comúnmente llamadas «pecas» y son más frecuentes en niños rubios o pelirrojos a partir

de los 3 años. Son máculas de pocos milímetros con tono marrón más claro u oscuro en función del bronceado, que aparecen en zonas expuestas al sol, la cara, los antebrazos y la parte superior de la espalda (fig. 1-A). Si se analiza una lesión al microscopio, se observarán queratinocitos más pigmentados, pero sin aumento en el número de melanocitos. Son lesiones benignas, pero, dada su relación con la radiación ultravioleta, suponen un marcador de riesgo para desarrollar en el futuro cáncer cutáneo, al ser un estigma de daño actínico¹.

Lentigos simples, lentiginosis y máculas melanóticas de las mucosas

Los lentigos simples son máculas de menos de 5 mm, de color marrón claro a negro homogéneo, que pueden aparecer desde el nacimiento y en cualquier parte del tegumento, sin predilección por zonas fotoexpuestas, siendo más frecuentes en fototipos altos. Cuando estos aparecen en las mucosas, hablamos de *máculas melanóticas*. Se componen de un leve aumento de melanocitos sin atipia en la capa basal de la epidermis, cuyos queratinocitos, a su vez, están más pigmentados. Pueden aparecer de manera aislada o en forma de lesiones múltiples, bien localizadas (p. ej., la lentiginosis segmentaria) o generalizadas. En ocasiones, presentan una aparición eruptiva, y esto puede ser un fenómeno primario o

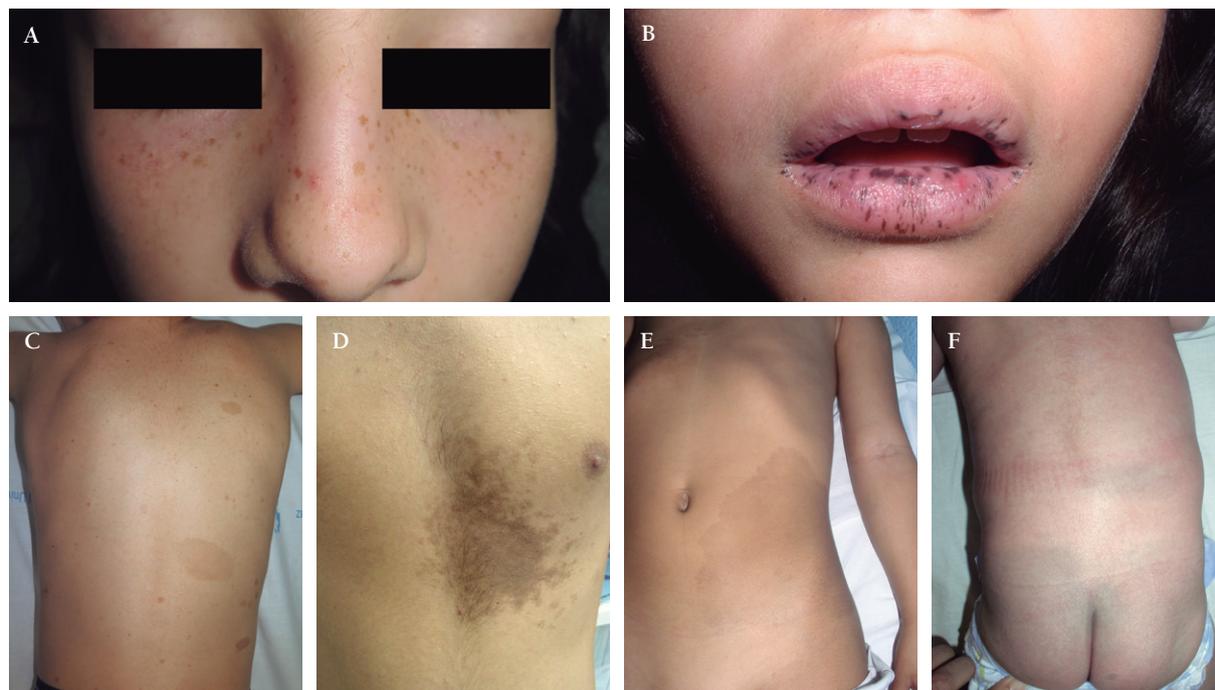


FIGURA 1. A) Eférides faciales; B) lentiginosis peribucal; C) múltiples manchas café con leche en un niño con neurofibromatosis de tipo 1; D) nevo de Becker con hipertrichosis asociada; E) mosaicismo pigmentario en damero; F) melanocitosis dérmica lumbosacra (manchas mongólicas).

secundario a otros procesos, como, por ejemplo, síndromes asociados a mayor predisposición para neoplasias. Los síndromes más típicamente asociados a lentiginosis son:

