



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

NEVO SEBACEO DE JADASSOHN Y NEVO VERRUGOSO.
EXPERIENCIA DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO
GÓMEZ DE ENERO 2000-DICIEMBRE 2012

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A

DR. TONATIUH VARGAS PASTRANA



DIRECTOR DE TESIS : DRA. MIRNA E. TOLEDO BAHENA

ASESORES DE TESIS: DRA. ADRIANA M. VALENCIA HERRERA
DR. CARLOS A. MENA CEDILLOS



Febrero 2015



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

**NEVO SEBÁCEO DE JADASSOHN Y NEVO VERRUGOSO. EXPERIENCIA DEL HOSPITAL
INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ DE ENERO 2000 – DICIEMBRE 2012.**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE SUBESPECIALISTA EN

DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

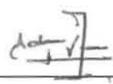
Dr. Tonatiuh Vargas Pastrana

DIRECTOR DE TESIS:



Dra. Mirna Eréndira Toledo Bahena

ASESOR DE TESIS:



Dra. Adriana María Valencia Herrera



Dr. Carlos Alfredo Mena Cedillos

Dedicatoria

Este trabajo lo dedico a todas aquellas personas que han dado posibilidad a la continuación de mi desarrollo académico y profesional. Sería imposible mencionar a cada uno de ellos en esta dedicatoria, sin embargo, especial lugar tienen mis padres y su incansable apoyo, sin el cual, este proyecto de vida hubiera sido mucho más difícil de realizarse.

Para mis maestros de este hospital que no solo se limitan al área en que ahora estudio y que me han regalado experiencias que sin ser siempre dulces han contribuido a mi formación profesional y personal.

Para Dolores y su apoyo ético y congruente.

Finalmente, para mis compañeros dermatólogos por su voluntad de compartir conmigo su conocimiento y experiencia, así como su amistad.

Índice

Introducción	1
Marco teórico	3
Antecedentes	11
Planteamiento del problema	11
Pregunta de Investigación	12
Justificación	12
Objetivos	12
Metodología	13
Plan de análisis estadístico	14
Descripción de variables de estudio	15
Resultados	17
Discusión	19
Conclusiones	23
Cronograma	24
Referencias bibliográficas	25
Limitación del estudio	27
Anexos	28

Introducción

Nevo epidérmico es un término genérico que se utiliza para denominar una gran variedad de lesiones ectodérmicas hamatomatosas, que siguen las líneas de Blaschko y causadas por mosaicismo cutáneo. Los queratinocitos y otras células de los apéndices epidérmicos, tales como aquellas que forman las glándulas écrinas, folículos pilosos y glándulas sebáceas, se derivan del ectodermo. Diferentes estructuras ectodérmicas pueden observarse en los nevos epidérmicos, clasificándose de acuerdo con la estructura que predomina.

Se clasifican en a) no organoides, de los cuales el más frecuente el nevo epidérmico queratinocítico y los organoides, encabezando este grupo el nevo sebáceo. Por su frecuencia serán estos dos nevos el motivo de revisión en este trabajo

Históricamente los nevos epidérmicos han sido descritos con una gran variedad de designaciones que se basan en la extensión, distribución de la lesión y como ya se mencionó anteriormente por su composición histológica. Estudios moleculares recientes, han confirmado la validez de la diferenciación clínica de varios subtipos de nevos epidérmicos.

Los nevos sebáceo y verrugoso (queratinocítico), son formaciones hamartomatosas congénitas que se producen a partir de aberraciones cromosómicas y que pueden presentarse de forma aislada o asociadas a otras malformaciones de tejidos epidérmicos o no epidérmicos y que en ocasiones pueden conformar síndromes, algunos de ellos muy bien establecidos como todos los subtipos del síndrome de nevos epidérmicos en el cual se presentan de forma más frecuente alteraciones neurológicas, esqueléticas y oftalmológicas.

Solomon fue el primero en proponer el término de síndrome de nevo epidérmico, para describir la asociación de lesiones cutáneas hamartomatosas epidérmicas con anormalidades sistémicas. Posteriormente, el mismo Solomon y Esterly reconocieron que existen características específicas que permiten diferenciar particularmente distintos síndromes, como lo son el síndrome de Proteus, Schimmelpenning-Feuerstein-Mims y CHILD entre otros.

La importancia de diagnosticar estas lesiones en forma temprana, radica en el hecho no solo de sus potenciales asociaciones sino en que pueden presentarse neoplasias secundarias sobre el

hamartoma, tanto benignas como malignas y aunque se presentan raramente, pueden llegar a ser letales, situación que sucede en forma aún menos frecuente.

