

Enfermedades ampollares en el recién nacido

*Margarita Larralde**

El recién nacido puede tener ampollas de diferente etiología que variarán de acuerdo al momento de aparición, características clínicas de las mismas, profundidad, antecedentes personales.

Las ampollas pueden clasificarse de acuerdo a si son:

Infecciosas:

Síndrome de la piel escaldada (SEPE)
 Impétigo del Recién Nacido
 Herpes
 Pseudomona
 Sífilis

Traumáticas:

Ampollas por succión
 Quemaduras químicas

Quemaduras físicas

Genéticas:

Epidermolisis ampollar
 incontinencia pigmenti
 Acrodermatitis enteropática
 Ictiosis ampollar

Inmunológicas:

Necrólisis epidermo-tóxica
 Pénflgo
 Herpes gestationis

Misceláneas:

Mastocitosis
 Dermatitis transitoria del Recién Nacido
 Enfermedad de Buckley

Nevos

Margarita Larralde'

Los nevos son malformaciones circunscriptas de los tegumentos, transitorias o permanentes. Pueden ser congénitos o aparecen en diferentes épocas de la vida, sin causa aparente.

Los nevos pueden ser: hiperplásicos, hipoplásicos o heterotópicos.

Los nevos son dermatosis muy frecuentes; se calcula que el 95 % de la gente tiene uno o más nevos melanocíticos en el transcurso de su vida.

Un nevo es sistematizado cuando tiene una distribución sobre una región del cuerpo, algunas veces en relación a una dermatómera, o lo más común es que sigan las líneas de Blaschko. Cuando los nevos se asocian a otras alteraciones hablamos de Síndrome Névico.

Existen varias clasificaciones de los nevos. Elegimos lo que refiere Hugo Cabrera en su libro "Nevos":

Nevos ectoendodérmicos:

Nevos mucosos

Nevos cristo neurales:

Nevos lemmocitarios

Nevos mesodérmicos:

Nevos vasculares

Hamartomas musculares **Nevos mixtos**

Nos referiremos especialmente a los remarcados.

Síndromes histiocíticos

*Margarita Larralde**

Los síndromes histiocíticos constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades de etiología desconocida y patogenia incierta, caracterizados por la proliferación de histiocitos que se acumulan en diversos tejidos.

Estos síndromes muestran gran variabilidad en su presentación clínica, evolución y pronóstico.

Clasificación de los síndromes histiocíticos:

Clase I: Histiocitosis de células de Langerhans

Clase II: Histiocitosis de células del Sistema Macrofágico (no Langerhans)

Clase III: Histiocitosis malignas

Sólo hablaremos de los síndromes histiocíticos en

edades pediátricas; entre las histiocitosis de células de Langerhans, las conocidas como Enfermedad de Litterer Srive, Hand Schuller Christian y Granuloma Eosinófilo; y en los últimos años se han sumado la forma de Hashimoto-Pritzker en el recién nacido y la forma autoinvolutiva de Fancoini en el lactante.

En cuanto a los cuadros "no células de Langerhans" nos referiremos al cuadro de Xantogranuloma Juvenil y a la Histiocitosis Benigna Cefálica, que no parece ser más que una forma de la anterior.

Nos referiremos a la clínica y con mayor énfasis a los estudios laboratoriales y de Inmunomarcación para realizar el diagnóstico.

Hemangiomas y malformaciones vasculares

Margarita Larralde'

Las lesiones vasculares son de frecuente observación en edades pediátricas. En la actualidad se

acepta la clasificación propuesta por Malliken y Glowacki, quienes las dividen en dos grandes

grupos: hemangiomas y malformaciones vasculares.

Hemangiomas

Son tumores benignos compuestos por pequeños vasos de luces estrechas y endotelio saliente e hiperplásico.

Están caracterizados por una fase de crecimiento rápido (fase proliferativa) seguida de una fase de involución lenta.

