

Nevos

Prof. Dr. Hugo N. Cabrera

hugocabrera20@yahoo.com

Profesor Titular Consulto de Dermatología
Facultad de Medicina de Buenos Aires - Argentina

Los nevos son malformaciones circunscriptas de los tegumentos, hereditarias o disembrioplásicas, transitorias o permanentes, hiperplásicas (hamartomas: exceso de tejidos en el que normalmente están), ***hipoplásicas*** (déficit de tejidos) **o** ***heterotópicas*** (coristomas: tejidos normales, pero en sitios que normalmente no corresponden). Pueden ser congénitos o aparecer en diferentes épocas de la vida, sin causa aparente, o luego de ciertas condiciones: quemaduras, dermatosis inflamatorias, radiación ultravioleta, modificaciones endocrinas, etc. Una vez aparecidos, permanecen indefinidamente, o involucionan espontáneamente. Gran cantidad de ellos tienden a disponerse de forma particular, siguiendo las líneas de Blaschko; otros los hacen al azar, o siguiendo metámeras o dermatomas (“nevos sistematizados”).

Según la hoja embriológica de que provienen, los podemos dividir en:

1. Nevos ectodérmicos

- **Nevos epiteliales:**
 - Nevos queratinocíticos**
 - Nevos organoides**

2. Nevos crestoneurales

- **Nevos del sistema pigmentario**
- **Nevos lemmocitarios**

3. Nevos mesodérmicos

- **Nevos vasculares**
- **Nevos conectivos**

- **Nevos lipomatosos**
- **Nevos musculares cutáneos**

Algunos de ellos pueden combinarse: son **nevos mixtos**.

1. NEVOS ECTODÉRMICOS. NEVOS EPITELIALES

El ectodermo embrionario da origen tanto a los queratinocitos, que formarán los diferentes epitelios, como a las células que formarán los apéndices epidérmicos o anexos. Por ello, dividiremos a los *nevos epiteliales* en:

1a. queratinocíticos o no organoides

1b. organoides o anexiales

1a) NEVO QUERATINOCÍTICOS

Pueden ser:

1a*: **nevos epidérmicos**

1a:** **nevos mucosos**

Nevos epidérmicos

Están constituidos por una hiperplasia queratinocítica. Como suelen acompañarse de papilomatosis, su aspecto habitual es verrugoso (**nevo epidérmico verrugoso**)



Nevus epidérmico

Suelen presentarse desde la infancia, en cualquier localización, muchas veces con disposición lineal o segmentaria (**nevo unius lateris**). En estos casos se deben buscar defectos asociados (**síndrome del nevo epidérmico**). Son lesiones salientes, ásperas, rugosas, color grisáceo o amarronadas. La histología muestra hiperqueratosis, acantosis y/o papilomatosis. Hallazgos menos frecuentes son la hiperqueratosis epidermolítica y la disqueratosis acantolítica focal. Se deben a mosaicismos genéticos o epigenéticos con mutaciones en genes del receptor 3 del factor de *crecimiento* fibroblástico (*FGFR3*) y fosfatidilinositol 3-quinasa, catalítica, alfa (*PIK3CA*)

El curso es crónico, inmodificables una vez establecidos.

Una forma particular es la inflamatoria, llamada **NEVIL (nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal)**, pruriginosa y sumamente molesta. Cuando se localiza en areola o pezón da lugar a la llamada **queratosis neviforme de pezón y/o areola**. También deben incluirse en este grupo a las **genodermatosis epidérmicas lineares localizadas: nevo poroqueratósico** (Poroqueratosis de Mibelli lineal) y **nevo corniculatus** (enfermedad de Hailey-Hailey localizada)

El tratamiento de elección es el quirúrgico, pudiendo ser opciones la criocirugía y la radiocirugía; algunos casos responden a la terapia fotodinámica.

Nevos mucosos

Están representados por el **nevo blanco esponja** (Cannon). Habitualmente congénito, se ve en ambos sexos, siendo heredado con carácter autosómico dominante. Se ve como una placa blanquecina en mucosa yugal y labial, con descamación. También puede tomar otras mucosas (vagina, esófago).

La histología muestra acantosis con leucoedema focal; pueden verse células disqueratóticas. Se debe a la mutación del gen de la queratina 4 (K4) y/o queratina 13 (K13), lo que explica que el defecto sea restringido a los epitelios de mucosas..

Es asintomático, de curso crónico, y carece de tratamiento específico. Se pueden intentar los retinoides tópicos.

1b) NEVOS ANEXIALES

Según el anexo afectado, pueden ser:

1b*: sebáceos

1b:** sudoríparos

1B*:** pilosos

Nevos sebáceos

Existe un **nevo sebáceo verdadero** (Abulafia), constituido por una hiperplasia hamartomatosa de glándulas sebáceas, y que se ve en el recién nacido como pápulas amarillentas en frente, mas raramente en otras zonas. Suele involucionar con los años.

Más frecuente es la **hiperplasia sebácea senil**, antes mal llamada “*adenoma sebáceo senil*”, que aparece luego de los 45 años como pápulas cupuliformes de la cara, únicas o múltiples, aisladas, con una depresión central, rosada o amarillenta, de pocos milímetros de diámetro, asintomáticas. La histología evidencia grandes lóbulos sebáceos que desembocan en un conducto central dilatado. El tratamiento de elección es la radiocirugía.

Los **puntos de Fordyce** son glándulas sebáceas heterotópicas que se ven en mucosas (oral, labial, vulva, laringe, esófago), como diminutas elevaciones blanco-amarillentas agrupadas. Son asintomáticos. La histopatología revela lóbulos sebáceos pequeños maduros que rodean a un conducto que desemboca directamente al exterior. No requieren tratamiento.

El **nevo de Jadassohn** es un mal llamado “nevo sebáceo”, ya que es un nevo mixto, con componentes epidérmico, sebáceo, hipoplásico piloso y sudoríparo. Tiene 3 estadios: infantil, apareciendo como una placa alopécica en cuero cabelludo del recién nacido, anaranjada;

puberal, donde se hace saliente y verrugoso, tomando color grisáceo sucio; y adulta, donde aparecen, luego de los 40 años, diversos tumores benignos y malignos, siendo los más frecuentes el siringocistoadenoma papilífero y el epiteloma basocelular. Puede asentar más raramente en cara, y aún en otros sitios.



nevo de Jadassohn

La histopatología muestra los componentes mencionados, en su totalidad o parcialmente. Son características unas proliferaciones basaloides (*tricoblastomas*), que hay que diferenciar de los epitelomas basocelulares.

