

Enfoque semiológico de las patologías de piel del neonato

Semiology of skin diseases of newborns.

María Isabel Arredondo,¹ Liliana Tamayo.²

1. RI Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.

2. Dermatóloga - Docente, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.

Correspondencia:

María Isabel Arredondo Ossa.

Email: totica@epm.net.co

Recibido: Junio 12 de 2007

Aceptado: Agosto 8 de 2007

No se reportan conflictos de intereses.

Resumen

La dermatología del neonato es una causa común de consulta. Se hace una revisión del tema con énfasis en las diferencias en la piel del neonato, los cuidados generales y una aproximación semiológica a las principales patologías.

PALABRAS CLAVE: Neonato, diferencias, cuidados, semiología.

Summary

The dermatology of the newborn is a common cause of consultation. We realized a revision of the subject with emphasis in the differences in the skin of the newborn one, general cares and a semiological approach to the main pathologies.

KEY WORDS: newborn, differences, cares, semiology.

Embriogénesis de la piel

Luego de la fecundación, la división celular origina tres capas germinativas: endodermo, mesodermo y ectodermo; este último forma el neuroectodermo como una línea de células centrales que luego se cierra y da lugar al tubo neural. El tubo neural es rodeado por epidermis precoz o primitiva formada por dos capas: una de células basales y otra de células del peridermo; éste cubre la basal con células poligonales que poseen micro vellosidades que se extienden hacia el líquido amniótico, posiblemente para hacer un proceso de difusión o intercambio de sustancias a través de la piel fetal. La capa de células de peridermo es una capa transitoria, presente hasta el final del segundo trimestre, cuando se desprende para formar parte de la cubierta protectora del recién nacido: la vérmix caseosa.

El peridermo y las células basales difieren en su composición de queratinas: la basal tiene queratinas K5 y K14, características de la piel del adulto, mientras que el peridermo expresa K8 y K19, específicas del tejido fetal. A las seis semanas de edad gestacional (EG) el embrión no es mayor de 20 mm y ya cuenta con epidermis,

dermis y tejido inicial de inervación y vascularización; el tejido celular subcutáneo no es bien definido y no hay formación de apéndices. A los 50 días se encuentran melanocitos con una densidad aproximada de 1000 cels/mm², aún sin evidencia de melanosomas citoplasmáticos. Las células de Langerhans se reconocen a los 42 días con una concentración aproximada de 50 cels/mm²; se postula que son derivadas de hígado fetal porque a esta edad gestacional la médula ósea no ha iniciado su función. Se encuentran células de Merkel en la piel palmar a los 50 días de EG, y se sugiere que su presencia estimula la proliferación activa tisular. No se reconocen en este período estructuras de anclaje de la unión dermoepidérmica; se encuentra una dermis altamente celular con características similares a la del adulto, con colágeno I-II y IV distribuido de manera uniforme y V concentrado en la membrana basal; todavía no hay fibras elásticas, pero se aprecian capilares y finos nervios en la dermis profunda.

La estratificación epidérmica empieza a la octava semana con el período de transición de embrión a feto, que se da con el inicio de la hematopoyesis en la médula ósea. Se forma una capa de células intermedias con filamentos

de unión asociados a desmosomas, pares de queratina idénticos a los del adulto y expresión de glicoproteínas de superficie y antígeno de pénfigo; esto hace que enfermedades genéticas que dan mutaciones en la queratina sean expresadas y puedan ser reconocidas tan temprano como en el primer trimestre.

A las 21 semanas se encuentra una capa espinosa definida y entre la 22 y 24 semanas de EG se forman la capa granulosa y la capa córnea. Los melanocitos alcanzan su máxima densidad a los 80 días de edad gestacional con 3.000 cels/mm². La formación de pigmento se evidencia al tercer mes de EG, lo que significa que muestras adecuadas de piel fetal en sitios con alta concentración de melanocitos pueden hacer diagnóstico de albinismo oculocutáneo a esta EG con métodos que amplifiquen la melanina, como DOPA.

Las células de Merkel al final del primer trimestre están en la región palmoplantar y en la piel con pelo con una concentración de 1.400 cels/mm²; las células de Langerhans son abundantes y altamente dendríticas en la epidermis, con un proceso de migración que continúa a través de la vida. Los gránulos de Birbeck están presentes, lo cual sugiere que son capaces de procesar y presentar antígenos in útero; sin embargo, no alcanzan los niveles del adulto sino después del nacimiento.

Los anexos cutáneos inician su formación de la semana 11 a la 15; las uñas terminan de formarse en la semana 20-22 de EG; el pelo, de la semana 17 a la 19. En este trimestre la unión dermoepidérmica adquiere todas las características del adulto con hemidesmosomas y filamentos de anclaje, pero su organización estructural continúa siendo delicada; la dermis y la epidermis son delgadas y tienen poca densidad, se ve diferenciación papilar y reticular y los vasos adquieren el patrón característico del adulto. La queratinización que se inicia en el segundo trimestre en la cabeza, la cara y la región palmoplantar, termina en el tercer trimestre con una epidermis que está completamente queratinizada, hay una dermis bien definida y los anexos están formados completamente; pero esta estructura continúa siendo inmadura y no es capaz de realizar todas sus funciones sino luego de algunas semanas después del nacimiento.¹

Diagnóstico prenatal de patologías de piel

El conocimiento de la embriología de la piel ha hecho posible el diagnóstico prenatal de enfermedades de piel hereditarias, desde la década de los ochenta con el uso de biopsias de piel fetal. Algunos ejemplos de estas patologías son la epidermolisis ampullosa, el albinismo oculocutáneo y la ictiosis arlequín. Las biopsias de piel fetal se realizan guiadas por ultrasonido en el segundo

trimestre de embarazo entre las semanas 18 y 21 de EG, y se analizan anomalías morfológicas características que se asocian con la enfermedad por microscopía de luz y electrónica, siendo la técnica de elección para enfermedades como la ictiosis arlequín, en la que se desconocen los genes responsables. Avances en biología molecular han permitido identificar los genes causantes de algunas genodermatosis, como la epidermolisis ampullosa, el albinismo oculocutáneo tirosinasa negativo, el síndrome de Sjögren-Larsson, que pueden diagnosticarse de muestras de vellosidades coriónicas a las 10 semanas de gestación o por amniocentesis a las 13 semanas, con prueba prenatal para DNA fetal, y se obtienen resultados a las 48 horas. Existen otras pruebas diagnósticas que identifican defectos genéticos antes de que el embrión se implante, basadas en fertilizaciones *in vitro* en las cuales se realiza una biopsia del blastómero y se hace un análisis de DNA. Fueron usadas inicialmente para fibrosis quística, pero se han ampliado a patologías como la epidermolisis ampullosa.²

