



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**



“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DEL NEVO SEBÁCEO EN NIÑOS”

**SERVICIO DE DERMATOLOGIA
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN
QUE PARA OBTENER EL
DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN
INMUNOLOGÍA Y GENÉTICA EN
DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**

P R E S E N T A

DRA. ERIN GABRIELA MARISCAL PORRAS

**TUTOR DE TESIS
DRA. MA. DE LA LUZ OROZCO COVARRUBIAS**

**ASESOR METODOLÓGICO
M.C. LUISA DÍAZ GARCÍA**

MEXICO, D. F., 7 DE FEBRERO DEL 2013

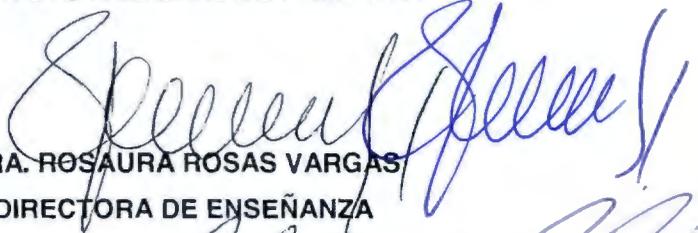
**I N P
CENTRO DE INFORMACION
Y DOCUMENTACIÓN**

**C I D
NO CIRCULA**

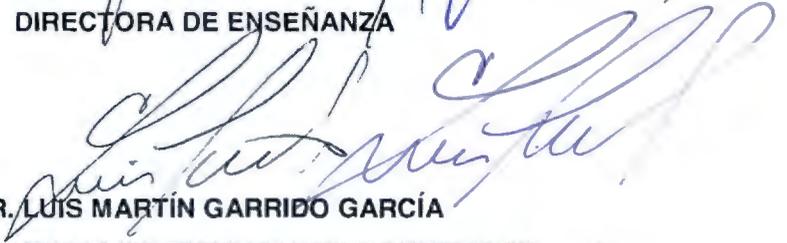
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCION

DEL NEVO SEBÁCEO EN NIÑOS

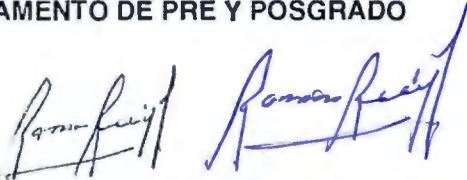
**SERVICIO DE DERMATOLOGIA
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**



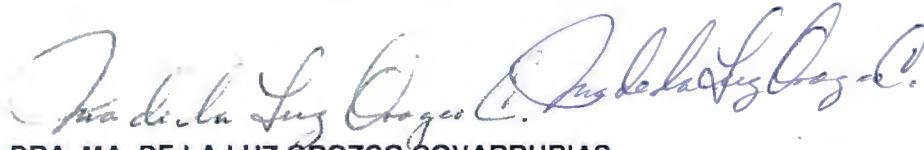
**DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA**



**DR. LUIS MARTÍN GARRIDO GARCÍA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**



**DR. RAMÓN RUIZ-MALDONADO
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**



**DRA. MA. DE LA LUZ OROZCO COVARRUBIAS
TUTOR DE TESIS**



**M.C. LUISA DÍAZ GARCÍA
ASESOR METODOLOGICO**



INDICE

RESUMEN	1
MARCO TEORICO	2
Antecedentes	2
Justificación	4
Planteamiento del problema	4
<i>Objetivos</i>	4
<i>Hipótesis</i>	4
MATERIAL Y METODOS	5
Diseño del estudio	5
Población	5
<i>Población objetivo</i>	
<i>Población elegible</i>	
Criterios de selección	5
<i>Criterios de inclusión</i>	
<i>Criterios de exclusión</i>	
<i>Criterios de eliminación</i>	
Variables	5
Tamaño de la muestra	6
Procedimientos del estudio	6
Análisis estadístico	6
Consideraciones éticas	6
RESULTADOS	7
DISCUSION	12
CONCLUSIONES	17
REFERENCIAS	19
ANEXOS	21

AGRADECIMIENTOS

A Dios

Por darme la vida, permitirme soñar y por darme hace tres años una de las oportunidades más maravillosas que hoy está a punto de culminar para dar inicio a otra nueva etapa.

A mis padres, hermanos y sobrinos

Por ser mi mayor motor, creer siempre en mí y por llenarme de todo su amor a pesar de la distancia. Siempre han sido parte de este sueño. Los amo.

Al resto de mi familia

Por su apoyo incondicional y por ser mi porra oficial.

A mis maestros

Por abrirme la puerta hacia nuevos conocimientos en un área completamente desconocida en un inicio para mí pero que con el tiempo se volvió una pasión: La dermatología pediátrica. Gracias por sus enseñanzas médicas y de vida. De manera especial, Dra. María de la Luz Orozco Covarrubias por su constancia, perseverancia, compromiso, pasión, ayuda incondicional y sobre todo por creer en mí. A M.C. Luisa Díaz García (Luisita) por tu paciencia y ayuda estadística.

A mis amigos

Por su cariño, ayuda y buenas vibras.

Pero sobre todo quiero agradecer a mis mejores libros, mis grandes maestros, el mayor estímulo que un médico puede tener:

Mis pacientes (los niños)

RESUMEN

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DEL NEVO SEBÁCEO EN NIÑOS

Mariscal-Porras EG,* Orozco-Covarrubias ML, ** Díaz-García L, *** Ruiz-Maldonado R, ****

*Residente de Dermatología Pediátrica **Tutor de Tesis ***Asesor Metodológico ****Profesor Titular

Antecedentes: El nevo sebáceo es un hamartoma de glándulas sebáceas que aparece desde el nacimiento o durante el primer año de vida afectando a ambos sexos por igual. Se presenta habitualmente como una lesión única de 1 a 5 cm de diámetro localizada en cabeza con predominio en piel cabelluda y sus características morfológicas dependen de la fase clínica en la que se encuentre. Cuando existen nevos sebáceos extensos o múltiples asociados con alteraciones extracutáneas constituyen el síndrome de nevo sebáceo. El hamartoma de glándulas sebáceas puede desarrollar tumores benignos como: siringocistoadenoma con diferenciación apócrina, tricoblastoma y tumores del infundíbulo folicular entre otros. Los tumores malignos como el carcinoma basocelular, espinocelular y melanoma maligno se desarrollan con menor frecuencia. El tratamiento es la extirpación quirúrgica.

Objetivo: Describir las características clínicas y evolución del nevo sebáceo en niños del Instituto Nacional de Pediatría de Enero de 1982- Diciembre 2011.

Diseño: El presente es un estudio descriptivo, retrospectivo y longitudinal.

Lugar: Servicio de Dermatología. Instituto Nacional de Pediatría.

Pacientes: 57 pacientes pediátricos con 61 nevos sebáceos.