El tratamiento es la extirpación quirúrgica, o la terapia fotodinámica.

Nevos sudoríparos

Consideraremos:

- **nevo sudoríparo ecrino**
- **nevo sudoríparo apocrino**
- **siringocistoadenoma papilífero**

El **nevo sudoríparo ecrino** está representado por una hiperplasia de glándulas ecrinas, que se traduce como un área localizada de mayor transpiración. No requiere tratamiento, pero si el paciente lo

desea, puede ser extirpado quirúrgicamente. La toxina botulínica da resultados parciales (según el tamaño de la lesión) y transitorios.

El **nevo apocrino** es excepcional solo; lo habitual es verlo como un componente del nevo de Jadassohn. Son tumores solitarios de aspecto verrugoso, en las zonas apocrinas o próximo a ellas.

El **siringocistoadenoma papilífero** es más frecuente que los anteriores, y se ve en cabeza, u otras zonas, como pápulas eritematosas lineares, de pocos centímetros de longitud, con una grieta central, de la que suele drenar serosidad. Como en el nevo epidérmico, se han descrito malformaciones asociadas.

La histopatología es característica, con invaginaciones quísticas en cuya pared hay proyecciones papilares, revestidas por epitelio glandular con 2 hileras de células: una interna donde son cuboides pequeñas, y otra externa de células cilíndricas en las que se puede apreciar secreción por decapitación. En la profundidad de la dermis se ven glándulas apocrinas, y es característico el infiltrado inflamatorio rico en plasmocitos.

El tratamiento es la extirpación quirúrgica.

El **siringoma** y el **cilindroma** pueden incluirse en este grupo de malformaciones, en estos casos con francas características tumorales (el término “tumor” no excluye al de “nevo”: uno es un criterio morfológico y el otro nosológico)

Nevos pilosos

Son malformaciones del folículo piloso, siendo los principales:

- **nevo piloso hipertrófico**
- **nevo hipoplásico piloso**
- **nevo comedoniano**
- **poro folicular gigante**

El **nevo hipertrófico piloso** es un mechón de pelos grandes, diferente a los pelos de la zona donde se encuentra. En área lumbosacra es típica la “*cola de fauno*”, que puede coincidir con una alteración esquelética y/o neurológica subyacente. Como tratamiento se puede intentar la depilación con láser.

El **nevo hipoplásico piloso** se debe a que faltan pelos donde debería haberlos. Hay un tipo especial en cuero cabelludo llamado: **alopecia temporal congénita (Sabouraud)**, que es una placa alopécica (en realidad hay pelos pequeños y finos) triangular de base anterior, que asienta en la zona temporal o frontotemporal, y se ve

habitualmente a partir de los 2 años de edad. La histología muestra pelos vellosos, mal conformados, y folículos hipoplásicos. Tratamiento: corrección con cirugía plástica.

El **nevo comedoniano** se caracteriza por grupos de comedones reunidos en una placa, muchas veces lineal, con o sin quistes. Predomina en cara y cuello. Es asintomático, aunque los quistes pueden infectarse. La histología demuestra los comedones como invaginaciones epidérmicas rellenas de queratina.

Puede haber anomalías asociadas. El tratamiento es la extirpación quirúrgica, aunque pueden mejorarse con queratolíticos (lactato de amonio al 12%).

El **poro folicular gigante o poro dilatado de Winer** se ve como un comedón gigante, con un pequeño reborde, solitario, en la cara, en adultos jóvenes. La histopatología muestra una cavidad central llena de queratina, abierta a la superficie, con pared de epitelio escamoso. El tratamiento es quirúrgico.

Se pueden incluir en este capítulo a los siguientes tumores: **tricoepitelioma, tricofoliculoma, tricoadenoma, fibrofoliculoma, y tricolemoma.**

2. NEVOS CRESTONEURALES

Comprenden:

2a) nevos del sistema pigmentario

2b) nevos de las terminaciones nerviosas (lemmocitarios)

2a. NEVOS DEL SISTEMA PIGMENTARIO

El pigmento normal de la piel es la melanina, producida por los melanocitos. Puede haber anomalías en cualquiera de ellos: melanocitos (“la fábrica”) o la melanina (“el producto”). Por eso los dividimos en:

2a*: Nevos melanocíticos

2a. Nevos dispigmentarios**

NEVOS MELANOCÍTICOS

Llamados comúnmente “lunares”, son muy importantes por su relación con el melanoma. Están constituidos por melanocitos comunes o modificados: nevocitos. En general son adquiridos, pero una pequeña porción (1%) son congénitos, lo que les da un carácter biológico particular. Los nevos congénitos se atribuyen a una proteína llamada HGF/SF (hepatocyte growth factor/scatter factor), encargada del desarrollo, migración y dispersión de las células neuroectodérmicas.

Podemos dividirlos esquemáticamente en:

- **nevos de melanocitos epidérmicos**
- **nevos de melanocitos dérmicos**
- **nevos nevocelulares**

Nevos de melanocitos epidérmicos

Están representados por el **lentigo**, lesión plana, marrón o negruzca, de pocos milímetros y, aparición en la infancia. Asientan en cualquier sitio, con predominio en los fotoexpuestos. La histología revela hiperplasia de melanocitos en crestas elongadas.

No tienen importancia pronóstica. El tratamiento es quirúrgico (extirpación-biopsia). Cuando son múltiples se los llama “*lentigines*”, que se confunden habitualmente con *pecosidades* (estas últimas solo tienen aumento de melanina, mientras que las lentigines tienen hiperplasia de melanocitos)

Nevos de melanocitos dérmicos

Se caracterizan por una histopatología común de melanocitosis dérmica, o sea melanocitos dendríticos funcionantes en dermis, reconociéndose 5 tipos clínicos:

- **mancha mongólica**
- **hamartoma melanocítico dérmico**
- **nevo de Ota**
- **nevo de Ito**
- **nevo azul**

La **mancha mongólica** es una pigmentación azulada en piel lumbosacra del recién nacido, transitoria, que desaparece espontáneamente hacia los 3 a 5 años. A veces se ubica en otras zonas y se la llama **mancha mongólica aberrante**. Raramente

persiste hasta la adultez: **mancha mongólica persistente**. Hay manchas de este tipo adquiridas, que suelen ubicarse en la espalda, y que se ven sobretodo en las *facomatosis pigmentovasculares*: le llamamos **hamartoma melanocítico dérmico**, aunque en realidad es un coristoma.