Características de la piel del recién nacido

La piel del recién nacido tiene grandes diferencias con la del adulto: menos pelo, menos glándulas y menor secreción, es más delgada, tiene pocos anclajes intercelulares y menos melanosomas. Todas estas diferencias son aun mayores en niños prematuros, y son inversamente proporcionales a la EG. En estos la piel es mucho más delgada, el estrato córneo está formado por menos capas y mide sólo de 5 a 10 micras. Esto hace que sea menos efectiva en sus funciones: las pérdidas transepidérmicas de líquidos son proporcionales a la inmadurez de la piel, probablemente porque el contenido de grasa del cuerpo es bajo, mientras que el agua corporal es abundante y hay una gran superficie de área corporal con respecto al volumen. Como resultado, a las 24 semanas las pérdidas transepidérmicas son diez veces mayores en el niño prematuro que en el recién nacido a término. Hay aumento de las pérdidas de calor por evaporación y la grasa subcutánea es poca, con una capacidad limitada de termorregulación (TABLA 1).

En términos generales, la función de barrera de la piel del recién nacido no está completamente desarrollada, característica aún más evidente en el caso del niño prematuro; esto hace que la absorción de productos tópicos sea mayor, además el sistema de depuración de los medicamentos es inmaduro, lo que aumenta la posibilidad de alcanzar niveles tóxicos. La piel es más vulnerable a traumas porque las uniones dermoepidérmicas son limitadas, lo cual hace posible la sobreinfección y la sepsis; esto es más frecuente en neonatos hospitalizados,

CARACTERÍSTICA	ADULTO	RN A TÉRMINO	PRETÉRMINO	SIGNIFICADO
Grueso de la piel	2.1 mm	1.2 mm	0.9 mm	Pérdidas transepidérmicas
Epidermis	50 micras	50 micras	25 micras	Permeabilidad a agentes tópicos
Capa córnea	9-15 micras >15 capas	9-10 micras 15 capas	5 micras 5 capas	Pérdidas transepidérmicas Susceptibilidad a trauma
Melanocitos	Producción según piel y zona	Escasa producción de melanina	Pocos melanosomas maduros	Fotosensibilidad
Unión dermoepidérmica	Estructuras adhesivas	Rasgos similares al adulto	Menos desmosomas, más pequeños	Tendencia a ampollas
Glándulas ecrinas	Normal	Control neurológico	Anhidrosis	Respuesta a estrés térmico

TABLA 1. Diferencias en la piel del adulto y el recién nacido (RN) a término y pretérmino
Modificado de Jean L. Bolognia, Joseph L. Jorizzo, Ronald P. Rapini, Embriología. Dermatología, 2004: 39-48

por el uso de productos adhesivos que causan pequeños traumas en la piel. Los melanosomas son inmaduros al nacimiento, originando ello mayor susceptibilidad a daño inducido por luz ultravioleta. La grasa subcutánea es poca, con menor redistribución de medicamentos solubles en grasa.³

La defensa antimicrobiana dada por el pH, por lípidos antimicrobianos (Ácido oleico, colesterol, proteasas de serina), por péptidos antimicrobianos catiónicos y por citoquinas es inmadura, lo cual aumenta el riesgo de infecciones. Una cuarta parte de los niños con peso bajo al nacer sufren sepsis.

El proceso de maduración de la piel se cumple en las siguientes 2 a 4 semanas posparto, pero es más prolongado en los recién nacidos prematuros.

Absorción

En promedio el recién nacido está expuesto por contacto con la piel a 48 diferentes químicos durante el primer mes de vida; esto aumenta el riesgo de sensibilización por contacto y de toxicidad por absorción, teniendo en cuenta que la función de barrera es menor, que la superficie de área corporal por radio es mayor, y que el proceso de depuración renal y hepático es inmaduro. Moléculas de <800 daltons solubles en agua tienen un paso limitado por el estrato córneo, pero vehículos que tengan alcohol o lipofílicos penetran mucho más.⁴

Las siguientes son algunas de las sustancias que aplicadas de forma tópica se han asociado a toxicidad en el neonato:⁵

- **Yodo povidona:** Asociada a hipotiroidismo y bocio.
- **Esteroides:** Supresión adrenal, cushing, atrofia, estrías.

- **Estrógenos:** Feminización.
- **Tinciones de anilina - azul de metileno:** Metahemoglobinemia.
- **Alcanfor:** Convulsiones.
- **Violeta de gensiana:** Náuseas, vómito, diarrea, úlceras mucosas.
- **Lactato de amonio:** Acidosis metabólica.
- **Triclosan:** Dermatitis de contacto.
- **Sulfadiazina de plata:** Kernicterus.
- **Lindano- glicerina:** Convulsiones.
- **Neomicina:** Sordera neural, dermatitis de contacto.
- **Urea:** Uremia.
- **Alcohol:** Necrosis de piel.
- **Acido bórico:** Eritrodermia, convulsiones.
- **Mercurio:** Exantemas.
- **Hexaclorofeno:** Encefalopatía vacuolar.

Cuidados del recién nacido

Baño

Es innecesario después del nacimiento. Cuando se inicia debe realizarse sin fricción, para evitar daño epidérmico, con agua tibia, tres veces a la semana, sin jabón, ya que los recién nacidos tienen poca secreción en las glándulas sebáceas, y el jabón causa desecación e irritación; si se usa debe ser con un pH neutro, sin aditivos, fragancias ni preservativos, su aplicación debe limitarse a las áreas sucias y debe retirarse rápidamente.

El baño puede inducir cambios en el pH. En niños con bajo peso se encuentra un pH alcalino al nacimiento (6.5 a 7.5), con una disminución rápida en las primeras

semanas de vida, hasta alcanzar valores comparables con los del adulto (4 a 5.5). Los jabones alcalinos aumentan el pH en promedio 2.5 unidades en el 75% de los casos, y se requieren aproximadamente 60 minutos para volver al pH basal. En niños pretérmino la restauración del pH se retrasa siete días. Los jabones neutros solo aumentan una unidad de pH y ésta persiste por 60 minutos en el 6% de los casos. Los aumentos en el pH hacen un cambio en la flora cutánea y una pérdida del efecto antibacteriano que se logra con un pH de 5 aproximadamente, que también protege de dermatitis del pañal por enzimas fecales.