Método: Se consignaron las características clínicas y evolución de los niños con diagnóstico clínico de nevo sebáceo vistos entre el 1 de enero de 1982 y el 31 de diciembre del 2011

Resultados: Se estudiaron 57 pacientes con 61 nevos sebáceos (NS); 37 (65%) del género femenino; 53 (93%) presentaron una sola lesión y 4 (7%) una segunda. Los padres notaron 54/61 (89%) lesiones al nacimiento. Afectaron cabeza en 56/57 (98%) pacientes. La etapa infantil se presentó en 45/61 (74%) lesiones; la etapa puberal en 15/61 (24%) lesiones (media 7 años, DE 5.1 años, $p=0.002$) y la etapa tumoral en 1/61 (2%) lesiones. El diámetro de las lesiones en 56/61 (92%) tuvo una media de 2.4 cm y la superficie en 42/61 (69%) una media de 4.5 cm². Encontramos alteraciones adicionales al NS en 19 (33%). Se sometieron a extirpación quirúrgica a 35/57 (61%) pacientes: 19/57 (33%) pacientes se siguieron clínicamente y a 3/57 (6%) se les practicó electrocirugía. La edad media al momento de la cirugía fue de 9.6 años, DE 4.3 años. Los procedimientos fueron practicados por dermatología en 46/57 (81%). Los 38 pacientes fueron manejados en forma ambulatoria, 45/57 (79%) anestésicos fueron por infiltración local. No hubo complicaciones. El diagnóstico histopatológico en 57 especímenes fue de NS; 3 asociado con nevo epidérmico, 1 con tricoblastoma y 1 con carcinoma basocelular multicéntrico. La media de seguimiento de nuestros pacientes fue de 3.1 años, DE 3.2 años.

Conclusiones: El nevo sebáceo (NS) predomina en niñas. Afecta predominantemente cabeza, región parietal y el lado derecho. La puberal se encontró antes de la pubertad, predominantemente en niñas. La evolución fue estable. Encontramos alteraciones asociadas aisladas en diferentes órganos y sistemas, otras poco descritas o no descritas; 2 síndromes de nevo sebáceo y 1 caso de facomatosis pigmentoqueratósica con raquitismo hipofosfatémico. Encontramos 2 tumores (3.5%) un tricoblastoma y un carcinoma basocelular, éste último en el único caso de NS en etapa tumoral que tuvimos en nuestro estudio. No existe un acuerdo general con respecto a la excisión total profiláctica de todos los nevos sebáceos, la incidencia de tumores benignos y malignos particularmente en la primera década de la vida no es una justificación sustentable, sin embargo, es importante señalar que la extirpación debe ser total. Su excisión por razones estéticas debe tomar en consideración la cicatriz resultante. Dado que los cambios dentro de la evolución natural de los NS son lentamente progresivos, un cambio rápido en su morfología es una señal de alerta que debe ser atendida.

Palabras clave: Nevo sebáceo, características clínicas, evolución, niños.

MARCO TEORICO

Antecedentes

El nevo sebáceo o nevo organoide es un hamartoma congénito generalmente esporádico. Se presenta en aproximadamente 0.3% de los recién nacidos vivos y afecta por igual a ambos sexos, aparece al nacimiento o durante el primer año de vida en el 64 a 75% de los casos.¹⁻³

Clínicamente se presenta como una lesión única de 1 a 5 cm de diámetro localizada en cabeza con predominio en piel cabelluda, en segundo lugar cara y con menor frecuencia en cuello⁴. Los nevos sebáceos extensos o múltiples generalmente se asocian con alteraciones extracutáneas constituyendo el síndrome de nevo sebáceo. Las características morfológicas dependen de la fase en que se encuentre: en la infancia se caracteriza por una placa lisa, alopécica, amarilla rosada; en la adolescencia la placa se torna verrugosa, prominente y la superficie irregular, del color de la piel o amarillo naranja. Se asocia con el desarrollo de tumores benignos o malignos, generalmente únicos aunque hay publicaciones de casos con neoplasias múltiples.

Los tumores benignos corresponden al 80% y se originan en su mayoría en los anexos; los más frecuentes son: siringocistoadenoma con diferenciación apócrina, seguido del tricoblastoma y tumores del infundíbulo folicular⁵⁻⁶. Otros tumores encontrados incluyen: espiroadenoma ecrino, pilomatrixoma, epitelioma sebáceo, infundibuloma, cistoadenoma apócrino, adenoma tubular apócrino, hidradenoma nodular, siringoma, queratosis folicular invertida, queratoacantoma y proliferación basaloide fibroepiteliomatosa de Pinkus²⁻³. La mayoría de estos tumores benignos se presentan en nevos sebáceos de la piel cabelluda⁶.

La presencia de verrugas virales es frecuente, favorecida quizá por la hiperplasia de la epidermis encontrada en la mayoría de los nevos sebáceos.

El tumor maligno más frecuente es el carcinoma basocelular la incidencia referida entre 1960 y 1980 era del 6 al 22%^{6,8-9}, actualmente se refiere entre 0.8 y 10% de los casos^{5-6,10-11}. Otros tumores malignos asociados son: carcinoma ductal,

carcinoma espinocelular, carcinoma basoescamoso, quiste pilar proliferante maligno y melanoma maligno. Se han documentado metástasis solamente en 6 casos ^{2-3,5-6}.

Generalmente los tumores asociados con el nevo sebáceo se desarrollan en la edad adulta, los benignos con mayor frecuencia entre los 17 y 40 años de edad ⁶ y los malignos en etapas posteriores de la vida, sin embargo, se ha documentado su presencia antes de los 10 años de edad en niños sin factores de riesgo agregados y sin características clínicas en el nevo sebáceo que sugiera el desarrollo de una lesión tumoral ⁷.

Los hallazgos en la anatomía patológica tienen relación directa con la edad del paciente y su aspecto clínico. En la primera etapa (infantil) hay glándulas sebáceas indiferenciadas, reducidas en tamaño y estructuras pilosas incompletas o malformadas. En la segunda etapa (adolescencia) hay hiperqueratosis, papilomatosis, glándulas sebáceas maduras, grandes y numerosas, folículos pilosos pequeños o ausentes y glándulas apócrinas en la dermis profunda. En la tercera etapa (adulto) se agregan cambios histopatológicos del tumor que se encuentre asociado ³.

Hay autores que consideran que la cirugía debe practicarse profilácticamente incluso en la edad pediátrica ^{6, 7, 8,9} y otros que rechazan esta postura ^{5, 7,10-11} considerando que pueden ser vigilados clínicamente por tiempo indefinido ^{6,8-9}.