Mancha mongólica

El **nevo de Ota** es congénito o aparece luego del nacimiento o en la juventud, predominando en mujeres. Es una mácula pardogrisácea unilateral, que se ubica en primera y segunda rama del trigémino: región periorbitaria, sien, región malar, nariz y esclerótica. Puede ser más extensivo, tomando mucosa bucal, nasal y conducto auditivo externo, y aún bilateral. Persiste toda la vida, y no sufre transformación maligna, sino por excepción. Puede complicarse con glaucoma y trastornos auditivos. Como tratamiento se usa el láser, o la cobertura cosmética. El **nevo de Hori** es otra lesión de este tipo, que asienta en cara, sobretodo en frente, bilateral; hace aparición en adultos.

El **nevo de Ito** es similar, pero de localización en el hombro.

El **nevo azul** es una lesión papulosa pequeña, menor a 0,5 cm., azul o negruzco, que asienta acralmente o en cuero cabelludo. Se ve desde la niñez, aunque puede ser tardío. No degenera. Hay una variedad llamada: **nevo azul celular**, de mayor tamaño, más de 0,5 cm., que asienta en cintura pelviana, y cuya histología muestra,

además de los melanocitos mencionados, islotes de células fusiformes grandes. Puede malignizarse, por lo que se recomienda su extirpación.

Nevos nevocelulares

Comprenden 4 variedades clínico-histológicas:

- **nevo de la unión**
- **nevo celular intradérmico**
- **nevo celular compuesto**
- **nevo de Spitz**

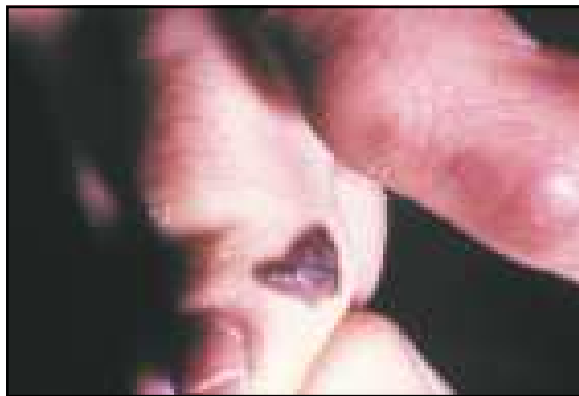
Los tres primeros son simples variantes madurativas, evolucionando habitualmente desde el primero al tercero, en el curso de años.

El **nevo de la unión (“junctional”)** es una lesión plana, pigmentada, marrón o negruzca, de algunos milímetros, bordes irregulares, que aparece sobre todo en adolescentes y jóvenes. En palmas, plantas y genitales los nevos son habitualmente de este tipo. La histología muestra nidos melanocíticos (“tecas”) en la unión dermoepidérmica (por encima de la basal), de contorno regular, cuyas células tienen abundante citoplasma y núcleo redondo u oval, con pequeño nucleolo, y melanina dispersa. No tiene tendencia degenerativa. El tratamiento, si se requiere, es la extirpación-biopsia.

El **nevo celular intradérmico** es una lesión elevada, cupuliforme, pigmentada o no, con pelos o sin ellos. Se ve en cualquier sitio, predominando en cara y respetando palmas y plantas. En la histología se ven células névicas en dermis, configurando nidos o cordones. Las células superficiales son más grandes (epitelioides), las del medio más pequeñas (linfocitoides), y cuando se profundizan se hacen fusiformes. Si se ven sólo estas células se lo llama **neuronevo**. Pueden tener células gigantes multinucleadas (*nevo adulto*), grasas (*nevo viejo*), o aún calcificarse y osificarse (**osteonevo**). Persisten indefinidamente o involucionan; no tienen tendencia degenerativa. Se tratan con cirugía, radiofrecuencia, electrocoagulación.

El **nevo celular compuesto** es una mezcla de los 2 anteriores, tanto clínica como histológicamente, siendo lesiones pigmentadas elevadas. La terapéutica es la misma.

Desde un punto de vista clínico-morfológico, se reconocen los tipos: **nevo chato** (“*tipo Clark*”, que es preferible no llamarlo así porque se confunde con el nevo displásico), **exofíticos** (“*tipo Unna*”), y **endofítico** (“*tipo Miescher*”). En los primeros predominan las células en la unión dermo-epidérmica, en los segundos en dermis papilar, y en los terceros en dermis reticular. Los nevos de Miescher y Unna son postnatales. El de Miescher adopta el aspecto de lesión papulosa o cupuliforme, asentando en la cabeza de personas mayores, y el de Unna es pediculado y blando (acrocordón-símil), y predomina en pliegues y tronco, también en personas de edad avanzada; suele tener histología de nevo congénito.



El **nevo de Spitz** es el menos frecuente de los nevos melanocíticos adquiridos. Aparece comúnmente en las 2 primeras décadas de la vida, como una lesión angiomatoide usualmente en cara. Puede ser múltiple, y aún aparecer en el adulto. Puede tener pigmento y simular un melanoma, o un epiteloma basocelular. Está constituido por 2 tipos celulares: células epitelioides y células fusiformes, que se ubican en la unión o intradérmico. El tratamiento es la extirpación o la destrucción con criocirugía, electrocoagulación o láser.

El **nevo atípico-displásico (NAD)** (atípico para los clínicos, displásico para los patólogos, “*nevo de Clark*”) es una forma particular de nevo adquirido, intermedio entre los nevos melanocíticos y el melanoma, y es también un precursor de éste. Son nevos irregulares, grandes, de color variable entre el rosado y el negro, pasando por diversas tonalidades del marrón, algunos con pequeñas elevaciones

(imagen en “huevo frito”). Se desarrollan en gente joven y predominan en tronco. La histología muestra en general nevos compuestos, con un patrón lentiginoso, que va más allá del cuerpo del nevo (“hombros”), y un patrón epitelióide, con células de gran citoplasma, que se agrupan en tecas, y pueden mostrar atipias. Cuando son muchos elementos (+ de 50) se lo llama “*síndrome del nevo displásico*”, y puede ser familiar. Son pacientes con alta propensión al melanoma, sobretodo de piel sana; existe un subgrupo genético que hace cáncer de páncreas. Se requiere estricto control médico, examen de familiares, protección solar, y extirpar las lesiones sospechosas. En cambio, el NAD solitario no parece tener mayor riesgo de malignización.

Los **nevos melanocíticos congénitos**, presentes desde el nacimiento o durante los 2 primeros años de vida, suelen tener una gran densidad celular, y ser muy profundos, con células que infiltran anexos y nervios. Pueden ser de gran tamaño (“*Nevo en vestimenta*”). De acuerdo al mismo se los divide, siguiendo a Kopf, en pequeños (- 1,5 cm de diámetro), medianos (1,5-19,9 cm) y grandes o gigantes (20 cm o más). Los 2 últimos representan un problema cosmético importante, además de tener un alto riesgo de melanoma. Además, el **nevo melanocítico congénito gigante**, cuando se ubica en cuero cabelludo o línea espinal media, puede combinarse con infiltración nerviosa, determinando hidrocefalia y muerte precoz. (“*nevomatosis o melanoblastosis neurocutánea*”).