En algunas áreas con alta incidencia de infección por VIH como Malaxi (África) se han realizado estudios que muestran una disminución de la transmisión del virus del 39% al 25% con baños al nacimiento; sin embargo, no hay consenso al respecto. No hay diferencias en la colonización bacteriana si el baño se realiza por inmersión o sin ella, y si debe usarse un jabón antiséptico el de elección es la clorhexidina, por sus bajos efectos sistémicos.⁶

Emolientes

La piel del recién nacido tiene una baja actividad ecrina, es seca y tiene una pobre capacidad de retención de agua. El uso de emolientes reduce la hipotermia, mejora el desarrollo neurológico y el enlace madre-hijo por la estimulación táctil durante la aplicación, da nutrición por la aplicación transcutánea de lípidos, mejora la condición de la piel especialmente en el estrato córneo, incrementa la hidratación, reduce las pérdidas transcutáneas de agua y disminuye las infecciones en niños pretérmino. Estos beneficios se dan porque los emolientes se intercalan con el estrato córneo haciendo el papel de barrera. El petrolato y el aceite mineral son ejemplos de emolientes inertes, hidrofóbicos, con bajos reportes de sensibilidad, y exantema ocasional. El acuafor, que contiene petrolato, aceite mineral y lanolina es recomendado por algunos autores. Deben evitarse productos que contengan perfumes o preservativos que pueden asociarse con toxicidad.

Algunos estudios reportan que el uso de emolientes aumenta la incidencia de candidiasis sistémica y de sepsis bacteriana nosocomial en recién nacidos con muy bajo peso al nacer; por eso su uso debe ser abolido en ellos.^{2,4}

Cuidados del área del pañal

La dermatitis del pañal es una de las condiciones de la piel más frecuentes en los niños; es una dermatitis de contacto irritativa favorecida por la humedad, la fricción, la orina y las heces. Su prevalencia no difiere entre razas ni géneros y se da más entre los 9 y 12 meses aunque puede presentarse tan temprano como los cuatro días. La fricción y la humedad son los mayores predisponentes porque causan un daño físico al estrato córneo, con disminución de la función de barrera, aumento de la per-

meabilidad y posibles colonizaciones. Su etiología se ha asociado con la presencia de *Brevibacterium amoniogenes* de las heces que genera amonio de la úrea; sin embargo, la cantidad de amonio en niños con dermatitis de pañal y sin ella ha sido igual. Otros factores como el contacto prolongado con orina y heces aumenta el pH y con esto la actividad de proteasas y lipasas fecales que son irritantes. Esta patología se puede prevenir con cuidados del área del pañal: minimizando la exposición a orina y heces, usando pañales una talla por encima para evitar que queden muy ajustados; idealmente deben cambiarse inmediatamente después de la orina o la deposición, para los neonatos cada hora en el día y cada cuatro para infantes; en la noche deben cambiarse al menos una vez. El área del pañal debe exponerse al aire siempre que sea posible. Debe evitarse el uso de secadores por el riesgo de quemaduras.

Los pañales de tela se han asociado con dermatitis más frecuentes y graves. En los últimos veinte años se han desarrollado pañales desechables con una capa interna de polipropileno que permite el paso de líquidos y mantiene la piel seca, seguida por una capa de transferencia, una capa central de celulosa que absorbe y finalmente una envoltura porosa que permite evaporar el exceso. Algunos tienen una fórmula con petrolato en la capa interna que se mantiene en contacto con la piel. La limpieza es indispensable; si se encuentran áreas erodadas deben hacerse irrigaciones suaves con agua tibia; los restos adheridos deben retirarse con algodón con aceite mineral, los pañitos de limpieza deben estar libres de etanol, isopropanolol, perfumes y preservativos, que son potenciales sensibilizantes y no se recomiendan cuando hay erosiones, pues no se ha demostrado que mejoren las condiciones de la piel. El polvo previene la fricción y absorbe la humedad, pero ha de tenerse cuidado de no usarlo cerca de la cara por el riesgo de aspiración y debe estar libre de ácido bórico y soda. Las preparaciones de barrera como óxido de zinc, óxido de titanio, petrolato, dimeticona o silicona penetran el estrato córneo y previenen la pérdida excesiva de agua.⁷

Cuidados para posibles punciones

Se recomiendan antisépticos para disminuir el riesgo de colonización, principalmente por gram negativos. La clorhexidina al 0.5% en dos lavados de 10 segundos o uno de 30 segundos es superior a la yodo povidona para reducir las colonizaciones, posiblemente por el efecto residual; no se le atribuyen efectos sistémicos tóxicos y la sensibilización es muy rara, aunque se ha reportado daño corneal por algunos de sus aditivos.⁸

Cuidados del cordón umbilical

Debe mantenerse lejano al pañal, seco y limpio. No

deben usarse emolientes. El antiséptico de elección para su cuidado es la clorhexidina, que disminuye la colonización por *S. aureus*, coagulasa negativo y bacilos gram negativos entéricos. Algunos reportes han asociado el uso de soluciones líquidas de clorhexidina con retraso del desprendimiento del cordón.⁴

Aproximación semiológica de las patologías de piel del neonato

Ante una erupción papulovesicular en un recién nacido a término sano debemos identificar si es o no transitoria; si la respuesta es positiva nos encontramos ante tres posibilidades (**GRÁFICO 1**):

Eritema tóxico neonatorum o del recién nacido

Enfermedad benigna descrita por primera vez en 1472, de patogenia desconocida, aunque se ha relacionado con mecanismos de hipersensibilidad y fragilidad de la piel. Afecta al 70% de los niños a término de más de 2.500 gramos. Su aparición es de las 24 a las 48 horas posparto, aunque se han descrito casos a las dos semanas. Se caracteriza por máculas y pápulas eritematosas de 2 mm a 3 milímetros de diámetro que evolucionan en horas a pústulas de base eritematosa que simulan picadura de pulgas; pueden aparecer aisladas o en la cara, el tronco y las extremidades proximales, no comprometen la región palmo plantar y desaparecen en 5 a 7 días. La tinción de Wright demuestra numerosos eosinófilos y del 15% al 20% puede tener eosinofilia circulante.⁹

Melanosis pustular transitoria neonatal

Afecta al 4% de los recién nacidos, con mayor incidencia en la raza negra. Se caracteriza por lesiones vesiculopustulares en la barbilla, el cuello, la región sacra, el abdomen y los muslos, de 2 mm a 3 mm de diámetro en el momento del parto, que luego progresan a costra central con descamación y finalmente queda una mácula hiperpigmentada residual que puede durar varios meses. La tinción de Wright revela abundantes neutrófilos.

Miliaria

Se produce por obstrucción de flujo en los conductos sudoríparos ecrinos, asociado a un aumento de la temperatura. Tiene tres variantes: cristalina, rubra y profunda, y afecta al 15% de los recién nacidos. En la cristalina hay una obstrucción del conducto en el estrato córneo con acumulación de sudor y formación de vesículas claras y pequeñas. En la rubra que se observa luego de la primera semana de vida el conducto se bloquea en la capa malpighiana con extravasación de líquido en la dermis, respuesta inflamatoria, pápulas y pústulas. La miliaria profunda es más inflamatoria y menos común en lactantes.

