

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

[Artículo traducido] Pápulas hiperqueratósicas con disposición lineal en un recién nacido a término



Linear Hyperkeratotic Papules in a Full Term Newborn

Presentamos el caso de recién nacido varón, el segundo de padres sanos no consanguíneos, nacido de un parto espontáneo a término. Al nacer presentaba lesiones cutáneas de distribución lineal de Blaschko que afectaban la mitad derecha del cuerpo, extendiéndose a tronco, extremidades y genitales, y se caracterizaban por pequeñas pápulas queratósicas blanquecinas, con formación de placas hiperqueratósicas en plantas y palmas. Las mucosas eran normales (figs. 1 y 2).

La exploración física completa no reveló otras anomalías. La biopsia cutánea mostró acantosis, hiperparaqueratosis focal centrada en los infundíbulos foliculares y en los acrosiringios, y finas columnas de paraqueratosis emergiendo de los segmentos intraepidérmicos de los anejos (fig. 3). Las lesiones mejoraron de forma espontánea durante el primer mes, permaneciendo solo en la planta del pie, la palma de



Figura 1 Micropápulas lineales que siguen la distribución de las líneas de Blaschko.



Figura 2 Placas hiperqueratósicas en la planta del pie derecho.

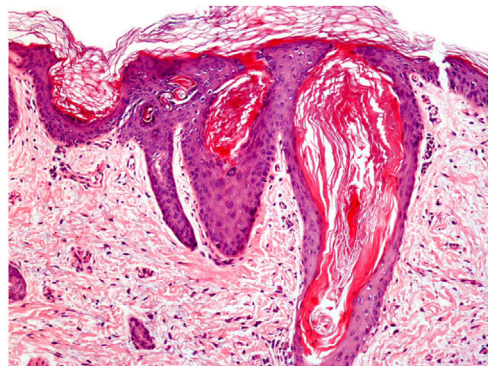


Figura 3 Acanthosis, hiperparaqueratosis focal y acrosiringios (H y E, x20).

la mano y el brazo. Se realizó una ecografía transfontanelar que no reveló anomalías. El paciente continuó su desarrollo normal y recibe seguimiento en los servicios de dermatología y pediatría.

¿Cuál es el diagnóstico?

Véase contenido relacionado en DOI:
<https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.07.033>

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2024.02.026>

0001-7310/© 2023 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Diagnóstico

El diagnóstico obtenido fue *nevus ostial anexial poroqueratósico* (NOAP).

Comentario

Desde el inicio, y debido a que en la exploración física se observaban lesiones de distribución lineal que seguían las líneas de Blaschko, se sospechó la presencia de NOAP. Sin embargo, no se realizó el diagnóstico definitivo hasta obtener los resultados de la biopsia.

El NOAP es una rara malformación hamartomatosa benigna, generalmente de patrón blaschkoide¹. Suele ser congénito, pero no en todos los casos se presenta en el periodo neonatal y se han descrito algunos casos de NOAP de aparición tardía. Clínicamente, el NOAP puede manifestarse mediante dos tipos diferentes de lesiones: pápulas palmo-plantares que presentan tapones queratósicos con cavidades centrales, y pápulas queratósicas con una distribución lineal en el resto del cuerpo. Es mayoritariamente unilateral, pero se han descrito algunos casos de afectación bilateral². La patogenia exacta no se ha establecido con certeza, pero puede estar producido por mutaciones en el gen GJB2 que codifica para la conexina 26, una proteína *gap junction* que participa en los procesos de crecimiento y diferenciación de los queratinocitos. Esta mutación está asociada al síndrome de queratitis-ictiosis-sordera, considerándose el NOAP una forma en mosaico de este síndrome. Aunque puede expresarse como una mutación de *novo*, NOAP tiene un patrón de herencia autosómica dominante. En algunos pacientes pueden coexistir trastornos como convulsiones, hemiparesia, hipertiroidismo, polineuropatía, escoliosis, sordera o retraso del desarrollo²⁻⁴. Sin embargo, en la mayoría de los casos, el NOAP se presenta como lesión solitaria⁵. Se debe realizar el diagnóstico diferencial con la porokeratosis lineal, el *nevus* epidérmico lineal inflamatorio, la incontinencia pigmenti, la enfermedad de Darier, la hipomelanosis de Ito y el liquen estriado lineal, entre otros.

Ante lesiones con distribución blaschkoide en recién nacidos debemos tener en cuenta esta entidad y realizar el estudio histopatológico para obtener el diagnóstico.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Leung CS, Tang WY, Lam WY, Fung WK, Lo KK. Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus with dermatomal trunk involvement: Literature review and report on the efficacy of laser treatment. *Br J Dermatol*. 1998;138:684-8.
2. Llamas-Velasco M, Hilty N, Kempf W. Porokeratotic adnexal ostial naevus: Review on the entity and therapeutic approach. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2015;29:2032-7.
3. Goddard DS, Rogers M, Frieden IJ, Krol AL, White CR Jr, Jayaraman AG, et al. Widespread porokeratotic adnexal ostial nevus: Clinical features and proposal of a new name unifying porokeratotic eccrine ostial and dermal duct nevus and porokeratotic eccrine and hair follicle nevus. *J Am Acad Dermatol*. 2009;61:1060.e1-14, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2009.03.036>.
4. Asch S, Sugarman JL. Epidermal nevus syndromes: New insights into whorls and swirls. *Pediatr Dermatol*. 2018;35:21-9.
5. Maghfour J, Kane J, DiMarco C, Robinson-Bostom L, Chai S. Multiple proliferating pilar tumors with porokeratotic adnexal ostial nevus: A rare association. *JAAD Case Rep*. 2020;6:344-7.

B. Díez de los Ríos Quintanero^{a,*}, S. del Pozo Arribas^a, C. Martínez-Mera^b y L. Nájera^c

^a Unidad Neonatal, Departamento de Pediatría, Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda, Madrid, España

^b Departamento de Dermatología, Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda, Madrid, España

^c Departamento de Patología, Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: blancadiezdeldosrios@gmail.com (B. Díez de los Ríos Quintanero).