El tratamiento del nevo sebáceo es la extirpación quirúrgica. Otras modalidades terapéuticas incluyen: terapia fotodinámica, láser de CO₂, dermoabrasión mecánica, etc. ¹²⁻¹⁴; ninguna de las cuales remueve la lesión completamente, por lo que el riesgo de recurrencia y el potencial de desarrollar tumores no se elimina.

Justificación

La descripción de las características clínicas y evolución del nevo sebáceo en los niños de un servicio de dermatología como el de nuestra institución puede aportar información que ayude a determinar el mejor manejo de este padecimiento en la edad pediátrica.

Planteamiento del problema

Dado que el nevo sebáceo es un hamartoma cutáneo con potencial maligno, algunos autores consideran que la extirpación quirúrgica profiláctica en la edad pediátrica es el tratamiento de elección mientras que otros la cuestionan.

Objetivos

Objetivo general

Describir las características clínicas y la evolución del nevo sebáceo en niños del Instituto Nacional de Pediatría.

Objetivos específicos

- Determinar el número de nevos sebáceos en 30 años en el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría.
- Describir las características demográficas de los pacientes
- Describir el tratamiento efectuado

Hipótesis

No aplica por tratarse de un estudio retrospectivo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño de estudio

Descriptivo, retrospectivo y longitudinal.

Población objetivo

Expedientes de pacientes pediátricos con diagnóstico de nevo sebáceo

Población elegible

Expedientes de pacientes con diagnóstico de nevo sebáceo vistos en el servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría de Enero de 1982 a Diciembre del 2011.

Criterios de selección

De inclusión

- Expedientes de pacientes de ambos géneros de 0 a 18 años de edad con diagnóstico clínico de nevo sebáceo.

De exclusión

- Expedientes de pacientes con diagnóstico clínico de nevo sebáceo que no cuenten con la descripción de las características clínicas y evolución del nevo.
- Expedientes inexistentes en el archivo clínico
- Pacientes con diagnóstico de aplasia cutis o nevo epidérmico

Criterios de eliminación

- No aplica

Variables

Ver anexo I

Tamaño de la muestra

Se incluyeron de manera consecutiva no probabilística todos los expedientes de los pacientes que cumplieron con los criterios de selección en el periodo comprendido del estudio.

Procedimientos del estudio

Se revisaron todos los expedientes de los niños con diagnóstico clínico de nevo sebáceo vistos por el servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 1982 y el 31 de diciembre del 2011 encontrados en:

- Archivo del Instituto (incluyendo el electrónico)
- Libreta de consulta diaria del servicio de dermatología
- Libreta de biopsias del servicio de dermatología

Registrando la información correspondiente en las hojas de recolección de datos diseñadas previamente (anexo 2).

Análisis estadístico

En virtud de que se trata de un estudio descriptivo, se realizó únicamente estadística univariada, que comprendió medidas de resumen y de tendencia central. En el caso de variables cuantitativas con distribución normal se utilizó media y desviación estándar; en aquéllas que no cumplieron con distribución normal se utilizó mediana y máximos y mínimos. Para las variables cualitativas se utilizaron tasas y proporciones.

Consideraciones éticas

En este proyecto solamente se revisaron expedientes, por lo cual los pacientes no estuvieron expuestos a intervención alguna por parte del investigador. Sin embargo, los investigadores nos comprometemos a mantener y salvaguardar el anonimato y la confidencialidad de cada uno de los pacientes cuyo expediente fue revisado.

RESULTADOS

En el presente trabajo realizado de enero de 1982 a diciembre del 2011 se estudiaron 57 pacientes con 61 nevos sebáceos (NS); 37 (65%) del género femenino y 20 (35%) del masculino; 53 (93%) presentaron solo una lesión y 4 (7%) una segunda.

Los padres notaron 54/61 (89%) lesiones al nacimiento; el diagnóstico médico de NS se hizo entre los 0 meses y 17 años 7 meses de edad, (media 6 años, DE 5 años); en 13/57 (23%) pacientes durante el primer año de vida.

En 55 (96%) pacientes no fue consignado el antecedente familiar de NS, en 1 (2%) paciente fue negado y en 1 (2%) se refirió un NS en una tía paterna.

Recibieron tratamiento previo 3/57 (5%) pacientes, dos tópico y uno quirúrgico, los cuales no fueron especificados.

Los NS fueron asintomáticos en 44/57 (77%) pacientes; en 8/57 (14%) sintomáticos (7 prurito y 1 dolor) y en 5/57 (8%) no se obtuvo el dato.

La topografía de los NS fue en 56/57 (98%) pacientes en cabeza y en 1/57 (2%) diseminado a cabeza, tronco y extremidades superiores. La topografía de los 61 NS se detalla en la tabla 1.

La morfología se caracterizó por ser predominantemente una placa lisa, alopécica, amarillo-rosada en 45/61 (74%) lesiones; una placa verrugosa, prominente, irregular, del color de la piel o amarillo-naranja en 15/61 (24%) lesiones y por presentar además una neoformación de novo en 1/61 (2%) lesiones.

La edad media de presentación de la morfología de placa lisa, alopecica, amarillo-rosada (fase 1) fue de 2.7 y DE 2.5 años y las lesiones verrugosas, prominentes, irregulares, color de la piel o amarillo-naranja (fase 2) tienen una media de 7 y DE 5.1 años con una $p=0.002$.

La etapa 1 se presentó en 13/57: 4 niños y 9 niñas, la etapa 2 en 43/57 pacientes: 16 niños y 27 niñas y la etapa 3 (neoformación de novo) en 1 niña.

El tamaño de las lesiones se documentó en 56/61 (92%) con una media de diámetro mayor de 2.4 cm y mediana de 2 cm (mínimo 0.2 cm, máximo 10 cm). La superficie de las lesiones se calculó en 42/61 (69%) con una media de 4.5 cm² (mínima 0.06 cm², máxima 50 cm²) y mediana de 2.5 cm².

La evolución de las lesiones se detalla en la tabla 2.

La exploración física general de nuestros pacientes se encontró sin alteraciones adicionales al NS en 38/57 (67%), los 19 (33%) restantes presentaron diversas alteraciones las cuales se detallan en la tabla 3.

Se practicaron exámenes complementarios (imagen y/o laboratorio) en 17/57 (30%) de nuestros pacientes. Ver tabla 4.

Se sometieron a extirpación quirúrgica (cirugía de acero frío) a 35/57 (61%) pacientes: 32/35 (91%) como medida preventiva, 1/35 (3%) por cambios en la morfología, 1/35 (3%) a solicitud del familiar y 1/35 (3%) por razones estéticas; a 19/57 (33%) pacientes se les dio seguimiento clínico y a 3/57 (6%) pacientes se les practicó electrocirugía de las lesiones (2 con electrodesecación y 1 no especificado).

De acuerdo al número de NS: 22/61 (36%) lesiones se siguieron clínicamente, a 21/61 (34%) se les practicó extirpación quirúrgica total y en 18/61 (30%) lesiones se planeó extirpación quirúrgica por tiempos.

