

Hipertrichosis nevoide

C. Mauleón Fernández, P. de la Cueva Dobao, M. Valdivielso Ramos, E. Balbín Carretero, J.M. Hernanz Hermosa
Sección de Dermatología. Hospital «Infanta Leonor». Madrid

Resumen

La hipertrichosis nevoide es un tipo poco frecuente de mosaicismo cutáneo que consiste en la aparición a edades tempranas de pelo terminal en una o varias áreas localizadas de piel sana. No suele asociarse a otras alteraciones cutáneas o sistémicas, aunque cuando se localiza en la zona lumbar paramedial es necesario realizar un cribado de alteraciones en la médula espinal.

Palabras clave

Hamartoma, nevo, hipertrichosis

Abstract

Title: Naevoid hypertrichosis

Naevoid hypertrichosis is an uncommon mosaic cutaneous disorder consisting of terminal hair growth over a single area or, rarely, over multiple patches of normal underlying skin. It is not associated with any other cutaneous or systemic disorders, although when localized in the paravertebral region, screening for underlying neurological defects should be performed.

Keywords

Hamartoma, nevus, hypertrichosis

Introducción

La hipertrichosis nevoide es un tipo de hamartoma congénito poco frecuente. Consiste en la aparición, en el nacimiento o durante el primer año de vida, de pelo terminal en un área localizada del tegumento. Suele ser una lesión única, aunque ocasionalmente pueden verse varias áreas afectadas¹. Las lesiones no tienden a regresar habitualmente, aunque se han descrito casos de regresión espontánea a los pocos meses de vida².

A veces se asocian otras alteraciones cutáneas congénitas como hipo- o hiperpigmentaciones, que pueden aparecer a distancia o adyacentes al área de hipertrichosis.

Las lesiones localizadas en el área paramedial lumbosacra o cuero cabelludo pueden ser un marcador de alteraciones neuroesqueléticas subyacentes, por lo que el cribado es imprescindible.

El principal diagnóstico diferencial sería el hamartoma de músculo liso congénito, que puede presentar hipertrichosis en su superficie. En dicho hamartoma suele apreciarse el signo de pseudo-Darier positivo.

Caso clínico

Niño de 4 años de edad, hijo de padres no consanguíneos. Embarazo y parto a término, eutócico. Desarrollo ponderoestatural adecuado para su edad. Consulta por un aumento de pelo localizado en la cara externa del brazo derecho que había aparecido a los 3 meses de edad, con gradual aumento de tamaño equiparable al crecimiento del niño.

En la exploración se apreciaba un área de 10 cm de piel normal tanto en color como en textura, con una superficie recubierta de pelo terminal marrón oscuro. Tras frotar la lesión, no se apreció eritema ni inflamación. El brazo contralateral, así como el resto de la exploración física, fueron normales.

No se efectuó biopsia y el diagnóstico clínico fue de hipertrichosis nevoide. Se aconsejó tratamiento estético si los padres lo consideraban necesario.



Figura 1. Zona de piel normal con superficie recubierta de pelo terminal de color marrón oscuro

Comentario

La hipertrichosis nevoide es una clase de hipertrichosis congénita considerada un tipo de mosaicismo cutáneo dentro de los descritos por Happle.

Consiste en la aparición de pelo terminal en un área circunscrita, siendo la piel subyacente normal, sin alteraciones. El pelo que aparece suele ser del mismo color que el del cuero cabelludo. Habitualmente presenta forma redondeada u ovalada, pero también puede seguir las líneas de Blaschko.

En ocasiones, aparecen varias zonas de piel afectadas¹, a distancia, a veces en parches o en líneas siguiendo un patrón de mosaico o lineal. Estos últimos casos se asocian con una cierta frecuencia a anomalías cutáneas de la pigmentación que muestran un mismo patrón segmentario por un posible fenómeno de «manchas gemelas»³. Esta asociación puede verse acompañada, a su vez, de anomalías extracutáneas óseas, oculares o mentales⁴. También se han descrito casos de hipertrichosis nevoide múltiple lineal sin ningún tipo de asociación, ni cutánea ni extracutánea⁵.