Las localizaciones más comunes son la frente, el cuello, el tronco superior y las partes cubiertas. Se resuelve espontáneamente con la exposición al frío.¹⁷

En un niño con compromiso del estado general en patologías no transitorias debe realizarse un test de Tzanck para descartar:

Herpes simple neonatal

Presente en el nacimiento en uno de cada 2.000 a 5.000 neonatos. En la mayoría de los casos se da por inoculación en el canal del parto, sobre todo en madres con un episodio de herpes genital, en las cuales el riesgo de transmisión es del 30% al 50%. Los lactantes presentan lesiones localizadas o diseminadas, afectación ocular, en el sistema nervioso o en múltiples órganos: pulmones, hígado, tracto gastrointestinal. En la piel se presentan lesiones papulovesiculares que progresan a pústulas con costra hemorrágica (**FIGURAS 1 Y 2**).

Varicela

Mayor riesgo en hijos de madres que han tenido varicela en las tres semanas previas al parto, en las que existe un riesgo de transmisión de 25%. Tiene un período de incubación promedio de seis días, generalmente no hay pródomos; presentan desde el nacimiento hasta dos semanas posteriores al parto, vesículas sobre base eritematosa, generalizadas. Las lesiones en los primeros cinco días tienen mejor pronóstico porque tienen IgG



FIGURAS 1 Y 2. Herpes Simple.

materna; pueden hacer compromiso sistémico con encefalitis, neumonitis, sangrado e hipotensión que lleva a la muerte.

Si el gram es negativo pero hay signo de Nikolsky positivo debe pensarse en:

Síndrome de piel escaldada estafilocócica

Descrita por Ritter von Rittershain, médico alemán, en 1878. Producida por cepas del fago II de estafilococo que liberan dos toxinas exfoliativas: ET-A codificada por cromosomas y ET-B codificada por plásmidos. Ambas son proteasas de serina dirigidas contra la desmogleina 1, cadherina desmosómica implicada en la adhesión celular; cuando es atacada la piel causa un despegamiento epidérmico por el estrato granuloso, con formación de ampollas flácidas. Las toxinas se excretan por el riñón, lo que explica por qué afecta a niños y adultos con disminución de la función renal. El 75% de adultos comprometidos tienen falla renal.

Las lesiones inician con eritema alrededor de la nariz, el cordón umbilical, las axilas, el periné y luego se generalizan; puede haber síntomas prodrómicos como malestar, fiebre, irritabilidad, sensibilidad intensa en la piel en la cual se forman ampollas flácidas con ruptura fácil que libera material seroso o purulento, que dan la apariencia de arrugas; luego las ampollas se desprenden y producen la sensación de piel húmeda, inicialmente en el cuello y las áreas de flexión y luego generalizadas (FIGURAS 3 Y 4).

La re-epitelialización se da en dos a tres semanas y usualmente no deja secuelas. Pueden ocurrir como complicaciones pérdida de líquidos, hipotermia e infecciones secundarias. El diagnóstico es clínico; las muestras de ampollas generalmente son estériles. La biopsia muestra desprendimiento epidérmico en el estrato córneo; otros

métodos como PCR, ELISA, radioinmunoanálisis y aglutinación en látex, se usan para el diagnóstico, pero requieren aislar la bacteria. El tratamiento es con antibióticos. Deben abolirse los vestidos ajustados. Pueden usarse emolientes como petrolato en las áreas afectadas, y antihistamínicos.²

Si se excluye infección en niños con ampollas recurrentes debe pensarse en:

Epidermolisis ampollosa

Grupo heterogéneo de dermatosis ampollosas hereditarias, caracterizado por formación de lesiones después de traumas mínimos debido a mutaciones en los genes que codifican proteínas estructurales como queratinas 5 y 14, colágeno tipo VII, laminina, plectina, integrina alfa 6 beta 4. Se divide en tres grandes grupos según la localización de las ampollas: simple o epidermolítica, con lesiones intraepidérmicas; de unión, con lesiones a nivel de la lámina lúcida en la membrana basal; y distrófica o dermolítica, con lesiones debajo de la membrana basal. La mayoría de las formas simples son autosómicas dominantes por mutaciones en las queratinas 5 y 14 y se identifican cuatro subtipos: Weber Cockaine, Koebner, Dowling-Meara o herpetiforme y la simple con pigmentación moteada. En las formas de la unión que se transmiten de manera recesiva se identifican los subtipos de Herlitz y no Herlitz, el primero con compromiso más grave y hay un subtipo asociado a atresia pilórica. Las formas distróficas se transmiten de manera dominante o recesiva. En todas las formas las ampollas pueden localizarse en las manos, los pies o generalizarse y comprometer otros tejidos como la superficie externa del ojo, la cavidad oral, el tracto gastrointestinal y el genitourinario, que clínicamente se manifiestan con ampollas, neovascularización y



FIGURAS 3 Y 4. Síndrome de piel escaldada estafilocócica.

ceguera, estenosis y obstrucción esofágica, malabsorción, estreñimiento, fisuras y estenosis anales. Debe realizarse la historia familiar para detectar si hay otros individuos comprometidos. El tratamiento depende de la gravedad del cuadro. Deben prevenirse todo tipo de traumas y las formas graves requieren un manejo interdisciplinario.¹⁰

Aplasia cutis congénita

Grupo heterogéneo de desórdenes que se caracteriza por ausencia de piel en áreas limitadas o extensas, que pueden estar en algunos casos cicatriciales en el momento del nacimiento. Puede ser aislado o asociado a otros trastornos, con apariencia variable desde erosión o úlcera profunda hasta cicatriz que se produce *in útero*. Algunos asocian la variedad membranosa a defectos del tubo neural. El 85% de las formas aisladas se localizan en cuero cabelludo, la mayoría cerca al vértex; 25% tienen una sola lesión y 20% tienen compromiso del hueso subyacente.^{1, 7, 8}

Incontinencia pigmenti

Conocida también como síndrome de Bloch-Sulzberger, de mayor prevalencia en la raza blanca. Es una genodermatosis dominante ligada al cromosoma X, letal para fetos varones. La mitad de los pacientes presentan lesiones en el momento del nacimiento y el 90% en las dos primeras semanas de vida. Tiene tres fases diferentes en la piel, siguiendo las líneas de Blaschko: un estadio vesicular con distribución lineal o espiral, de predominio en las extremidades inferiores, con una duración promedio hasta los cuatro meses, seguida por una fase verrucosa con placas lineares hiperqueratósicas; una tercera fase con hiperpigmentación lineal o espiral. Estas fases se resuelven en la lactancia o en la niñez y dejan líneas hipopigmentadas atróficas que persisten por tiempo indefinido. Puede asociarse a anomalías extracutáneas: dientes escalonados, retraso mental, convulsión, hemiplejía, alteraciones vasculares de retina y ceguera.¹¹