De los 18 NS en los que se practicó una primera intervención en 8 (6 extirpación quirúrgica y 2 electrocirugía) no hubo una segunda cirugía (5/8 pacientes no regresaron a sus citas y 3/8 tienen pendiente un segundo tiempo quirúrgico). De los 10 pacientes restantes en 4 se practicó un segundo tiempo quirúrgico (en 2 se completó la extirpación [1 electrodesecado previamente], 1 no regresó a sus citas y 1 tiene pendiente un tercer tiempo quirúrgico); en 4 se practicó un tercer tiempo quirúrgico (en 2 se completó la extirpación, 1 no regresó a sus citas y 1 tiene pendiente un cuarto tiempo quirúrgico) y en 2 se practicó un cuarto tiempo quirúrgico (en 1 se completó la extirpación y 1 tiene pendiente un quinto tiempo quirúrgico). Lo anterior nos da un total de 57 procedimientos en 38 pacientes.

La edad a la que se sometieron a extirpación quirúrgica fue entre 1 y 18 años (media 9.6 años, DE 4.3 años). Las edades a las que se practicaron los diferentes tiempos quirúrgicos fueron: segundo tiempo entre los 5 y 17 años (media 11.8 años, DE 3.5 años); tercer tiempo entre los 7 y 18 años (media 12.2 años, DE 3.9 años) y el cuarto tiempo entre los 9 y 12 años (media 0.8 años, DE 2.1 años).

El tiempo entre la realización del primero y el segundo tiempo fue de 1 mes a 14 años (media 2.2 años, DE 4.7 años); entre el segundo y tercero de 9 meses a 3.4 años (media 1.8 años, DE 1 año) y entre el tercero y cuarto media 1.3 años y DE 1.5 años.

De las 57 anestias, 45/57 (79%) fueron por infiltración local y 12/57 (21%) generales.

Los procedimientos fueron practicados por dermatología en 46/57 (81%), por cirugía plástica en 10/57 (17%) y por cirugía pediátrica en 1/57 (2%). Los 38 pacientes en todos los procedimientos (57) fueron manejados en forma ambulatoria.

En 57 procedimientos practicados no se documentaron complicaciones inmediatas (durante el acto quirúrgico), mediatas (de 0 a 10 días) ni tardías (>10 días).

El diagnóstico histopatológico en 57 especímenes fue: NS en 52/57 (91%) y asociado a otra patología en 5/57 (9%): 3/5 con nevo epidérmico (2 en un mismo paciente en diferentes tiempos quirúrgicos), 1/5 con tricoblastoma y 1/5 con carcinoma basocelular multicéntrico.

Los hallazgos en la descripción microscópica de los 57 especímenes se detallan en la tabla 5.

El diagnóstico clínico de NS se hizo en los 57 pacientes (en 1/57 se diagnosticó además nevo epidérmico). La confirmación histopatológica de NS se corroboró en los 38 pacientes intervenidos y en los 57 especímenes estudiados. El diagnóstico clínico de nevo epidérmico se corroboró en el caso diagnosticado clínicamente y en otro caso que no se había sospechado, así como un caso de tricoblastoma. El caso en el que se sospechó clínicamente la presencia de un carcinoma basocelular fue confirmado histopatológicamente.

En 3/57 (5%) pacientes el NS formó parte de un síndrome (2 síndromes de Schimmelpenning y 1 facomatosis pigmentoqueratótica) y en 16/57 (28%) tuvieron diferentes alteraciones asociadas al NS. Ver tabla 6.

En el manejo integral de 18/57 (32%) de nuestros pacientes intervinieron los servicios de: neurología, genética, ortopedia, neurocirugía, cirugía plástica,

oftalmología, nefrología, cardiología, cirugía oncológica, rehabilitación, endocrinología, foniatría, gastrónutración, inmunología, otorrinolaringología y salud mental; en orden cronológico de frecuencia.

El seguimiento de nuestros pacientes fue entre 1 mes y 17.4 años (media 3.1 años, DE 3.2 años). El seguimiento de los 38 pacientes sometidos a procedimiento quirúrgico después de su última cirugía se hizo en 32/38 (84%), entre 1 mes y 5.8 años (media 11.1 meses, DE 1.3 años).

De las 39 cicatrices en 38 pacientes intervenidos, en 10 no se obtuvieron sus características. Las 29 cicatrices restantes se calificaron con uno o más de los siguientes adjetivos: eritematosas (13), lineales (12), hipertróficas (5), del color de la piel (4), anchas (4), atróficas (2), hiperpigmentadas (2), irregulares (2), rosada (1), lisa (1) y adecuada (1).

El ancho de las cicatrices se obtuvo en 9/29 y fue de 1 mm a 4 cm (media 1.5 cm, mediana 0.5 cm); y la superficie en 4/29 fue de 1, 2, 3 y 40 cm².

Hasta el cierre de nuestro estudio de los 19/57 pacientes con seguimiento clínico 9 continúan en vigilancia y 10 no han regresado a sus citas en los últimos dos años. De los 38/57 pacientes intervenidos 25 están curados, 6 tienen pendiente uno o más tiempos quirúrgicos y 7 no han regresado a sus citas en los últimos 2 años.

DISCUSION

El nevo sebáceo (NS), también conocido como nevo organoide es un hamartoma congénito cutáneo que contiene uno o todos los componentes de la piel, afecta a menos del 1% de los recién nacidos. El tratamiento indicado es la excisión total, sin embargo, la indicación absoluta y el momento es una controversia universal.

Se ha referido en la literatura que el NS afecta a ambos géneros por igual ^(2, 3, 15), en nuestro estudio las niñas fueron más afectadas que los niños (aproximadamente 2:1). Nuestros resultados confirman que el NS generalmente es una lesión única y esporádica.

Los NS están presentes al nacimiento ^(6, 16) aunque pueden volverse aparentes en etapas posteriores, generalmente de la niñez atrasando su diagnóstico; el 89% de nuestros pacientes lo presentaron al nacimiento vs 65% referido en otro estudio ⁽³⁾, sin embargo, la edad media a la que se hizo el diagnóstico médico fue a los 6 años.

Como se ha referido en la literatura la localización más frecuente de los NS fue en cabeza y de ésta piel cabelluda, sin embargo, las proporciones difieren de lo referido por Jaqueti et al ⁽⁴⁾: piel cabelluda 59% vs 83% y cara 32% vs 15% en nuestros casos. Cabe destacar el predominio de las lesiones en región parietal (24/50) así como en el lado derecho vs izquierdo (24/15) encontrado en nuestro estudio.