Se llama **nevo halo** (“*nevo de Sutton*”) cuando un nevo melanocítico se rodea de un anillo hipocrómico. Es un fenómeno de autoinmunidad, por la producción de anticuerpos antimelanocitos, que suele terminar con el nevo, y aún disparar un vitiligo. En estas circunstancias, se sugiere extirpar al nevo; en caso contrario, no es necesario hacer nada. A veces se eczematizan espontáneamente: “*nevo de Meyerson*”; es transitorio, y al disiparse, persiste el nevo.

La combinación de nevo celular con nevo azul se llama **nevo combinado**

Un recurso para el estudio de este grupo de nevos es la DERMATOSCOPIA, que es una microscopia de superficie. Mediante la observación de diversas imágenes (red pigmentaria, glóbulos, puntos, etc) se puede mejorar el diagnóstico clínico de melanoma.

Para controlar la evolución de los nevo celulares es útil la tradicional regla del ABCDE: A: asimetría (los nevos quiescentes son simétricos); B: bordes (la irregularidad de los bordes es característico de los melanomas); C: color (los nevos benignos tienden a ser

uniformes; el cambio de color en un sector es de sospecha); D: diámetro (raramente los nevos miden más de 0.6 cm; un tamaño mayor hace pensar en melanoma); E: elevación (si un nevo plano se hace saliente en un sector, es posible que allí se esté formando un melanoma).

NEVOS DESPIGMENTARIOS

Pueden ser:

* **Nevos pigmentarios**

** **Nevosacrómicos**

NEVOS PIGMENTARIOS

Se caracterizan por aumento de melanina en la capa basal epidérmica.

El **nevo pigmentario plano (nevo melanótico, hipermelanosis nevoide)** es una mancha marrón, habitualmente congénita, segmentaria o con disposición lineal tipo Blaschko, de bordes irregulares. Suele confundirse con la mancha café con leche de la neurofibromatosis; el mecanismo de formación es diferente: en este caso interviene la *endotelina-1*. Son características ligeras prolongaciones ameboides de los bordes: *signo de la tinta corrida*. Puede ser gigante, y no debe confundirse tampoco con el nevo melanocítico congénito. Hay diferentes presentaciones clínicas: **moteadas**, que hay que diferenciar del nevo spilus, **linear múltiple** (“**arremolinado pigmentario**”), **en damero** o tablero de damas o ajedrez, **filoides**, o en “ornamentación floral”

Las **pecas** o **efélides** son manchas pequeñas de 5 mm o menores, bien definidas, redondeadas o irregulares, color variable del rojizo al marrón, asintomáticas, que se ven en cara, brazos y tórax, fundamentalmente en zonas expuestas a la luz solar, de personas rubias o pelirrojas, aunque pueden verse también en piel morena. Hacen su aparición en la segunda infancia y se destacan más cuando la persona se asolea. Habitualmente son familiares. En la histopatología no hay aumento de melanocitos, sólo del pigmento. Su desarrollo está relacionado con variantes del gen del receptor-1 de melanocortina (*gen MC1R*). Persisten toda la vida. No requieren tratamiento.

Las **manchas café con leche** (MCCL) son máculas color marrón claro, uniformes, de bordes regulares, tamaño variable, que forman parte de las *neurofibromatosis*. No tienen restricción segmentaria, sino que están dispersas. Aparecen desde el nacimiento o poco después. La histopatología es similar al nevo pigmentario plano. Con microscopía electrónica pueden verse *macroglóbulos de melanina*, característicos pero no exclusivos de este cuadro, ya que se pueden ver aún en personas sanas. Se forman por fusión de autofagosomas (acumulación de melanosomas) y lisosomas. El mecanismo de pigmentación está vinculado con citoquinas tales como *factor de células troncales (SCF)* y *factor de crecimiento hepatocítico (HGF)*, producidos por fibroblastos dérmicos subyacentes (no se vio en fibroblastos de piel normal de neurofibromatosis ni en personas sanas).

Otras lesiones pigmentarias vistas en las neurofibromatosis son las *efeloides* y las *máculas supraneurofibroma plexiforme*.

Las **efeloides** son manchas marrones lenticulares o algo mayor, que se ven diseminadas, mas marcadas en pliegues. Parecen estar correlacionadas con aumento de temperatura de la piel; por eso predominan en los pliegues, constituyendo el llamado *signo de Crowe*. Recordemos que la temperatura modifica la funcionalidad del gen de la NF1 (regula la síntesis de melanina vía tirosinasa). A diferencia con las pecas, no tienen influencia solar en su formación.

La **mácula supraneurofibroma plexiforme** (MSNP) es bastante diferente a la MCCL: es irregular, con islotes, y, a veces, hipertrichosis. Cuando uno la ve en el niño, ya puede diagnosticar allí un futuro neurofibroma plexiforme. Es posible que las generen las mismas células de Schwann, que en ciertas condiciones tienen potencial melanocítico. Tanto la MCCL, las efeloides y las MSNP tienen similar histopatología

El **nevo spilus** es un *nevo pigmentario mixto*, donde se agrega un semillero de nevos melanocíticos en su interior ("*nevo sobre nevo*"). Habitualmente el componente pigmentario es congénito, y el melanocítico adquirido, en la infancia. Puede dar melanoma. Se debe controlar y/o extirpar.

El **nevo de Becker** también es un *nevo pigmentario mixto*, donde se combina el nevo pigmentario con nevo piloso. Son parches marrones que aparecen entre los 10 y 20 años en tórax, y van confluyendo hasta constituir una placa. Posteriormente aparecen los

pelos. Su evolución es benigna. Se puede intentar tratamiento con láser.

NEVOS ACRÓMICOS

El **nevo acrómico**, también llamado **nevo depigmentosum**, se caracteriza por manchas blanquecinas, homogéneas, por lo general congénitas, segmentarias, unilaterales, por lo general congénitas, tamaño variable, en general de varios centímetros. Se localiza en tronco, abdomen inferior y extremidades proximales; también se lo puede ver en cara y cuello. Cuando toma un sector con pelo, éstos son canos. No es familiar y se ve por igual en ambos sexos. La observación histológica con las coloraciones habituales no permite visualizar ninguna alteración específica. Se ve poca o ninguna pigmentación en la basal, y la reacción DOPA revela un número normal de melanocitos, menos reactivos que lo normal.