Escabiosis

Dermatosis infecciosa producida por la hembra de *Sarcoptes scabiei* Var. *Hominis*, que deposita sus huevos en la epidermis y produce lesiones tipo pápulas, vesículas, nódulos indurados, pruriginosos con puentes lineares, en los espacios interdigitales, las rodillas, los codos, la aureola, el escroto, el pene y la región palmoplantar. Debe considerarse en niños con contactos personales sintomáticos. La confirmación se realiza por raspado de la piel analizado con aceite mineral en busca de ácaros adultos, huevos o restos fecales. Debe realizarse tratamiento a contactos cercanos, lavar la ropa, las sábanas y las toallas. La permetrina al 5% es aprobada para uso en embarazo, y en niños tan pequeños como de dos meses ha demostrado ser segura.

Erupción papuloescamosa

Lesiones descamativas que se presentan en las primeras 24 horas son anormales y sugieren posmadurez, estrés intrauterino o ictiosis congénita. Debe pensarse en (GRÁFICO 2):

Bebé colodión

El término bebé colodión se refiere a la aparición en el momento del nacimiento de una membrana transparente, brillante y tirante, formada en la última mitad del tercer trimestre por el estrato córneo engrosado que semeja un



FIGURAS 5 Y 6. Bebé colodión.

envoltorio plástico y puede originar ectropión, eclabión e hipoplasia de los cartílagos nasal y auricular (**FIGURAS 5 Y 6**). Se asocia a bebés prematuros, con aumento de la morbimortalidad por alteraciones en la succión y ventilación pulmonar con mayor deshidratación, malnutrición, hipoxia e infecciones pulmonares. Es una presentación común de varias ictiosis congénitas entre las que están: ictiosis lamelar, eritrodermia ictiosiforme congénita, síndrome de Sjogren Larsson, síndrome de Netherton, enfermedad con depósito de lípidos neutros, y membrana colodión autorresolutiva. Esta patología es secundaria a una mutación autosómica recesiva que causa un cambio en el gen que codifica la enzima transglutaminasa y conlleva un defecto en la estructura y función de la capa córnea de la epidermis.

En las dos semanas posparto se produce una descamación en láminas con transición al fenotipo de enfermedad subyacente: en el 90% de los casos a ictiosis lamelar y a eritrodermia ictiosiforme congénita, y en el 10% a resolución. Los primeros reportes se realizaron en el siglo XIX por Seligmann y Fox quienes lo describieron como “niño lagarto”. El diagnóstico de esta patología es clínico; los hallazgos a la microscopía óptica y electrónica no son específicos, al observarse principalmente un estrato córneo engrosado.^{12,13}

En niños sanos la descamación se inicia en las 26 a 36 horas posparto y no se completa hasta las tres semanas siguientes.

Las lesiones papuloescamosas localizadas se presentan en las siguientes patologías:

Dermatitis de contacto

En el área del pañal, descrita anteriormente.

Candidiasis localizada

Aparece comúnmente como complicación de la dermatitis del pañal, con una pápula o vesícula eritematosa inicial que rápidamente se eroda hasta formar áreas confluentes eritematosas, brillantes, con descamación periférica fina, a menudo con lesiones tipo pápulas y pústulas satélites; compromete los pliegues inguinales, los genitales y los glúteos. La presencia de pseudohifas en el KOH confirma el diagnóstico. Responde fácilmente a antimicóticos tópicos como nistatina, ciclopirox olamina o imidazoles.^{7,11}

La psoriasis debe tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial; se presenta algunas veces en el área del pañal por trauma crónico o fenómeno de Koebner, con compromiso simétrico, demarcado, con placas eritematosas en superficies convexas, usualmente sin la escama plateada característica; puede extenderse y comprometer otros sitios o permanecer durante meses sólo en el área del pañal. Puede existir historia familiar y no hay una respuesta

rápida al tratamiento como en la dermatitis del pañal. Sólo puede confirmarse el diagnóstico por biopsia.^{7,11}

Otro diagnóstico diferencial es la dermatitis seborreica, una patología de etiología poco clara asociada a la producción de sebo, que se caracteriza por lesiones descamativas eritematosas amarillosas o blancas adheridas, algunas veces confluentes, acentuadas en los sitios de flexión: cuero cabelludo principalmente en el vértex y el área frontal, los pómulos, área retroauricular, las piernas, las axilas, los brazos y el pliegue del cuello. Se inicia alrededor de la segunda a la sexta semanas de edad, es asintomática, responde bien a esteroides de mediana potencia y puede asociarse a inmunodeficiencias. El pronóstico es favorable.¹⁴

En niños con compromiso del estado general deben tenerse en cuenta los siguientes diagnósticos:

Histiocitosis de células de Langerhans:

Proliferación clonal anormal de las células de Langerhans, positiva para S-100, con etiología desconocida. Se postula el papel viral en su desarrollo y el aumento de citoquinas como FNT e interleuquinas. Se conocen varios síndromes relacionados:

Hand Schuller Christian, que se presenta entre los 2 a 6 años, con una triada característica que casi nunca está presente en el momento del diagnóstico: diabetes melitus, exoftalmos y pérdida de la dentición.

Letterer Siwe, caracterizado por presentarse en niños de menos de un año con pápulas eritematosas, vesículas y pústulas en el cuero cabelludo, el cuello, las axilas y el periné, que se ablandan y coalescen y forman descamación y cicatriz con petequias y púrpura. Puede comprometer varios órganos como el pulmón, el hígado, los linfáticos y producir lesiones osteolíticas dolorosas, generalmente múltiples, en el cráneo.