Las características clínicas de los NS estuvieron en relación a la población atendida en nuestra institución, encontrando predominantemente la etapa infantil seguida de la etapa puberal y solamente un caso de la etapa adulta o tumoral. Sin embargo, la segunda etapa en nuestros pacientes se encontró antes de la pubertad (edad media 7 años) con una p estadísticamente significativa (p= 0.002). Este hallazgo fue más frecuente en niñas (27 vs 16).

El tamaño de los NS es generalmente de 1 a 5 cm, Vite et al ⁽³⁾ refiere en su casuística (adolescentes y adultos) un promedio de 3.2 cm, el promedio en nuestros casos fue de 2.4 cm (niños-adolescentes), esto refleja que el crecimiento radial de los NS es mínimo y se relaciona con el crecimiento natural del segmento afectado.

La evolución de las lesiones en nuestros niños fue estable en casi la mitad de los mismos durante su seguimiento, por lo que podemos decir que los cambios dentro de la historia natural de los NS son lentamente progresivos.

Los NS son asintomáticos, la presencia de prurito o dolor referida en algunos de nuestros niños además de ser subjetivos, podrían estar en relación a cambios en las condiciones cutáneas locales como resequedad, humedad, etc.

La mayoría de los pacientes con un NS son por lo demás sanos, sin embargo, se han descrito múltiples alteraciones asociadas, las cuales suelen ser aisladas pero con predilección por el sistema músculo esquelético, sistema nervioso central y ocular (tabla 3 y tabla 6).

Lo anterior lo corroboramos en nuestro estudio encontrando además otras alteraciones poco descritas como neoformaciones y malformaciones vasculares oculares y cutáneas y una malformación de Mondini que hasta donde sabemos no se había encontrado asociada a NS.

Cuando los NS son de mayor tamaño o tienen una disposición centro facial generalmente forman parte del síndrome de nevo sebáceo, término que se refiere a la asociación de un NS con alteraciones neurológicas y/o oculares ^(17, 18), denominándose síndrome de Schimmelpenning y al cual correspondieron 2 de nuestros pacientes. En NS en tronco particularmente cuando siguen las líneas de Blaschko y se mezclan con un nevo Spilus se integra el diagnóstico de

facomatosis pigmentoqueratónica ⁽¹⁹⁾ como fue en uno de nuestros casos.

Una de nuestras pacientes con síndrome de Schimmelpenning presentó áreas de aplasia cutis en piel cabelluda. Esta asociación descrita por Happle y König es muy rara y se conoce como didimosis aplasticosebácea ^(18, 20).

Por otro lado encontramos 2 pacientes, 1 con diagnóstico de Ehlers Danlos tipo VI y 1 con esclerosis tuberosa además del NS y en cuyos casos consideramos que se trata de una asociación casual.

La presencia de raquitismo hipofosfatémico está documentada en pacientes con síndrome de Schimmelpenning ⁽¹⁷⁾. En nuestro estudio se documentó en el paciente con la facomatosis pigmentoqueratónica, lo que nos motiva a proponer que su presencia puede estar relacionada con un NS extenso particularmente en tronco independientemente de que se integre o no un síndrome.

De acuerdo a lo anteriormente comentado, es necesario decir que se requiere de una historia clínica y exploración física completa de todo niño con NS y de acuerdo con los hallazgos plantear el abordaje de estudio y manejo interdisciplinario necesario para cada paciente en particular. En principio el diagnóstico de NS se establece clínicamente y se confirma mediante el estudio histopatológico lo cual ocurrió en todos nuestros casos. Cuando se sospecha clínicamente la asociación con otro tumor es obligado confirmarlo o descartarlo.

No existe un acuerdo general con respecto a la excisión total profiláctica de todos los nevos sebáceos y esto lo refleja fielmente nuestro estudio. Sin embargo, es importante señalar que si la decisión es extirparlo debe hacerse en forma total con el margen señalado de 2 a 3 mm ⁽²¹⁾, esto es en general nuestra práctica sin importar que se lleve a cabo en diferentes tiempos quirúrgicos.

Al revisar nuestros casos encontramos que las excisiones totales en un tiempo

quirúrgico se practicaron en niños de mayor edad y/o en las lesiones de menor tamaño.

Consideramos que el NS es un tumor cutáneo cuyo manejo compete al dermatólogo, su excisión en la mayoría de los casos puede practicarse con anestesia infiltrativa local y las complicaciones son raras si se siguen los lineamientos establecidos para dicha práctica.

Cuando se practica una excisión quirúrgica particularmente si es por razones estéticas se debe considerar la cicatriz resultante, nuestro estudio no nos permite decir si ésta fue mejor que la lesión inicial ya que las características de las cicatrices que pudimos documentar fueron hechas a diferentes tiempos después de la cirugía por un lado y su evaluación no fue hecha bajo parámetros estandarizados.

La histopatología de los NS se relaciona con la edad del paciente y con la etapa (infantil, puberal o adulta) de la lesión fundamentalmente. Los hallazgos microscópicos en cada NS varían en función de la proporción de las estructuras involucradas en dicho se puede resumir de acuerdo a Jaqueti et al ⁽⁴⁾ de la siguiente manera: la epidermis muestra hiperplasia de leve a severa clasificándose como simple, verrugosa, tipo queratosis seborreica y tipo acrocordón. Los folículos pilosos pueden estar como estructuras primitivas o normalmente desarrollados; en número normal, disminuidos o ausentes. Las glándulas sebáceas suelen ser indistinguibles de los folículos pilosos en los NS y pueden estar ausentes o presentes en cuyo caso su apariencia es normal, inmadura o hiperplásica. Las glándulas apócrinas igualmente pueden estar ausentes o presentes en cuyo caso aumentan después de la pubertad. La presencia de infiltrado inflamatorio (linfocítico en nuestros pacientes) en general se relaciona a eventos traumáticos, infecciosos, etc.

En nuestro estudio encontramos 2 tumores asociados al NS (3.5%), uno benigno

(tricoblastoma) y otro maligno (carcinoma basocelular); el primero fue un hallazgo histopatológico y el segundo se sospechó clínicamente en el único caso que tuvimos con características morfológicas de la etapa tumoral del NS. El desarrollo de tumores (benignos y malignos) en un NS es bien conocido. La incidencia estimada es del 10-30% y el riesgo aumenta con la edad, sin embargo, la presencia de un tumor maligno es menor a 1% ^(4, 5). Generalmente se manifiestan clínicamente como una tumoración, aunque pueden ser hallazgos histopatológicos. Estudios como el de Cribier et al ⁽⁵⁾, Jaqueti et al ⁽⁴⁾ y Nakai et al ⁽²²⁾ entre otros, permiten enfatizar que la mayoría de los tumores que se desarrollan en un NS son benignos, ya que han encontrado que muchos casos diagnosticados como carcinomas basocelulares en el pasado corresponden a tricoblastomas.