Con microscopía electrónica se visualizan gruesas dendritas, escasamente desarrolladas, y melanosomas de forma, tamaño y estructura interna normales. La melanización es normal o está disminuida. Se observa un número menor de melanosomas en los queratinocitos y agregación ocasional de los melanosomas en los melanocitos.

El nevo acrómico se produce por la agregación de los melanosomas y por un bloqueo en su transferencia. No tiene tratamiento efectivo.

Una forma particular es la **mácula albinótica**, que se ve en la esclerosis tuberosa, con forma característica en punta de flecha u hoja de fresno.

NEVOS LEUCOCITARIOS

Su principal representante es el **neurofibroma**, solitario (**neurofibroma nevoide**) o múltiple, constituyendo en este último caso parte del complejo clínico de las neurofibromatosis. Es un tumor blando, que se puede deprimir fácilmente con la presión digital, color piel normal, cupuliforme, indoloro, de alrededor de 1 cm. La forma nevoide puede alcanzar gran tamaño, y la piel que lo recubre suele estar pigmentada. En la histología se ven fibras onduladas finas, que constituyen bandas laxas en varias direcciones, con núcleos ovales o fusiformes. Suelen tener muchos mastocitos y un estroma mixoide.

En este capítulo entrarían también otros 2 tumores benignos: el **schwannoma** y el **neurinoma**

3. NEVOS MESODÉRMICOS

3a. NEVOS VASCULARES

Son malformaciones del sistema vascular, hemático (*angiomas*) o Linfático (*linfangiomas*).

Su espectro clínico-patológico es muy amplio: desde fenómenos fisiológicos transitorios localizados hasta verdaderos tumores o complejos cuadros malformativos.

Se tiende a dividirlos en **malformaciones vasculares y tumores vasculares** (Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares)

Las *malformaciones vasculares* son anomalías en el desarrollo de la morfogénesis vascular y, por consiguiente, son congénitas, aunque algunas se notan tardíamente, cuando aparece la ectasia vascular. No hay evidencias de proliferación celular. Están constituidas por vasos displásicos y malformados sin aceleración del recambio celular. Según el vaso alterado predominantemente, pueden ser capilares, venosas o linfáticas, y según criterios hemodinámicos, pueden ser de flujo lento o rápido (*malformaciones con fístulas arteriovenosas*). La mayoría de estas alteraciones son aisladas y esporádicas; pero hay formas familiares y otras que forman parte de cuadros complejos.

Los *angiomas tumorales* se desarrollan por hiperplasia celular: resultan de una proliferación de células endoteliales

En realidad, ambos son malformativos porque la proliferación es de células vasoformativas que no consiguieron relacionarse con el sistema vascular. Es sabido que los vasos en el organismo tienen como destino satisfacer a la circulación sanguínea o linfática, y los vasos de estos tumores vasculares lejos están de ello. De allí el concepto malformativo o névico para ambos procesos. Además, entre los malformativos figuran alteraciones más funcionales que anatómicas, como el nevus flammeus y el nevo anémico. Por otra parte, ya se dijo que lo "tumoral" no descarta lo "névico" (Ej.: nevo azul celular). Finalmente, suelen verse combinaciones de malformaciones y tumores vasculares, lo que habla de una unidad patológica.

MALFORMACIONES VASCULARES

- * capilares
- ** venosas
- *** linfáticas
- **** arteriovenosas

MALFORMACIONES VASCULARES CAPILARES

Puede tratarse de:

- **nevo flammeus**
- **telangiectasias névicas**
- **angioqueratomas**
- **nevo anémico**

Nevo flammeus (angioma plano)

Existen 2 variedades:

- “**parche salmon**”
- “**mancha vinosa**”

El **parche salmón** o “*angioma plano medial*”, representa una persistencia de la circulación fetal, y se ve en el recién nacido como parches rojizos en frente, párpados, y/o nuca. Representa una persistencia de la circulación fetal. La histopatología muestra dilatación o ectasia de los capilares de la dermis superficial. En general involucionan en el primer año de vida. Pueden persistir hasta en un 50% de los adultos, sobretodo en nuca o zona lumbosacra; en este caso, se lo llama “**nevo angiomatoso de Unna**”, y no tiene diferencia semiológica (salvo la topográfica) ni histopatológica, con la mancha vinosa. No requiere tratamiento.

La **mancha vinosa** (“*mancha de vino de Porto*”, “*mancha de vino Oporto*”) o “*angioma plano lateral*”; preferimos la denominación de “*nevus flammeus*”. Es congénito o de las primeras semanas de vida. Se distribuye en dermatomas, en cara, tronco o miembros. Casi siempre es unilateral, aunque hay casos bilaterales, y pueden afectar uno o más segmentos. Son rosado-rojizos, sin relieve, persistiendo toda la vida. La histología sólo muestra ectasia de vasos dérmicos, sin

proliferación vascular ni endotelial. Es un nevo funcional o farmacológico: se debería a una ausencia de vasoconstricción adrenérgica, por déficit de los α -receptores capilares (teoría de la malformación inervativa vascular metamérica). Sólo posee receptores β , lo que determina vasodilatación permanente. El análisis con test de sudación da como resultado hiperhidrosis moderada, lo que sería un índice de perturbación funcional del tono simpático. Se comprobó una disminución del número de nervios perivasculares, lo que sostiene la teoría neural del proceso. Suelen asociarse a diversos síndromes (Sturge-Weber, Parkes-Weber, etc.). El tratamiento de elección es el láser.



Nevo flammeus

Los **angioqueratomas** (“*malformaciones capilares hiperqueratóticas de flujo lento*”) son desórdenes enzimáticos lisosomales, que clínicamente se ven como lesiones papulares eritematovioláceas y cuya histología evidencia vasos de la dermis

papilar marcadamente dilatados, y la epidermis muestra hiperqueratosis, acantosis y elongación de las redes de cresta, que engloban los espacios vasculares superficiales, incluyéndolos en su espesor. El tratamiento incluye cirugía, criocirugía, láser. Existen diferentes tipos: diseminados (*enfermedad de Fabry* y otras enzimopatías) y localizados. Consideraremos a estos, que por definición son névicos.