La variedad de Hashimoto Pritzker es una patología limitada por lo general a la piel, con curso rápido hacia la autorresolución, que se presenta al nacimiento con pápulas, pústulas y papulovesículas encostradas y nódulos rojo marrón, localizadas en toda la superficie, incluyendo la región palmoplantar. Cuando se limitan a la piel en pocas semanas cicatrizan e involucionan. Sin embargo, deben hacerse pruebas de función hepática, hemograma y estudios óseos y seguimiento.¹

Acrodermatitis enteropática

Se presenta en uno de cada 500.000 niños, con manifestaciones a las pocas semanas o meses de vida en niños pretérmino alimentados con leche materna que contiene bajos niveles de zinc o en niños con un defecto autosómico recesivo, codificado en el cromosoma 8q24, que hace deficiente la absorción del zinc en el duodeno y en el yeyuno. Las manifestaciones clínicas son lesiones tipo placas eri-

tematosas, descamativas, eczematosas, acompañadas de erosiones, vesículas y ampollas ocasionales, localizadas en regiones periorificiales: la boca, la nariz, el área periocular y los genitales. Los niños de mayor edad presentan la tríada de alopecia, diarrea y lesiones características en la piel. Los niveles séricos de zinc están por debajo de 50 mcg/dl, y el tratamiento consiste en la administración de zinc a dosis de 3 mg/kg/día, con rápida mejoría clínica.¹⁵

Sífilis congénita

Descrita por primera vez en 1497. La tasa de transmisión vertical en los recién nacidos de madres sin tratamiento se ha reportado entre el 70% y el 100% para sífilis primaria, 40% para sífilis latente temprana, y 10% para latente tardía. Las manifestaciones postnatales se dividen en estadios tempranos y tardíos, según la edad de aparición: antes o después de los dos años de vida. Entre las manifestaciones tempranas se encuentran: rinitis persistente en el 4% al 22%, hepatoesplenomegalia en el 33% al 100%; lesiones vesiculoampollosas y maculopapulares eritematosas están presentes entre una tercera parte y la mitad de los pacientes con mayor compromiso palmo-plantar. Pueden presentarse además glomerulonefritis con síndrome nefrótico, linfadenopatías generalizadas, compromiso asintomático del sistema nervioso central que se manifiesta con anomalías en el líquido cefalorraquídeo, y lesiones óseas (**FIGURA 7**). Entre las manifestaciones tardías se describe la triada de Hutchinson: queratitis intersticial, sordera neurológica y anomalías dentales (dientes de Hutchinson).¹⁶



FIGURA 7. Sífilis congénita temprana.

Necrosis grasa subcutánea

Condición poco común, usualmente autolimitada, que se presenta en las primeras semanas de vida en recién nacidos a término y posmaduros, asociada a estrés perinatal o dificultades en el parto. Se manifiesta con nódulos discretos rojos o hemorrágicos y placas en áreas expuestas a trauma como el cuello, la espalda y los brazos. Las lesiones se resuelven sin secuelas en uno o dos meses; en pocos casos queda atrofia; puede presentarse licuefacción grasa como complicación, que requiere drenaje. Una tercera parte de los casos se asocia con hipercalcemia y con hipercalciuria; por eso se debe realizar en estos pacientes un monitoreo estricto del calcio con intervalos de dos meses. En estudios radiológicos pueden apreciarse cantidades variables de calcio.¹⁷

Lesiones tipo máculas

Cutis Marmorata

Se asocia con el estrés al frío en las primeras 2 a 4 semanas, con cianosis reticulada simétrica; compromete el tronco y las extremidades, se resuelve con exposición al calor y las recurrencias son inusuales por encima del mes de edad. El cutis marmorata telangiectásico congénito, conocido también como nevus reticular vascular, es un trastorno vascular que compromete principalmente las extremidades, con un patrón reticulado azul purpúrico constante, asociado en ocasiones a depresiones atróficas por pérdida de grosor dérmico, más marcadas en sitios de articulaciones. Se asocia a trisomía 18, síndrome de Corneli e hipotiroidismo.¹⁸ (**GRÁFICO 3**).

Mancha mongólica

Mancha azul grisácea presente desde el nacimiento o en la primera infancia que afecta por igual a ambos sexos. Pueden regresar o persistir durante toda la vida; afecta a todas las razas pero tiene mayor incidencia en los orientales. La hiperpigmentación es secundaria a melanocitos en las partes media e inferior de la dermis que no llegan a la epidermis en la migración desde la cresta neural. La coloración azul se debe al fenómeno de Tyndall: menos reflectancia de la región con longitudes de ondas mayores comparado con la zona que lo rodea. Longitudes de onda largas como rojo, naranja, amarillo no se reflejan; en cambio el azul y el violeta se reflejan en la superficie cutánea. La localización clásica es lumbosacra o en la superficie interna de las nalgas; las lesiones en la cara o en otros sitios son más raras.¹⁹ Generalmente es única, con una mácula angulada, redonda u oval con pelos o sin ellos, con límites mal definidos, de color azul grisáceo hasta verde en personas de piel oscura; no se refuerza con la lámpara de Wood. En la histología se ven melanocitos dendríticos dispersos en los dos tercios inferiores de la dermis (**GRÁFICO 4**).

Los siguientes gráficos hacen una aproximación de las patologías más comunes del neonato, según la lesión semiológica fundamental.

GRÁFICO 1: Algoritmo sobre el enfoque con el que se debe tratar al neonato con lesiones vesiculares.