El área afectada por la hipertrichosis es de pocos centímetros, aunque también puede ocupar una gran extensión del tegumento, planteando el diagnóstico diferencial con la hipertrichosis congénita lanuginosa⁶. La diferencia entre estas dos entidades es que, en esta última, el pelo que aparece es en realidad el lanugo que está presente al nacimiento.

Se han descrito casos de resolución espontánea durante los primeros años de la vida, pero esta circunstancia se considera excepcional².

Cuando la hipertrichosis se localiza en la zona lumbosacra paramedial o en el cuero cabelludo, son frecuentes los defectos congénitos óseos o neurológicos subyacentes, aunque menos de lo que se consideraba hace unos años. Estos defectos pueden no ocasionar clínica hasta años después. Es importante descartarlos mediante pruebas de imagen como la ecografía en menores de seis meses, o con resonancia magnética si son mayores de esa edad.

El principal diagnóstico diferencial se realiza con el hamartoma de músculo liso, que es un hamartoma del músculo piloerector que a menudo presenta hipertrichosis en su superficie. Al frotar la lesión, de forma característica, ésta aumenta de tamaño y aparece un eritema transitorio: es el llamado signo de pseudo-Darier.

El nevo melanocítico congénito velloso se diferencia de la hipertrichosis nevoide por que el primero está pigmentado.

La hipertrichosis congénita cubital, o síndrome del codo piloso, es un tipo de hipertrichosis muy poco habitual que aparece antes de los 3 años de edad. A diferencia de la hipertrichosis nevoide, se aprecia lanugo sobre una piel subyacente sana y sin alteraciones, pero en este síndrome la afectación es bilateral y simétrica en la superficie extensora proximal de ambos antebrazos. Suele involucionar en la adolescencia, pero no siempre⁷. La diferencia con nuestro caso es que, aunque la localización del área hipertrichótica es la misma, en el síndrome del codo piloso la afectación es siempre bilateral.

En neonatos varones, se ha descrito también crecimiento de pelo terminal en la bolsa escrotal, que involuciona a los 10-16 meses. Se considera que es una respuesta a un estado transitorio de andrógenos elevados⁸.

Otra entidad con la que debe diferenciarse es la hipertrichosis secundaria al roce mantenido. Es muy frecuente tras una escayola prolongada en un niño⁹. La diferencia con la hipertrichosis nevoide es que la primera es autorresolutiva cuando cesa el estímulo. ■

Bibliografía

1. Chang SN, Hong CE, Kim DK, Park WH. A case of multiple nevoid hypertrichosis. *J Dermatol.* 1997; 24: 337-341.
2. Tracy E, et al. Nevoid hypertrichosis with multiple patches of hair that underwent almost complete spontaneous resolution. *Am J Med Genet.* 1998; 79: 195-196.
3. López-Barrantes O, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A, Happle R. Nevoid hypertrichosis an hypomelanosis. *Eur J Dermatol.* 2002; 6: 583-585.
4. Rupert LS, Bechtel M, Pellegrini A. Nevoid hypertrichosis: multiple patches associated with premature graying of lesional hair. *Pediatr Dermatol.* 1994; 11: 49-51.
5. Suchter MF, Khan M, Milgraum S. Linear nevoid hypertrichosis without underlying hypopigmentation or extracutaneous abnormalities. *Pediatr Dermatol.* 2008; 25: 120-122.
6. Vergani R, Betti R, Martino P, Crosti C. Giant nevoid hypertrichosis in an Iranian girl. *Pediatr Dermatol.* 2002; 19: 64-66.
7. Yuste-Chaves M, Zafra-Cobo MI, Martínez de Salinas A, Bravo Piris JA. Hipertrichosis cubital. Descripción de dos casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2007; 98: 717-723.
8. Francis JS, Rubalcava RH. Scrotal hair growth in infancy. *Pediatr Dermatol.* 1993; 10: 389-390.
9. Mauleón C, Cavaría E, Bueno C. Protocolo diagnóstico de las hipertrichosis. *Medicine.* 2002; 8: 4.897-4.900.