Se describen 4 tipos:

- **angioqueratoma de Mibelli**
- **angioqueratomas genitales**
- **angioqueratoma circunscripto neviforme**
- **angioqueratoma popular solitario o múltiple**

El **angioqueratoma de Mibelli** (*angioqueratoma acroasfíctico digital*) aparece en la infancia o en la adolescencia. Es más frecuente en las mujeres. Se ubica en el dorso de los dedos de las manos o de los pies, en especial, en el dedo grueso; con menos frecuencia en la zona palmar de dedos, codos y rodillas. No es hereditario. Tiene 2 tipos de lesiones: unas son maculopápulas diminutas, de color rojo púrpura, y otras, nódulos verrugoides de 2-8 mm, rojo-azulados, que pueden ulcerarse en el centro. Suelen ser pocos elementos. Se asocia a perniois

Los **angioqueratomas genitales** (*angioqueratomas escrotales de Fordyce*) son bastante comunes. Aparecen entre los 20 y 40 años, en el hombre en el escroto, a veces alineados sobre las venas superficiales y, rara vez, en el pene y el pubis, y en la mujer en los labios mayores. Pueden sangrar, lo que muchas veces constituye el motivo de consulta. Son pápulas violáceas de 1 a 5 mm, aisladas. Coinciden habitualmente con varicocele.

El **angioqueratoma circunscripto neviforme** es el único angioqueratoma congénito. Se ve en ambos sexos, aunque prevalece en la mujer en una relación 3:1. Se ubica en miembros inferiores (pies, piernas, muslos), rara vez en tronco y antebrazos. Suele ser una gran placa, sobreelevada, rojoazulada, hiperqueratósica, con disposición en banda, unilateral. A veces se profundiza y está cubierto por piel sana dando aspecto de linfangioma.

El **angioqueratoma solitario o múltiple (Imperial y Helwig)** se ve sobre todo en las extremidades inferiores, a veces en el tronco o en los miembros superiores. En el 80% de los casos es solitario. Aparece

en la segunda o tercera década de la vida. Son pápulas o tumores de típico color violáceo, de diferentes tamaños (1 a 5 cm.), asintomáticos.



Angioqueratoma circunscripto neviforme

El **nevo anémico** se trata de una malformación funcional catecolamino-dependiente. A la inversa del nevus flammeus, en este nevo fallan los β - receptores (receptores de hormonas adrenérgicas), lo que determina una vasoconstricción permanente. No hay cambios histológicos ostensibles. Sólo se pueden apreciar los vasos colapsados y arribar a un diagnóstico si se conoce la clínica del paciente. Se ha descrito la asociación de nevo anémico con nevo flammeus (“*nevo vascular gemelo*”).

El tratamiento comprende la cobertura cosmética.

Las **telangiectasias** (del griego: telo: fin; angio: vaso; éktasis: dilatación) son dilataciones de capilares pequeños superficiales, de 1 a 4 mm, rojizos, que desaparecen a la vitropresión. Pueden ser primarias o esenciales o secundarias a otro proceso: hiperestrogenismo, insuficiencia hepática, rosácea, etc.

Las **telangiectasia nevoides** o esenciales circunscriptas las vemos en:

- **angioma estelar**
- **telangiectasia unilateral nevoide**
- **angioma serpiginoso**

Angioma estelar (nevo araña)

Muestran un punto rojizo central, ligeramente elevado, del que parten pequeños vasos en forma radiada. Rara vez pueden pulsar y aun ser sangrantes. Pueden ser solitarios, pero lo habitual es que sean múltiples. Se localizan sobre todo en la cara y en el cuello y en número menor en la parte superior del tronco y las extremidades superiores. En niños pequeños se los ve en el dorso de las manos, los antebrazos y la cara (a partir de los 2 años)

El estudio microscópico revela una arteria central de paredes engrosadas, en algunos casos rodeadas de células glómicas. Su luz está dilatada y se visualiza su ramificación a medida que se acerca al epitelio superficial; eventualmente se observan anastomosis con pequeños capilares de la dermis. Si bien es frecuentemente secundaria, es bastante común su presentación nevoide. El tratamiento incluye electrocoagulación, radiofrecuencia, criocirugía, láser.

Telangiectasia unilateral nevoide (TUN)

Se presenta como dilataciones vasculares pequeñas, arborescentes, sin vaso central, no confluyentes entre sí, sobre la piel normal o eritematosa. Con mayor frecuencia se ubican en forma unilateral, lineal, en territorio trigémino y región de C3 y C4, aunque también se las describe en zona torácica, lumbar, sacra y aun hemicorporal. De acuerdo con el momento de su aparición, podemos dividirla en *congénita* y *adquirida*. La primera, más rara, se ve en general en varones y estaría determinada por el pasaje de estrógenos maternos a través de la placenta. La forma adquirida se ve más en

mujeres y responde a estados de hiperestrogenismo (nevo vascular farmacológico). El tratamiento es el mismo que para los angiomas estelares.

Las telangiectasias esenciales diseminadas o extendidas se ven en *el cutis marmorata telangiectásico congénito* y en ciertas genodermatosis: *ataxia telangiectásica, enfermedad de Rendú-Osler, etc.*

Angioma serpiginoso (Hutchinson)

Se caracteriza por un semillero de innumerables puntos rojizos, algo rugosos a la palpación, aislados unos de otros, pero que confluyen en placas, a veces reticuladas, otras redondeadas, que crecen por la periferia o uno de sus bordes. Comienza en la adolescencia y crece durante algunos años; en casos raros puede involucionar, total o parcialmente. Predomina en mujeres (90%) en los miembros inferiores. Es asimétrico y asintomático. Se relataron casos familiares. La histología muestra ectasia capilar de vasos dérmicos superficiales e hiperqueratosis ortoqueratósica, sin infiltrados inflamatorios ni extravasación de eritrocitos. El tratamiento contempla termólisis y la utilización del láser de argón.

MALFORMACIONES VENOSAS (ANGIOMAS VENOSOS)

Tradicionalmente llamados "*angiomas cavernosos*", son angiodisplasias venosas circunscriptas, y por eso se ven como masas tumorales azuladas de piel o mucosas, profundas, que deforman estructuras, sobre todo de cabeza y cuello. Los límites son imprecisos, y a la palpación dan sensación quística, pudiendo palparse flebolitos. Aparecen en la infancia o juventud. La histología pone en evidencia grandes vasos dilatados llenos de sangre, tapizados por endotelios aplanados. Hay canales venosos aberrantes o ectáticos deficientes con células musculares lisas. La mayoría son evidentes al nacimiento, esporádicos, aunque hay algunos casos hereditarios, que tienen mutaciones de *Tie-2*, un receptor tirosin quinasa de células endoteliales. Suelen manifestar coagulación intravascular localizada que correlaciona con el tamaño. Se confunde con el *fenómeno de Kassabach-Merrit*, pero este se caracteriza por bajos niveles de plaquetas y fibrinógeno. En el angioma venoso la coagulopatía es por

coágulos venosos crónicos, llevando a típica elevación de D-dímeros. La ultrasonografía Doppler divide a los de flujo rápido y lento

Como tratamiento se emplea la cirugía y la embolización. Son recidivantes, debido a que poseen microcomunicaciones con la circulación general. La heparina de bajo PM es efectiva para disminuir el dolor.