- a) Síndrome de LEOPARD: lentigos diseminados, incluyendo palmas y plantas, defectos de la conducción en el electrocardiograma, hipertelorismo ocular, estenosis pulmonar, anomalías genitales, retraso del crecimiento y sordera.
- b) Complejo de Carney: lentigos múltiples y neoplasias múltiples, que comprenden: mixomas de la piel, el corazón (mixoma auricular) y en la mama; schwannomas melanóticos psamomatosos (calcificaciones bien circunscritas, laminadas y concéntricas); nevos azules epitelioides de la piel y las mucosas; y adenomas hipofisarios o de otras glándulas endocrinas.
- c) Síndrome de Peutz-Jeghers: lentigos mucocutáneos que aparecen al nacimiento o durante la infancia, junto con poliposis intestinal. Las lesiones

cutáneas tienen un patrón de distribución acrofacial y afectan más a la región peribucal (fig. 1-B).

- d) Síndrome de Laugier-Hunziker: lentigos acromucosos y melanoniquia longitudinal sin presentar manifestaciones sistémicas o aumento del riesgo de neoplasias.
- e) Síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba: se produce por mutaciones en el gen *PTEN* con herencia autosómica dominante, y se presenta en forma de máculas pigmentadas en la zona genital.
- f) Enfermedad de Cowden: también producida por mutaciones en el gen *PTEN* y con herencia autosómica dominante, que se presenta con máculas pigmentadas periorificiales y acras¹⁻³.

Manchas café con leche

Las manchas café con leche (MCCL) son máculas o parches de pigmentación marrón claro, borde bien

delimitado, regular y suave (MCCL típicas) o irregular y aserrado (MCCL atípicas) y con un tamaño de entre 0,5 y 20 cm, que crecen proporcionalmente al crecimiento del niño (fig. 1-C). Pueden aparecer al nacimiento y a lo largo de la primera década de la vida. Histológicamente, muestran un incremento de la melanina tanto en los melanocitos como en los queratinocitos basales, pero no proliferación de melanocitos como tal. Hasta el 20 % de la población tiene una MCCL y el 1 % tiene hasta tres, si bien, es cierto que, a partir de tres MCCL, tenemos que vigilar si estamos ante una genodermatosis, más típicamente, la neurofibromatosis de tipo 1 (NF1). En la NF1, se combinan manifestaciones cutáneas, como seis o más MCCL de más de 0,5-1,5 cm (en niños y adultos, respectivamente), efélides en pliegues axilares e inguinales y neurofibromas cutáneos, junto con afectación de otros órganos, principalmente, los ojos (nódulos de Lisch) y el sistema nervioso central (tumores que cursan secundariamente con convulsiones). Las efélides flexurales y las MCCL se desarrollan en la infancia, y los neurofibromas cutáneos no se desarrollan hasta la pubertad y la adolescencia. Existe un subtipo de neurofibromas, los plexiformes (NP), que suponen un criterio de NF1 por sí solos, aunque aparezcan como lesión única, y que son tumoraciones benignas que se presentan en la piel o en otros órganos. Los NP cutáneos se describen típicamente como masas blandas subcutáneas con una textura de «bolsa de gusanos», piel suprayacente hiperpigmentada, bordes mal definidos e hipertriosis asociada. Son varias las enfermedades que pueden cursar con MCCL, pero las más típicas son la NF de tipo 2, el síndrome de Legius, el síndrome de MCCL familiares, el síndrome de LEOPARD y el síndrome de McCune-Albright, aunque, en este último, las MCCL suelen ser menos numerosas, pero más grandes y de morfología atípica^{1,4-6}.

Nevo de Becker

Es un hamartoma cutáneo epidérmico que se manifiesta a partir de la pubertad, más frecuentemente en varones, en forma de parche hiperpigmentado

de varios centímetros de diámetro, con bordes bien delimitados, pero irregulares, y disposición unilateral, principalmente, en el tronco superior, la cabeza y el cuello, y las extremidades superiores, que tras la adolescencia puede desarrollar en su superficie hipertriosis con pelo terminal y, en ocasiones, pápulas foliculares (fig. 1-D). Lo más habitual es que aparezca de forma esporádica con afectación únicamente cutánea, pero, en un 17 % de los casos, se asocia a anomalías musculoesqueléticas y de partes blandas, en lo que se denomina el *síndrome del nevo de Becker*. Las alteraciones más frecuentemente asociadas son la hipoplasia de mama unilateral, la escoliosis, la displasia odontomaxilar segmentaria y los pezones supernumerarios. Histopatológicamente, presenta una pigmentación intensa de los queratinocitos basales y suprabasales, pero sin acompañarse de un aumento en el número de melanocitos. Además, muestra hiperqueratosis, con engrosamiento y fibrosis de la dermis y un leve infiltrado linfocitario perivascular, así como tapones queratósicos, hiperplasia sebácea y del músculo liso. Respecto a la patogenia, se han identificado mutaciones poscigóticas en el gen *ACTB* (β -actina) en el músculo piloerector en el 61 % de los pacientes con nevo de Becker. Además, se ha detectado la expresión de receptores de andrógenos, estrógenos y progesterona en muestras de nevos de Becker, que, junto con su desarrollo en la pubertad, sugieren una influencia hormonal en su desarrollo^{1,7}.