En general, los tumores benignos más frecuentemente asociados a NS son: siringocistoadenoma papilífero, tricoblastoma y triquilemoma; y los malignos: carcinoma basocelular y con una frecuencia mucho menor carcinoma espinocelular y carcinomas de origen apócrino, ecrino o sebáceo ⁽⁴⁾. Se han publicado la presencia de más de un tumor en un NS incluyendo tumores benignos y malignos.

El seguimiento de los pacientes en un sistema de salud como el nuestro es difícil de llevar a cabo; adicionalmente en nuestro instituto los pacientes dejan de ser atendidos a los 18 años de edad, lo anterior explica el estado de nuestros pacientes al cierre de éste estudio.

CONCLUSIONES

Nuestro estudio revela que el nevo sebáceo (NS) es un hamartoma congénito cutáneo presente al nacimiento con predominio en niñas. Afecta con mayor frecuencia cabeza con predominio en región parietal y el lado derecho.

Las características clínicas correspondieron a la etapa infantil seguida de la puberal destacando que esta se encontró antes de la pubertad (edad media 7 años) predominantemente en niñas. El tamaño promedio fue de 2.4 cm y la evolución fue estable en la mitad de nuestros niños.

Encontramos alteraciones asociadas aisladas en sistema musculoesquelético, sistema nervioso central y ocular, así como otras poco descritas (neoformaciones y malformaciones vasculares cutáneas) o no descritas (malformación de Mondini) y 2 síndromes de nevo sebáceo (Síndrome de Schimmelpenning) uno de los cuales presentó además la asociación con aplasia cutis (didimosis aplasticosebácea) así como 1 caso de facomatosis pigmentoqueratótica con raquitismo hipofosfatémico, el cual puede estar en relación a un NS extenso en tronco.

El diagnóstico de NS se establece clínicamente y se confirma mediante el estudio histopatológico lo cual ocurrió en todos nuestros casos. Los hallazgos microscópicos estuvieron en relación directa con la edad de los niños y con la etapa clínica del NS.

Encontramos 2 tumores (3.5%) un tricoblastoma y un carcinoma basocelular, éste último en el único caso de NS en etapa tumoral que tuvimos en nuestro estudio.

No existe un acuerdo general con respecto a la excisión total profiláctica de todos los nevos sebáceos, la incidencia de tumores benignos y malignos particularmente en la primera década de la vida no es una justificación sustentable, sin embargo,

es importante señalar que la extirpación debe ser total. Su excisión por razones estéticas debe tomar en consideración la cicatriz resultante.

De acuerdo a nuestros resultados es necesario decir que se requiere de una historia clínica y exploración física completa de todo niño con NS y de acuerdo a los hallazgos plantear el abordaje de estudio y manejo interdisciplinario necesario para cada paciente en particular.

Dado que los cambios dentro de la evolución natural de los NS son lentamente progresivos, un cambio rápido en su morfología es una señal de alerta que debe ser atendida.

REFERENCIAS

1. Einsen DB, Michael DJ. Sebaceous lesions and their associated syndromes: part I. *Am Acad Dermatol* 2009; 61: 549-60.
2. Káram M, Vera D, Vega E. Nevo sebáceo: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Dermatología Rev Mex* 2005; 49: 203-6.
3. Vite X, Peniche J, Peniche A, et al. Neoplasias asociadas con nevo sebáceo: frecuencia en el Hospital General de México. *Dermatología Rev Mex* 2004; 48: 3-8.
4. Jaqueti G, Requena L, Sánchez-Yus E. Trichoblastoma is the most common neoplasia developed in nevus sebaceous of Jadassohn: a clinic pathologic study of a series of 155 cases. *Am J Dermatopathol* 2000; 22: 108-18.
5. Cribier B, Scrivener Y, Grosshans E. Tumors arising in nevus sebaceous: a study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42; 263-68.
6. Rosen H, Schmidt B, Lam H, et al. Management of nevus sebaceous and the risk of basal cell carcinoma: an 18-year review. *Pediatr Dermatol* 2009; 26: 676- 81.
7. Goldstein GD, Whitaker DC, Argenyi ZB, et al. Basal cell carcinoma arising in a sebaceous nevus during childhood. *J Am Acad Dermatol* 1988; 18:429-30.
8. Jones EW, Heyl T. Naevus sebaceus. A report of 140 cases with special regard to the development of secondary malignant tumors. *Br J Dermatol* 1970; 82: 99-117.
9. Michalowski R. Jadassohn's sebaceous naevus a precancerous state. *Dermatologica* 1962; 124: 326-40.
10. Santibanez-Gallerani A, Marshall D, Duarte AM, et al. Should nevus sebaceous of Jadassohn in children be excised? A study of 757 cases, and literature review. *J Craniofac Surg* 2003; 14: 658-60.
11. Barkham MC, White N, Brundler MA, et al. Should naevus sebaceus be excised prophylactically? A clinical audit. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2007; 60:1269-70.
12. Ashinoff R. Linear nevus sebaceous of Jadassohn treated with the carbon dioxide laser. *Pediatr Dermatol* 1993; 10: 189-91.
13. Kovich O, Hale EK. Nevus sebaceous. *Dermatol Online* 2005; 11:16
14. Dierickx CC, Goldenhersh M, Dwyer P, et al. Photodynamic therapy for nevus sebaceus with topical delta aminolevulinic acid. *Arch Dermatol* 1999; 135: 637-40.
15. Llancapi P, Paiva O. Nevo sebáceo de Jadassohn. *Rev Chil Pediatr* 1996; 67: 84-86.

16. Moody M, Landau J, Goldberg L. Nevus sebaceous revisited. *Pediatr Dermatol* 2012; 29: 15-23.
17. Happle R. The group of epidermal nevus syndromes. Part I. Well defined phenotypes. *J Am Acad Dermatol* 2010; 63: 1-22.
18. Lam J, Dohil M, Eichenfield L, et al. SCALP syndrome: sebaceous nevus syndrome, CNS malformations, aplasia cutis congenita, limbal dermoid, and pigmented nevus (giant congenital melanocytic nevus) with neurocutaneous melanosis: A distinct syndromic entity. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58: 884-7.
19. Tévar E, Torrelo A, Contreras F, et al. Multiple basal cell carcinomas on phacomatosis pigmentokeratolica. *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97: 518-21.
20. Hsieh Ch, Wu Y, Lin Sh, et al. Sebaceous nevus syndrome, central nervous system malformations, aplasia cutis congenita, limbal dermoid, and pigmented nevus syndrome. *Pediatr Dermatol* 2012; 29: 365-7.
21. Davison SP, Khachemoune A, Yu D, et al. Nevus sebaceous of Jadassohn revisited with reconstruction options. *Int J Dermatol* 2005; 44: 145-50.
22. Nakai K, Yoneda K, Moriue J, et al. Sebaceoma, trichoblastoma and syringocystadenoma papilliferum arising within a nevus sebaceous. *J Dermatol* 2008; 35: 365-7.