MALFORMACIONES LINFÁTICAS. LINFANGIOMAS

Los linfangiomas son malformaciones congénitas del sistema linfático, que toman piel, mucosas y tejido subcutáneo, pero que pueden aparecer también en vísceras, especialmente intestino.

Pueden ser de 2 tipos:

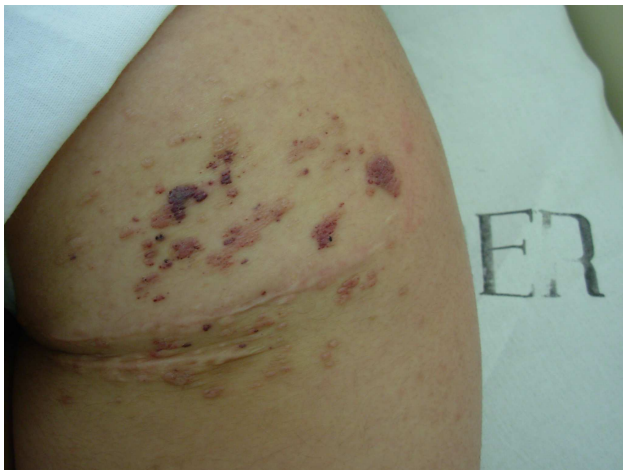
- **superficiales o microquísticos**
- **profundos o macroquísticos**

Los **linfangiomas superficiales** están representados por el **linfangioma cutáneo circunscripto**. Es el más común de los linfangiomas cutáneos. Se ve como vesículas claras de 1 a 5 mm, que confluyen en placas “herpetiformes”, tensas, que aparecen en la infancia. Son tumores hamartomatosos; la ausencia de linfedema indica que en esa zona hay linfáticos funcionantes. Pueden cubrirse de hiperqueratosis, o erosionarse y drenar linfa. Algunos sectores pueden hacerse de aspecto hemático, por permeación de eritrocitos. A veces es sólo un pequeño quiste. Los sitios de elección son las extremidades proximales, tronco, axila y cavidad oral. Se puede dividir en 2 tipos: **clásico y localizado**, el primero congénito o del recién nacido, de ubicación proximal en miembros superiores, y el segundo a cualquier edad, asentando en cualquier sitio. No se vio que comuniquen con linfáticos normales, pero sí con cisternas profundas. La histopatología se caracteriza por espacios linfáticos dilatados en dermis superficial, pudiéndose ver en algunos características válvulas. En ocasiones, sobretodo en los casos expuestos a traumatismos, puede haber hiperqueratosis con acantosis que abraza los capilares, que tienen eritrocitos (por permeación), recordando al angioqueratoma: **linfangioqueratoma**.

Los **linfangiomas profundos** incluyen al **linfangioma cavernoso** y al **higroma quístico** (variante *aneurismática* del primero). Se parecen a los angiomas venosos en que deforman estructuras, y a veces se revelan como grandes quistes de localización en cualquier

sitio, y aparición también en la infancia En la histología se ven grandes cavidades tapizadas por endotelios aplanados, llenas de líquido proteináceo con linfocitos.

Es posible que ambos grupos aparezcan en el mismo paciente
El tratamiento es quirúrgico, pero suelen recidivar.



Linfangioma superficial clásico

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS

Angioma arteriovenoso

También llamado “*tumor arteriovenoso acral*”, se ve con preferencia en la cabeza, el cuello y las extremidades de pacientes adultos (mayores de 50 años). Son lesiones papulosas o nodulares, solitarias, de color rojo oscuro, que pueden mostrar tendencia a crecer o sangrar con sintomatología de tensión o sin ella. Algunos se relacionan con traumatismos; estos casos son pulsátiles y en ellos se puede palpar un frémito, auscultar un soplo y dan calor local. Hay 2 formas: **superficial y profundo**, con grados variables de desviación arteriovenosa. La histología muestra una lesión bien circunscripta constituida por múltiples espacios vasculares de paredes gruesas y otros con paredes delgadas correspondientes a vasos arteriales y venosos en estrecha asociación, con frecuencia acompañados por una proliferación de tipo capilar. El tratamiento es quirúrgico.

TUMORES VASCULARES: HEMANGIOMA (angioma proliferante)

Llamado “*nevo en fresa*” por su parecido a una frambuesa o frutilla, es un tumor rojo, lobulado, blando, con capilares que se visualizan en su superficie. Se reconocen 2 tipos: *hemangiomas infantiles y hemangiomas congénitos*

Los **hemangiomas infantiles** aparecen a las 4 a 6 semanas, generalmente como una placa pálida; le suceden finas telangiectasias y luego un tumor rijizo. Únicos o múltiples, localizan en cualquier zona del tegumento, alcanzando dimensiones variables. Pueden ser *superficiales, profundos o mixtos*. Según su topografía: *localizados, segmentales, indeterminados o multifocales*. La forma segmental se asocia con malformaciones. Crecen durante 6 meses a 1 año, y luego involucionan, alcanzando el máximo de la misma a los 7 años, dejando la epidermis atrófica. Hay casos hereditarios (Cr5q). Se inmunomarcán con GLUT1 (proteína transportadora de glucosa tipo eritrocitaria). Pueden ulcerarse e infectarse.

El estudio histológico permite ver una proliferación de vasos capilares revestidos por endotelios aplanados, con una arquitectura lobular.

Los **hemangiomas congénitos** son GLUT1-; reconociendo una variedad **NICH** (no involutiva) y otra **RICH** (rápidamente involutiva). Tratamiento: Dye laser, cirugía. Los hemangiomas en crecimiento se pueden tratar con corticoides sistémicos o tópicos de alta potencia, propanolol sistémico, o maleato de timolol tópico (0,5% gel, 2 veces al día)

Finalmente, digamos que las malformaciones vasculares pueden ser variadas y polimorfas (arterial-venosa, arterial, linfática, venoso-linfática, etc): **malformaciones vasculares mixtas**

NEVOS CONECTIVOS

Presentan alterado el conectivo dérmico en cantidad o calidad. Es así, que pueden ser **colágenos, elásticos o mucinosos** (de la sustancia fundamental). Los **nevus colágenos**, según el tipo de presentación, pueden ser: **colagenomas aislados, colagenomas eruptivos y colagenomas familiares**. Una forma particular es la “**piel de zapa**” que se ve en zona lumbar de pacientes con esclerosis tuberosa. Se

ven como pápulas, nódulos o placas infiltradas duroelásticas que asientan en tronco o raíz de miembros, cubiertos de piel normal o ligeramente amarillenta, únicas o múltiples. Pueden adoptar disposición lineal (**colagenoma papular lineal**). Existen casos que marcan CD34, que es típico en el DFS protuberans. Los **nevos elásticos** son similares o atróficos, tipo atrofodermia.