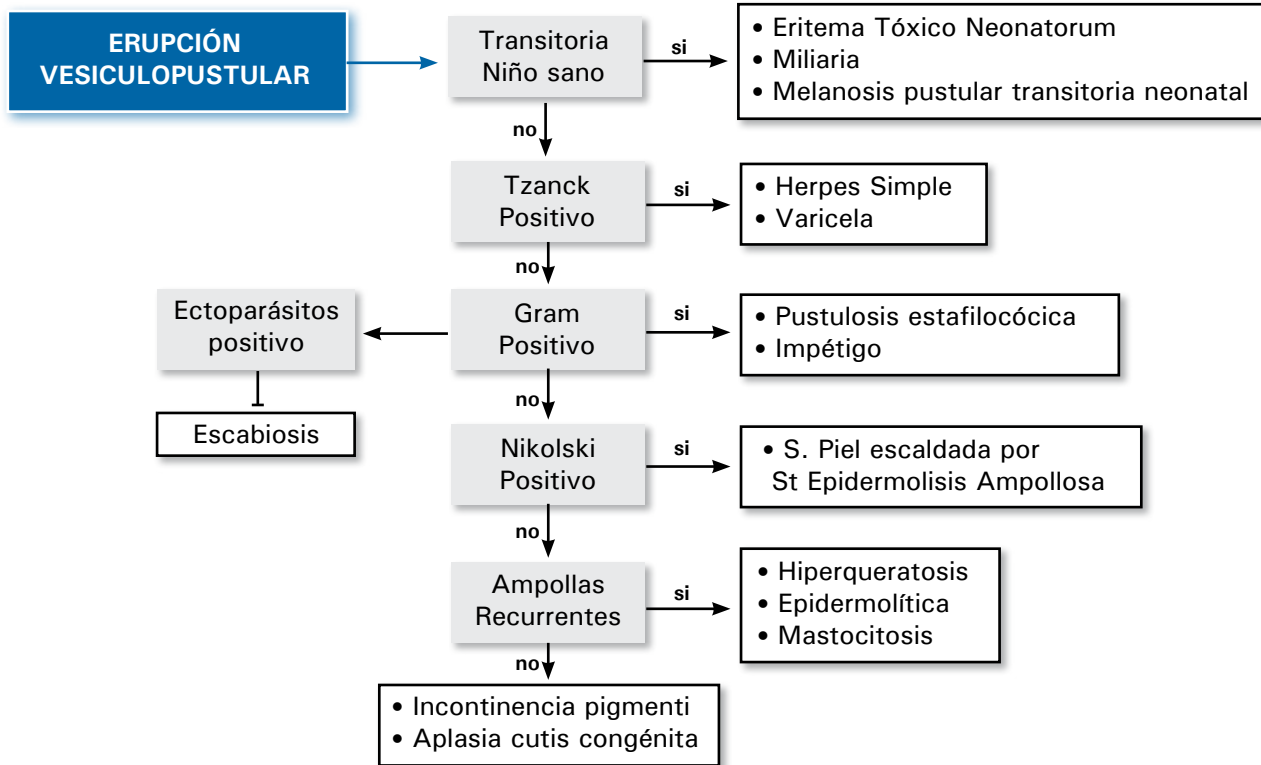


GRÁFICO 2: Algoritmo sobre el enfoque con el que se debe tratar al neonato con erupciones papuloescamosas.

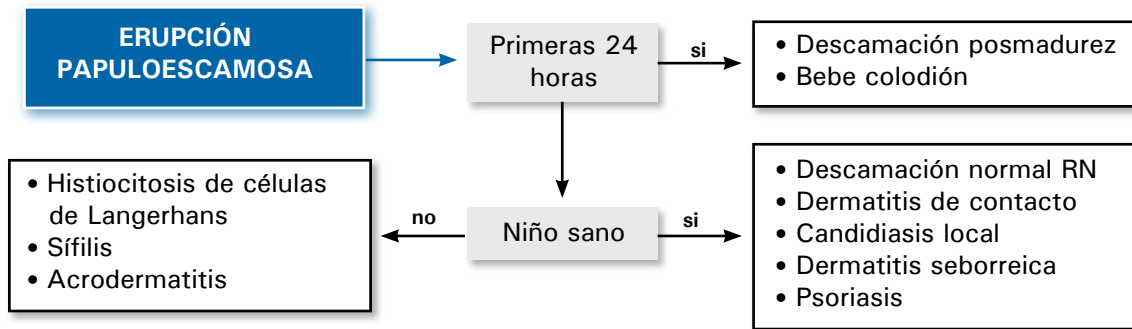


GRÁFICO 3: Algoritmo sobre el enfoque con el que se debe tratar al neonato con placas y nódulos.

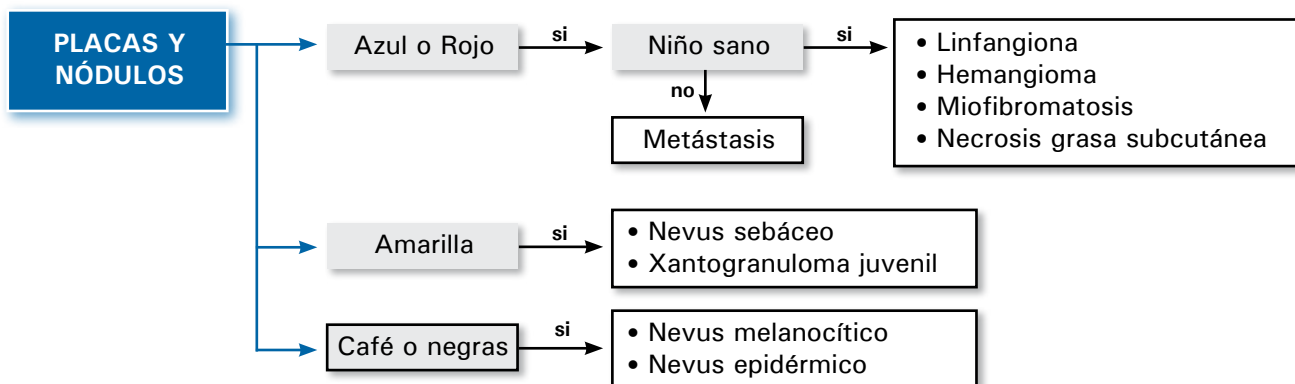
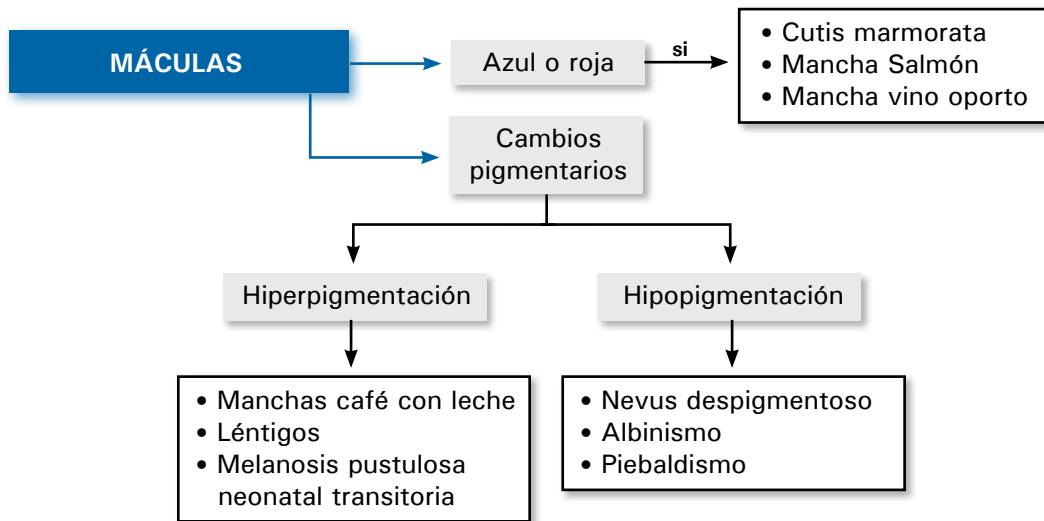


GRÁFICO 4: Algoritmo sobre el enfoque con el que se debe tratar al neonato con máculas.



Modificado de Pediatric Dermatology. Bernard A. Cohen Third Edition.