Mosaicismo pigmentario

Se manifiesta en forma de zonas extensas hipo- o hiperpigmentadas, bien delimitadas, siguiendo patrones de distribución en mosaico (fig. 1-E). Se debe a la existencia simultánea de dos poblaciones celulares genéticamente diferentes, que presentan dos niveles de pigmentación dispares. Los patrones característicos de distribución de los mosaicismos pigmentarios se resumen en la figura 2.

El mosaicismo pigmentario puede estar presente al nacer o manifestarse en los primeros 2 años de vida. Habitualmente, tiene una afectación cutánea exclusiva, pero es importante descartar mediante la

anamnesis y la exploración la posible presencia de anomalías neurológicas, oftalmológicas, musculoesqueléticas y cardíacas asociadas, sobre todo, en los casos extensos. El principal diagnóstico diferencial se realiza con los nevos epidérmicos, en los cuales la hiperpigmentación se acompaña de pápulas agrupadas y confluentes sobre la lesión, así como dermatosis inflamatorias de distribución blaschkoide que dejan hiperpigmentación posinflamatoria, como son la incontinencia pigmentaria, el liquen plano pigmentoso lineal, el liquen estriado o la blaschkitis^{4,8}.

Melanocitosis dérmica

También denominada «mancha mongólica», se produce por una proliferación difusa de melanocitos dérmicos que genera parches redondeados de tamaño variable, desde pocos centímetros hasta áreas muy extensas mal delimitadas, de color azul-grisáceo o azul-verdoso y localizadas más frecuentemente en la región lumbosacra y glútea (fig. 1-F). Cuando aparecen en localización extrasacra, se denominan

«manchas mongólicas aberrantes». Aparecen más habitualmente en pacientes de raza asiática y raza negra, durante el período neonatal, y afectan con la misma frecuencia al sexo femenino y al masculino. Respecto a la patogenia, se cree que se debe a una falta de aclaramiento de melanocitos dérmicos durante su migración desde la cresta neural hasta la epidermis, y la histopatología muestra células fusiformes que contienen pigmento y que están situadas entre las fibras de colágeno en la profundidad de la dermis. Normalmente, se presentan de forma aislada afectando exclusivamente a la piel, pero, en ocasiones, son marcadores de procesos sistémicos subyacentes, principalmente, las facomatosis pigmento-vasculares y los errores innatos del metabolismo. La mayoría de las manchas mongólicas afectan a menos del 5 % de la superficie cutánea y tienden a atenuarse hasta desaparecer clínicamente al año de vida, aunque algunas pueden persistir hasta los 6 años. Los casos que persisten más allá del año de vida, la localización dorsal o ventral y la evolución persistente o progresiva presentan un mayor riesgo de errores congénitos del metabolismo.