I N P
CENTRO DE INFORMACION
Y DOCUMENTACIÓN

ANEXO I VARIABLES

Variable	Definición	Categoría	Escala	Unidad de medición
Edad	Tiempo transcurrido en meses desde el nacimiento de un individuo hasta la fecha.	Cuantitativa continua	Calendario	Meses
		Nominal		
Sexo	Condición orgánica, masculina o femenina, de las personas, los animales y las plantas.	Cualitativa		Femenino
		Nominal		Masculino
		Dicotómica		
Antecedentes heredofamiliares	Antecedentes médicos (nevo sebáceo) de una familia.	Cualitativa		Sí
		Nominal		No
		Dicotómica		
Topografía de las lesiones	Lugar anatómico en donde se encuentra el nevo sebáceo.	Cualitativa		Cabeza
		Nominal		Tronco
		Politómica		Extremidades
Morfología de las lesiones	Características físicas del nevo sebáceo	Cualitativa		Placa lisa
		Nominal		Placa alopécica
		Politómica		Amarillo-rosada
				Placa verrugosa
	Superficie irregular			
	Amarillo-naranja			
	Otro			

Tamaño de las lesiones	Dimensiones del nevo sebáceo	Cuantitativa discreta	Milímetros del diámetro mayor
-------------------------------	------------------------------	--------------------------	-------------------------------

Síntomas acompañantes	Referencia subjetiva que da el paciente por la percepción o cambio que reconoce como anómalo y que es causado por un estado patológico o enfermedad.	Cualitativa Nominal politómica	Prurito Dolor Otro
------------------------------	--	--------------------------------------	--------------------------

Evolución	Cambio o transformación gradual del nevo.	Cualitativa Nominal Politómica	Estable Aumento de tamaño Aumento de volumen Otro
------------------	---	--------------------------------------	--

Exploración física	Conjunto de procedimientos o habilidades de la semiología clínica para obtener datos objetivos que estén relacionados con otras manifestaciones asociadas al nevo sebáceo.	Cualitativa	Sin alteraciones Con alteraciones Tipo de alteraciones
---------------------------	--	-------------	--

Tratamiento quirúrgico	Manipulación mecánica de las estructuras anatómicas con un fin médico, bien sea diagnóstico o terapéutico	Cualitativa	Sí No
-------------------------------	---	-------------	----------

Diagnóstico histopatológico	Hallazgos encontrados en la biopsia de piel.	Cualitativa	Descripción del diagnóstico histopatológico
------------------------------------	--	-------------	---

Seguimiento	Tiempo transcurrido desde la primera a la última consulta.	Cuantitativa continua	Calendario Meses
--------------------	--	--------------------------	---------------------

ANEXO 2

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

TRABAJO: características clínicas y evolución del nevo sebáceo en niños

Fecha (día/mes/año): _____

Nombre: _____

Teléfono: _____

Domicilio: _____

Número de expediente: _____

1. () Género

1. Masculino 2. Femenino

2. Fecha de nacimiento (día/mes/año) _____

Edad _____ años _____ meses (primera consulta y/o diagnóstico en el INP)

Edad _____ años _____ meses (a la que los padres notaron la lesión)

3. () Antecedentes familiares de nevo sebáceo

1. No consignado
2. No
3. Sí, especificar _____

4. () Localización

1. Cabeza
 2. Tronco
 3. Extremidades superiores
 4. Extremidades inferiores
- Especificar sitio exacto _____

5. () Morfología

1. Placa lisa
2. Placa alopecica
3. Amarillo-rosada
4. Placa verrugosa
5. Superficie irregular
6. Amarillo-naranja
7. Otro (especificar) _____

6. () Tamaño (mm, diámetro mayor)

7. () Síntomas

1. No
2. Sí, especificar _____

8. () Evolución

1. Estable
2. Aumento de tamaño (extensión)
3. Aumento de volumen
4. Otro (especificar) _____

9. () Exploración física general

1. Sin alteraciones
2. Con alteraciones
Especificar _____

10. () Tratamiento quirúrgico

1. No
2. Sí
3. Especificar indicación _____

Edad _____ años _____ meses (al momento del tratamiento)

11. Diagnóstico histopatológico (Número de Biopsia _____)

Descripción microscópica completa

Diagnóstico final _____

12. Seguimiento total

_____ años _____ meses

ANEXO 3

Tabla 1

Localización de los nevos sebáceos (No.61)

Sitio	Número de pacientes
Cabeza	60
Piel cabelluda	50
Parietal derecho	12
Parietal izquierdo	8
Occipital	7
Vértex	7
Temporal derecho	5
Retroauricular	2
Parieto-occipital derecho	1
Parieto-temporal derecho	1
Parieto-occipital izquierdo	1
Parieto-occipital	1
Temporo-occipital izquierdo	1
Temporal izquierdo	1
Fronto temporal izquierdo	1
No especificado en cabeza	1
No especificado en piel cabelluda	1
Cara	9
Preauricular derecha	2
Preauricular izquierda	1
Frontal izquierda	1
Supraciliar derecha	1
Párpado superior izquierdo	1
Dorso de nariz	1
Surco nasogeniano derecho	1
Mejilla derecha	1
Piel cabelluda y cara	1
Parieto-temporo-occipital, frente, párpado superior e inferior y mejilla (Izquierdo).	1
Cabeza, tronco y extremidades	1
Hemicara derecha, occipital, cuello y tórax posterior y brazo derecho	1

Tabla 2**Evolución de los nevos sebáceos (No.61)**

Evolución	Número	%
Estable	30	48
Aumento de tamaño	18	29
Aumento de volumen	6	10
No especificado	3	5
Cambio en la coloración	1	2
Secreción mucosa	1	2
Presencia de dos placas adicionales	1	2
Dilataciones foliculares	1	2