Referencias

- Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Embriología. En: Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini RP editores. Dermatología. 1 ed. Elsevier; 2004: 39-48.
- Shimizu H, Suzumori K. Prenatal diagnosis as a test for genodermatoses: its past, present and future. Journal of dermatological Science. 1999; 19: 1-8.
- Shwayder T, Akland T. Neonatal skin barrier: structure, function, and disorders. Dermatology Therapy, 2005; 18: 87-103.
- Darmstadt G. Topical therapies and medications in the pediatric patient. Pediatric Clinics of North America 2000; 47: 867 - 76.
- Robin K. Hypersensitivity reactions in neonates and infants. Dermatology Therapy 2005; 18: 160-74.
- Walker L. Skin Care in the Well term newborn: two Systematic reviews Birth 2005; 32:224-28.
- Robin K. Hypersensitivity reactions in neonates and infants. Dermatology Therapy 2005; 18: 160-74.
- Lyon V. Approach to procedures in neonates. Dermatology Therapy 2005; 18:117-22.
- Mary SO. Neonatal, Pediatric, and Adolescent Dermatology. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz S. Dermatology in general medicine. 6 ed. Mc Graw Hill; 2003: 1366- 86.
- Farvolden D. Lumps and bumps in neonates and infants. Dermatology Therapy. 2005; 18: 104-16.
- Berlin AL, Pallen AS, Chan LS. Incontinentia pigmenti: a review and update on the molecular basis of pathophysiology. J Am Acad Dermatol. 2002;47:169-87.
- Shwayder T. Disorders of Keratinization. American Journal Clinic Dermatology. 2004; 5: 17-29.
- DiGiovanna J. Ichthyosis. Etiology, Diagnosis and management. American Journal Clinic Dermatology. 2003; 4: 81-95.
- Shin H. Diaper dermatitis that does not quit. Dermatology Therapy 2005; 18: 124-35.
- Mayarakis E, Fung MA, Acrodermatitis enteropathica and an overview of zinc metabolism. J Am Acad Dermatol. 2007;56:116-24.
- Woods C. Syphilis in Children: Congenital and Acquired Semin Pediatric Infectious Disease. 2005; 16:245-57.
- Krafchik B. Therapeutic approach to selected neonatal eruptions. Dermatology Therapy 2005; 18: 184-9.
- Gerritzen MJ, Steijlen PM, Brunner HG. Cutis marmorata telangiectatica congenita: report of 18 cases. Br J Dermatol. 2000;142:366-9.
- Leung AK, Kao CP. Mongolian spots with involvement of the temporal area. Int J Dermatol. 2001 ;40:288-9.

Agradecimientos

Doctora Luz Adriana Vásquez por foto 3 y 4; Servicio de Dermatología U.P.B. por fotos 1, 2, 5, 6 y 7.

Preguntas

1. **Con respecto al peridermo señale la opción verdadera:**
 - a. Es una capa transitoria presente hasta la semana 32 de edad gestacional.
 - b. Al desprenderse pasa a ser parte del líquido amniótico.
 - c. Se cree que tiene la función de intercambiar sustancias en la piel fetal.
 - d. Es una capa transitoria que cubre la basal con células hexagonales con microvellosidades.
2. **Con respecto a las diferencias de la piel del neonato comparada con la del adulto señale la opción falsa:**
 - a. Tiene un estrato córneo con menos capas y menor grosor.
 - b. La piel es más inmadura en recién nacidos pretérmino y es inversamente proporcional a la edad gestacional.
 - c. Los melanosomas no están presentes en los neonatos.
 - d. Las uniones dermoepidérmicas son limitadas.
3. **Con respecto al síndrome de piel escaldada estafilocócica señale la opción falsa:**
 - a. Es producida por cepas del fago III de estafilococo que liberan tres toxinas exfoliativas.
 - b. Fue descrita por Ritter von Rittershain, médico alemán, en 1878.
 - c. 75% de los adultos con esta patología tienen compromiso renal.
 - d. Las toxinas son proteasas de serina dirigidas contra la desmogleina 1.
4. **¿Cuál de las siguientes sustancias aplicada de forma tópica en el neonato se ha asociado a hipotiroidismo?:**
 - a. Alcanfor.
 - b. Yodo povidona.
 - c. Neomicina.
 - d. Triclosan.
5. **El uso de biopsias de piel fetal guiadas por ultrasonido en el segundo trimestre de embarazo entre las semanas 18 y 21, permite diagnosticar patologías como:**
 - a. Epidermolisis ampollosa.
 - b. Bebé colodión.
 - c. Incontinencia pigmenti.
 - d. Histiocitosis de células de Langerhans.
6. **¿Cuál de las siguientes medidas ha demostrado ser efectiva para prevenir la dermatitis del área del pañal?**
 - a. Minimizar la exposición a orina y heces.
 - b. Usar pañales una talla por encima.
 - c. El área del pañal debe exponerse al aire siempre que sea posible.
 - d. Todas las anteriores.
7. **Con respecto a las lesiones vesiculopustulosas transitorias del neonato señale la verdadera:**
 - a. El eritema tóxico neonatorum afecta al 70% de los niños pretérmino de menos de 2.500 gramos.
 - b. La melanososis pustular transitoria neonatal tiene mayor incidencia en la raza negra. Se caracteriza por lesiones vesiculopustulares de aparición en la semana siguiente al parto.
 - c. El herpes simple neonatal se presenta en uno de cada 2.000 - 5.000 partos y en la mayoría de los casos se da por inoculación en el canal del parto.
 - d. En la melanososis pustular transitoria neonatal la tinción de Wright revela abundantes neutrófilos.
8. **Con respecto a la epidermolisis ampollosa señale la verdadera:**
 - a. Se divide en dos grupos según la localización de las ampollas.
 - b. La mayoría de las formas simples son autosómicas recesivas por mutaciones en las queratinas 5 y 14.
 - c. Las formas de la unión se transmiten de manera dominante.
 - d. El subtipo de Herlitz tiene compromiso más grave que el no Herlitz.
9. **Señale la opción falsa:**
 - a. La acrodermatitis enteropática es causada por un defecto autosómico recesivo del metabolismo del zinc.
 - b. La incontinencia pigmenti es letal para fetos femeninos.
 - c. La necrosis grasa subcutánea usualmente es autolimitada y se asocia a estrés perinatal o dificultades en el parto.
 - d. El cutis marmorata telangiectásico congénito es un trastorno vascular asociado a trisomía 18, síndrome de Corneli e hipotiroidismo.
10. **Con respecto al síndrome de piel escaldada estafilocócica señale la falsa:**
 - a. La reepitelialización se da en dos a tres semanas.
 - b. Usualmente deja secuelas estéticas importantes.
 - c. Las muestras de las ampollas generalmente son estériles.
 - d. El tratamiento es antibiótico.

RESPUESTA AL NÚMERO ANTERIOR

Angioedema : enfoque diagnóstico y terapéutico

1e	2d	3b	4b	5a
6c	7d	8e	9d	10a