El tratamiento es quirúrgico.

NEVO LIPOMATOSO (HOFFMAN-ZURHELLE)

Es un coristoma de tejido graso, representado por nódulos confluentes, blandos, color piel normal o grisácea, con habitual disposición metamérica en cintura pelviana. En la histología se ven islotes de adipocitos en dermis. Una variedad es el **nevo psilolíparo**, de ubicación frontal y habitual asociación con lipomatosis encéfalocraneana; en la histología llama la atención, además del tejido graso maduro, la gran cantidad de fascículos de músculo erector del pelo independientes. El tratamiento es quirúrgico

HAMARTOMA MUSCULAR

El **estriado** es excepcional, y es un nódulo solitario cuyo diagnóstico es histopatológico. Lo habitual es el **hamartoma de músculo liso**, placa pigmentada, indurada, de bordes netos, de varios centímetros, en general con pelos. A la fricción hace relieve. El sitio preferente es zona lumbar, glútea o muslos. Puede combinarse con el nevo de Becker. La histología muestra haces de fibras musculares lisas ubicadas en un amplio sector de la dermis, con diferentes orientaciones, sin relación aparente con el folículo piloso. El tratamiento es quirúrgico.

Referencias Bibliográficas

1. Cabrera, H; García, S. Nevos. Ed. Actualizaciones Médicas S.R.L., Bs. As., 1998.
2. Cabrera, HN, y Cols. Nevos epidérmicos. Aspectos clínicos particulares y revisión del tema. Rev Arg Derm 1979; 181: 110.

3. Cannon, AB. White sponge nevus of the mucosa (naevus spongiosus albus mucosae). Arch Dermatol Syng 1935; 31: 365.
4. Abulafia, J En: Garzón, R. Manual Básico de Dermatología, Ed: Dirección General de Publicaciones, Córdoba, Argentina, 1981: 627.
5. Mehregan, AH, Pinkus, H. Life history of organoid nevi. Special reference to nevis sebaceus of Jadassohn. Arch Dermatol 1965; 91:574.
6. Gomez, ML y Cols. Nevo de Jadassohn. Arch Argent Dermatol 1994; 44: 227.
7. Lever, WF, Schaumburg-Lever, G. Histopathology of the skin. Ed JB Lippincott Co, Philadelphia, 1983.
8. Hori, Y; Takayama, O. Circumscribed dermal melanoses. Dermatologic clinics 1988; 2: 315.
9. Spitz, S. Melanomas of childhood. Am J Pathol 1948: 24, 591.
10. Rhodes, AR. A histologic comparison of congenital and acquired nevomelanocytiv nevi. Arch Dermatol 1985; 121: 1266.
11. Ortonne, J. Y Col Valeur diagnostique des taches café au lait. Ann Dermatol Venereol 1980; 107: 303.
12. Cabrera, HN y Col. Sobre ciertos nevos lentiginosos. Arch Argent Dermatol 1982; 6: 435.
13. Enjolras, O. Angiomes et malformations vasculaires superficielles. Encycl Med Chir (Paris, France), Dermatologie 1985; 12715 A10,5.
14. Pierard, GE; Lapiere, CM. Nevi of connective tissue. A reappraisal of their classification. Am J Dermatopathol 1985; 7, 325.
15. Wilson Jones, E. y Col. Naevus superficialis lipomatosus. Br J Dermatol 1975; 93: 121.
16. Rositto, A y Col. Hamartoma de músculo liso. Arch Argent Dermatol 11992; 4: 211.
17. Llamas Velasco M y Cols. Nevo psilolípico en un niño con lipomatosis encéfalo craneana. Actas Dermosifilograf 2011;102(4): 303
18. Heilig S y Cols. Eczematous nevus sebaceous: a report of three cases. Pediatr Dermatol 2011;28("):176
19. Hafner C y Cosl. Keratinocyte epidermal nevi are associated with mosaic ras mutations. J Med Genet 2012; 49(4):249-53
20. Nagase K y Cols. A preauricular hairy papule in an infant hair follicle nevus closely similar to accessory tragus. Arch Dermatol 2012;148(2):266
21. Cordero SC y Cols. Pure apocrine nevus: a report of 4 cases. Am J Dermopathol 2012 . PMID 22317889

22. Park SB y Cols. A case of Becker's nevus with osteoma cutis. *Ann Dermatol* 2011;23:247
23. Torrelo A y Cols. Papular epidermal nevus with "skyline" basal cell layer (PENS). *J Am Acad Dermatol* 2011;64(5):888
24. Happle R. The group of epidermal nevus syndrome Part II. Less well defined phenotypes. *J Am Acad Dermatol* 2010;63(1):25
25. Happle R. The group of epidermal nevus syndromes Part I. Well defined phenotypes. *J Am Acad Dermatol* 2010; 63(1):1.
26. Cabrera HN y Cols. El signo de "la tinta corrida" en los nevos pigmentarios planos. Reporte de 10 casos. *Dermatología CMQ* 2011;9(1): 16
27. Almaraz RL y Cols. Infantil vascular tumors. *An Pedr (Basc.)* 2010;20(4):143
28. Enjolras O y Cols. Congenital hemangiomas and other rare infantile vascular tumors. *Ann Chir Plas Esthet* 2006;51(4-5):339
29. Choi YJ y Cols. Multiple unilateral zosteriform connective tissue nevi on the tronco. *Ann Dermatol* 2011;23(2):243
30. Freitag S. CD34+ connective tissue nevi: are they unusual?. *J Am Acad Dermatol* 2011;64(3): 601
31. Batra P y Cols. Eruptive collagenomas. *Dermatol Online* 2010;16(11):3
32. Chi CC y Cols. Combined epidermal-connective tissue nevus of proteoglycan (a type of mucinous nevus): a case report and literature review. *J Cutan Pathol* 2009;36(7):808
33. Clemente-Ruiz de Almiron A y Cols. Smooth muscle hamartoma mimicking multiple eccrine hidrocystomas. *Actas Dermosifiliograf* 2008;99(6):493.