Tabla 3**Alteraciones encontradas en 19 pacientes además del nevo sebáceo**

Alteración	Número de pacientes
Banda amniótica en tercer y cuarto dedo de mano izquierda	1
Cara, cuello y tronco con neoformaciones polimorfas; manchas café claro con máculas puntiformes más oscuras en el centro, en cara con neoformaciones papulares y verrugosas en punta nasal, pabellón auricular y cuello posterior, Raquitismo hipofosfatémico	1
Displasia en el desarrollo de la cadera	1
Displasia fibrosa y MAV pequeña en órbita izquierda	1
Facies tosca, retraso psicomotor, abdomen globoso, hiperplasia gingival, hepatomegalia	1
Hemangiomas (planta de pie derecho, mejilla izquierda y región frontal de 0.3 cm de diámetro), CIV pequeña	1
Hidrocefalia congénita y retraso psicomotor	1
Hiperlaxitud articular, hiperextensibilidad de piel, falta de los 4 incisivos superiores (Ehlers Danlos VI)	1
Hipoacusia bilateral (malformación de Mondini)	1
Hipocondroplasia	1
Malformación vascular capilar en región lumbar	1
Malformación vascular linfática en ojo derecho y lipoma del ángulo pontocerebeloso	1
Microcefalia, retraso psicomotor	1
Ojo izquierdo: coloboma, quiste dermoide y estrabismo; región parietal bilateral y occipital: áreas de aplasia cutis; crisis convulsivas; Nevo epidérmico verrugoso en región posterior de cuello	1
Paladar alto, ojival, abdomen con hernia umbilical de 1x1 cm reductible, crisis convulsivas, riñones poliquísticos (esclerosis tuberosa)	1
Pie equino varo congénito derecho y torsión tibial derecha	1
Plagiocefalia	1
Secuelas de encefalopatía hipóxico-isquémica, encefalopatía estática, síndrome hipotónico, epilepsia criptogénica compleja	1
indactilia, acortamiento de extremidades, disgenesia cerebral, quistes subdurales y colopocefalia	1

Tabla 4

Estudios realizados y sus resultados en 17 pacientes con nevo sebáceo

Estudio y resultado	Número de pacientes
• Cariotipo: 46XY con inversión del 8 (p11.2-q22.1) mamá con la misma inversión, TAC de cráneo: nódulo subependimario, tuberosidades corticales, USG renal: poliquistosis.	1
• Determinaciones de electrolitos séricos, radiografías de extremidades y tórax, recolecciones urinarias de electrolitos	1
• Ecocardiograma: (situs solitus, levocardia, CIV 3 mm), USG abdominal (hepatomegalia, parénquima ligeramente granular, algunas áreas hipoecoicas, pble. Infiltración fibrosa.	1
• Oftalmología: queratoglobo, leucoma corneal, blefaritis; EEG: normal, RMN de cráneo: dolicoectasia carotídea bilateral y vertebro-basilar, Cariotipo: 46XY9h-B6 normal en 15 metafases 500-550 bandas.	1
• RMN cabeza (normal), Rx columna dorsolumbar (sin lesiones), Rx de huesos largos (acotamiento rizomélico de miembros superiores e inferiores)	1
• RMN cráneo: normal, EEG: normal	1
• RMN de cráneo: colpocefalia bilateral, agenesia de cuerpo calloso, quistes aracnoideos. Rx: dismetría pélvica izquierda de 1.5 cm, EEG: lentificación difusa grado I, imitación parieto-occipital izquierda, Cariotipo: normal	1
• RMN de cráneo: lipoma del ángulo pontocerebeloso que envuelve el trigémino derecho de 22 x 15 mm	1
• Rx de cadera: displasia en el desarrollo de la cadera bilateral	1
• Rx: ambos fémures se encuentran desplazados en forma lateral más evidente del lado derecho, displasia acetabular bilateral	1
• TAC de cráneo (imágenes que sugieren probable displasia ósea poliostótica) USG doppler de órbita izquierda (MAV pequeña)	1
• TAC de cráneo (plagiocefalia posterior derecha), EEG (Lentificación en la región centro-parietal bilateral, evento paroxístico por proceso irritativo en región centroparietal derecho)	1
• TAC y RMN de cráneo: pobre manto cerebral e imágenes sugestivas de quiste aracnoideo occipital derecho	1
• TAC y RMN de cráneo: paquigiria frontal, atrofia bitemporal, lipomas del ángulo pontocerebeloso; EEG: lentificación generalizada, actividad epiléptica fronto-central	1
• TAC de cráneo: asimetría de bóveda craneana, Edad ósea: edad entre 6 y 9 meses, con retraso de 6 meses	1
• TAC de cráneo simple: atrofia subcortical y lisencefalia, EEG: alteración cortico-subcortical generalizado	1
• No disponibles	1

Tabla 5
Hallazgos microscópicos (No.57)

Hallazgo	Frecuencia
Folículos pilosos inmaduros/anormales	20
Acantosis	14
Hiperqueratosis	9
Papilomatosis	9
Glándulas sebáceas de aspecto inmaduro	7
Glándulas apócrinas heterotópicas	7
Conglomerado hamartomatoso de glándulas sebáceas grandes	7
Dermis con colágena densa/fibrosis	7
Tapones córneos	6
Infiltrado linfocítico	4
Granulomas a cuerpo extraño	3
Ortoqueratosis	2
Infiltrado polimorfonuclear	2
Disminución en el número y tamaño de las glándulas sebáceas	2
Abundantes unidades pilosebáceas con abundantes células sebáceas	2
Hiperpigmentación de la capa basal	2
Dilatación de las glándulas ecrinas	2
Proliferación de células névicas	1
Melanófagos	1
Folículos en fase anágeno	1
Glándulas ecrinas normales	1
Melanocitosis de los componentes pilosebáceos, acinos ecrinos y apócrinos	1
Paraqueratosis	1
Neoplasia derivada de la capa basal epidérmica y del folículo piloso superior y multicéntrica con disposición basaloide con patrón sólido y pigmentado con figuras de mitosis	1
Extensa proliferación basaloide y diferenciación triquilemal	1
Estratificación normal de la epidermis	1
Glándulas sebáceas normales alternando con yemas de células basales	1
Láminas de células epiteliales monótonas que rodean material proteináceo amorfo	1
Infiltrado de células gigantes multinucleadas	1
Hiperplasia de células basales	1
Glándulas sebáceas de tamaño y número normal	1
Estructuras esféricas con detritus sugestivos de microorganismos	1
Se omitió la descripción microscópica	24

Tabla 6

Manifestaciones asociadas al NS en 16 pacientes

Alteración	Número de pacientes
Esqueléticas	3
• Hipocondroplasia	1
• Displasia en el desarrollo de la cadera	1
• Pie equino varo congénito derecho y torsión tibial derecha	1
Sistema nervioso	4
• Plagiocefalia	1
• Microcefalia/retraso psicomotor	1
• Epilepsia criptógena compleja	1
• Retraso psicomotor/hidrocefalia congénita	1
Otras	5
• Malformación vascular capilar	1
• Hemangiomas (planta de pie derecho, mejilla izquierda)	1
• Banda amniótica en 3er y 4o dedo de mano izquierda	1
• Malformación de Mondini/ Hipoacusia bilateral	1
• Ehlers Danlos VI	1
Mixtas	4
• Displasia fibrosa + malformación arteriovenosa pequeña en región frontal izquierda	1
• Malformación vascular linfática en ojo derecho y lipoma del ángulo pontocerebeloso	1
• Retraso psicomotor + facies tosca, abdomen globoso, hiperplasia gingival hepatomegalia	1
• Crisis convulsivas + paladar alto, ojival, hernia umbilical, riñones poliquísticos	1

I N P
CENTRO DE INFORMACION
Y DOCUMENTACIÓN