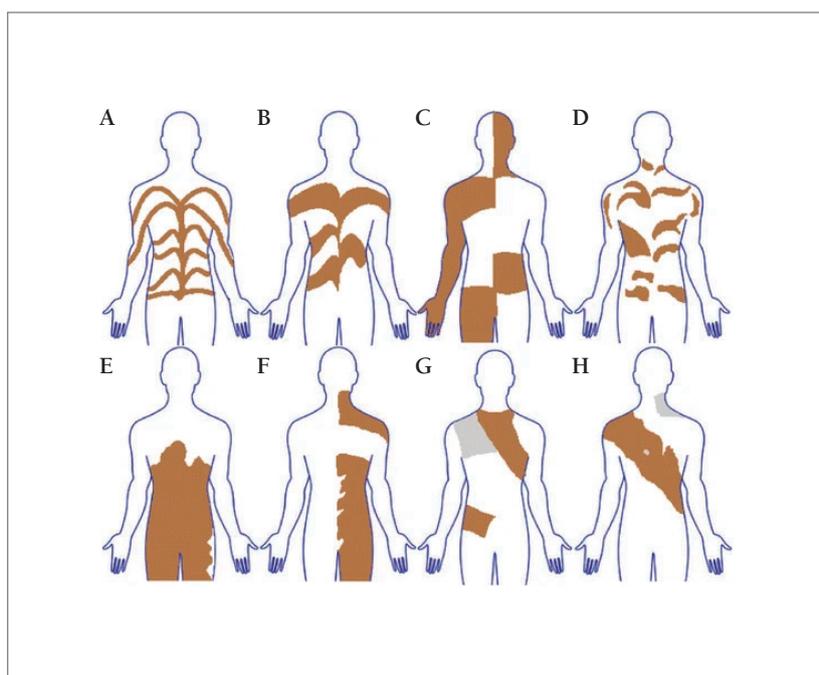


FIGURA 2. Esquema tomado del artículo de Kromann *et al.*⁸, que refleja los diferentes patrones de distribución del mosaicism pigmentario: **A)** patrón blaschkoide de líneas estrechas; **B)** patrón blaschkoide de líneas anchas; **C)** patrón en damero o tablero de ajedrez; **D)** patrón filoide (en forma de hoja); **E)** patrón en parches sin demarcación de la línea media; **F)** patrón de lateralización; **G y H)** patrón en faja.

Cuando aparecen asociadas a nevo vascular, hablamos de *facomatosis pigmentovasculares* (de tipo II, IV y V), de las cuales, hasta el 60 % pueden presentar afectación sistémica, principalmente, neurológica y oftalmológica. Existen dos tipos de melanocitosis dérmicas que tienen unas características especiales: el nevo de Ota y el nevo de Ito.

Nevo de Ota (melanocitosis oculodérmica)

Muestra una distribución facial y periocular —habitualmente, unilateral—, siguiendo las dos primeras ramas del nervio trigémino. La esclerótica se ve afectada en dos tercios de los pacientes y se asocia a un mayor riesgo de glaucoma y melanoma uveal del ojo afectado. Este tipo de melanocitosis dérmica es más frecuente en mujeres y no tiende a involucionar espontáneamente; de hecho, puede agrandarse tras la pubertad. Los pacientes con nevo de Ota deben ser objeto de un seguimiento estrecho para detectar malignidades oculares, del sistema nervioso central y cutáneas.

Nevo de Ito

Es similar al nevo de Ota en cuanto a epidemiología, clínica, histopatología y evolución, salvo por la localización, ya que, en este caso, afecta a la región acromioclavicular y no al aparato ocular ni neurológico. Existen raros casos de transformación maligna del nevo de Ito, que suelen presentarse como nódulos amelanóticos, de crecimiento rápido, muy similares al melanoma descrito en el nevo de Ota^{4,9}.

TRATAMIENTO

El tratamiento de estas lesiones pigmentadas se realiza únicamente cuando tienen implicaciones estéticas muy negativas para el paciente, y se basa en la realización de técnicas despigmentantes, principalmente, láseres más selectivos de pigmento como es el láser *Q-switched* y el láser de picosegundos, si bien, algunos casos pueden no mejorar, o mejorar inicialmente y recurrir con el paso del tiempo^{4,5,7-9}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatología. 4.ª ed. Vol. II. Barcelona: Elsevier; 2018. p. 1954-89.
2. Paller AS, Mancini AJ. Disorders of pigmentation. En: Hurwitz clinical pediatric dermatology. 4.ª ed. Edimburgo: Elsevier Saunders; 2011. p. 234-67.
3. Stratakis CA. Genetics of Carney complex and related familial lentiginoses, and other multiple tumor syndromes. *Front Biosci*. 2000;5:D353-66.
4. Habeshian KA, Kirkorian AY. Congenital pigmentary anomalies in the newborn. *Neoreviews*. 2021;22(10):e660-e672.
5. Rubeiz N, Kibbi AG. Disorders of pigmentation in infants and children. *Clin Dermatol*. 2002;20(1):4-10.
6. Hernández-Martín A, Duat-Rodríguez A. Neurofibromatosis tipo 1: más que manchas café con leche, efélides y neurofibromas. Parte I. Actualización sobre los criterios dermatológicos diagnósticos de la enfermedad. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107(6):454-64.
7. Zhou YJ, Zheng DL, Hamblin MR, Xu YD, Wen X. An update on Becker's nevus: pathogenesis and treatment. *Dermatol Ther*. 2022;5(7):e15548.
8. Kromann AB, Ousager LB, Ali IKM, Aydemir N, Bygum A. Pigmentary mosaicism: a review of original literature and recommendations for future handling. *Orphanet J Rare Dis*. 2018; 13(1):39.
9. Franceschini D, Dinulos JG. Dermal melanocytosis and associated disorders. *Curr Opin Pediatr*. 2015;27(4):480-5.