Ocurren en un 10 al 15 % de la población. Sólo en el 20 % de los casos están presentes al nacimiento, el 80 % restante aparece entre las 2 y las 4 semanas de vida. Generalmente son precedidos por una mácula acrómica, rosada o azulada, o de aspecto telangiectásico y/o por un grupo de pápulas eritematosas del tamaño de una cabeza de alfiler, siendo en ese momento imposible predecir cuál será su evolución y el tamaño final de los mismos. En la cuarta y octava semana de vida las lesiones se elevan e inician su crecimiento alcanzando los hemangiomas superficiales el aspecto lobulado, rojo brillante, característico.

Durante esta fase de crecimiento rápido, rasgo característico de los hemangiomas que dura aproximadamente los 6 primeros meses de vida, el grado de crecimiento de los hemangiomas es mayor que el grado de crecimiento del niño.

Entre el 6to. y el 8vo. mes sobreviene una fase estacionaria o de crecimiento más lento, ya que los hemangiomas crecen en esta etapa de acuerdo con el crecimiento del niño, iniciándose luego la fase de involución.

Los signos clínicos de involución son cambios en el color de la lesión, que vira hacia un rojo más pálido o rosado y disminución en el volumen. Luego se tornan más blandos, fácilmente comprensibles y son reemplazados por tejido fibroadiposo.

Si bien es dificultoso predecir el tiempo de involución se considera que alrededor del 50 al 60 % ocurre cerca de los 5 años, el 70 % a los 7 años, el 90 % entre los 9 y 10 años y el 95 % entre los 12 y los 15 años. Es importante informar a los padres que los hemangiomas involucionan espontáneamente, aunque no existen indicadores pronósticos que puedan predecir qué hemangiomas desaparecerán completamente. Cuando lo hacen, dejan cambios residuales como hipopigmentación, atrofia, telangiectasias y piel redundante, la que puede requerir reparación quirúrgica. Si no existen el antecedente de ulceración lo habitual es que no deje cicatrices.

Los hemangiomas superficiales denominados también hemangiomas en fresa, en frutilla o hemangiomas simples, son tumoraciones de color rojo brillante, límite neto y consistencia semejante a la goma, localizadas en la dermis papilar. Los hemangiomas profundos o subcutáneos (antes denominados hemangiomas cavernosos) son tumores de mayor tamaño, límite más o menos neto, blandos a la palpación y la piel que los recubre tiene un ligero tinte azulado. Se encuentran localizados en la dermis inferior reticular en el tejido adiposo o en el músculo. Los hemangiomas subcutáneos evolucionan más lentamente que los superficiales.

Los hemangiomas mixtos tienen ambos componentes, superficial y profundo. Los hemangiomas pueden ser únicos (80 %) o múltiples, y varían considerablemente en su tamaño, desde pocos milímetros a varios centímetros de diámetro. Pueden localizarse en cualquier lugar del tegumento pero son más frecuentes en la cabeza y el cuello (60 %), luego en el tronco (25 %), las extremidades (21 %) y los genitales (4 %). Los localizados en la nariz son conocidos como hemangiomas "en nariz de Cyrano".

Malformaciones vasculares

*Margarita Larralde**

Las malformaciones vasculares son la expresión de errores de la morfogénesis. Constituyen hamartomas compuestos por células endoteliales maduras que no proliferan ni involucionan, persistiendo toda la vida. Están siempre presentes al nacimiento aunque pueden no ser evidentes clínicamente. Su crecimiento es proporcional al crecimiento del niño no existiendo predominancia de sexos.

De acuerdo al vaso de origen se dividen en: capilares, arteriales, venosas y linfáticas, Pueden ser capilares puras como las manchas en vino de oporto, antes denominadas hemangiomas planos, linfáticas puras (linfangiomas) o arteriales de flujo elevado o bajo o combinadas como las arteriovenosas.