El diagnóstico se hace en forma clínica, y aunque son congénitas, pueden hacerse más evidentes en etapas tardías, pues pueden presentar crecimiento acelerado en la adolescencia. En ocasiones, estas lesiones pueden ser atípicas o confundirse con otras lesiones, por lo cual, realizar biopsias diagnósticas no es infrecuente.

El tratamiento de estas lesiones tradicionalmente ha sido quirúrgico, más aún con respecto al nevo sebáceo de Jadassohn que se ha considerado que presenta malignización en forma más frecuente, sin embargo, se ha corroborado que esta frecuencia no es tan alta como se pensaba, por lo tanto, el debate actual radica en que tan temprana o tardíamente se debe realizar la resección de la lesión, pues hay factores a favor y en contra que el clínico debe considerar. En cuanto al nevo queratinocítico, el seguimiento se puede realizar con mayor tranquilidad sin la necesidad imperante de realizar procedimientos quirúrgicos diagnóstico-terapéuticos, pues el riesgo de malignización es menor. Aunado a esto, estas lesiones suelen ser más extensas y por lo tanto el resultado cosmético de una resección total debe también tomarse en consideración.

Marco teórico

Nevo Sebáceo de Jadassohn

Fue descrito por primera vez por Jadassohn en 1895. Se trata de una lesión hamartomatosa, predominantemente constituida por glándulas sebáceas, por lo cual se les integra dentro de los llamados nevos organoides. Histológicamente también puede mostrar otras estructuras cutáneas como glándulas sudoríparas y folículos pilosos a menudo sin pelo terminal adecuadamente diferenciado.³ Los nevos sebáceos y verrugosos están estrechamente relacionados y muchos autores los clasifican únicamente como variantes.

Etiopatogenia

La causa de estas lesiones no se conoce, en algunos nevos no organoides se han encontrado mutaciones activantes en FGFR3 y PICKA2, sin embargo, estas no están presentes en los nevos sebáceos. Recientemente se encontró que la expresión exagerada de *c-myc* en ratones transgénicos causa un incremento en la producción de glándulas sebáceas ectópicas en lugar de la formación de folículos, mostrando grandes similitudes con el nevo sebáceo humano. Recientemente se ha encontrado además una relación entre madres portadoras de VPH y mutaciones en el gen PTCH.^{4,5} Igualmente puede aparecer como parte de síndromes genéticos como la didimosis aplasticosebacea, síndrome de Schimmelpenning y SCALP (nevo sebáceo, malformaciones en sistema nervioso central, aplasia cutis congénita, dermoide límbico y nevo pigmentado).⁶

Epidemiología

Esta lesión congénita, no hereditaria, se presenta hasta en el 0.3% de los recién nacidos vivos y dependiendo la serie examinada, se observa una relación por género 1:1 o un predominio masculino 2:1 sobre el femenino

Cuadro clínico

Esta variedad de nevo organoide se presenta desde el nacimiento, aunque algunas lesiones pueden ser pasadas por alto y crecer proporcionalmente con el paciente y no suelen mostrar extensión más allá de su distribución original. Su topografía habitual es en cara y cuello (87-95%), generalmente solitarias. Inicialmente se muestran como lesiones planas o ligeramente elevadas,

alopécicas y de color rosado a amarillento con una apariencia cérea. Las lesiones de mayores dimensiones pueden ser más elevadas y frecuentemente con una disposición lineal. Cuando involucran el área facial, siguen usualmente un patrón lineal a lo largo del dorso nasal y con mayor frecuencia se asocian con alteraciones neurológicas. Pueden presentarse intraoralmente constituyendo placas blancas igualmente de disposición lineal. Más raramente se pueden presentar como lesiones pediculadas únicas en piel cabelluda y excepcionalmente en otras topografías a lo largo del cuerpo.

Típicamente siguen tres fases en su evolución, que se sobreponen y que se relacionan directamente con etapas de estimulación hormonal.⁷ Al nacimiento, debido a la estimulación de los andrógenos maternos son ligeramente elevadas. Posteriormente durante el primer año de vida suelen presentar aplanamiento, mismo que persiste hasta la pubertad cuando nuevamente por estimulación androgénica, en este caso endógena, presentan un engrosamiento, que les da una apariencia verrugosa o costrosa y en ocasiones con presencia de exudado. La tercera etapa, es el desarrollo de neoplasias benignas y malignas.

Histopatología

La histopatología de estas lesiones cambia de acuerdo a la edad del paciente. Al nacimiento debido a la estimulación androgénica de origen materno, el componente sebáceo luce muy desarrollado mientras que en los años posteriores y hasta antes de la pubertad lucen poco desarrollados con cordones de células indiferenciadas similares a las de los folículos pilosos en el periodo embrionario. Finalmente en la pubertad suele haber hipertrofia glandular con proliferación epidérmica caracterizada por papilomatosis e hiperqueratosis. Las glándulas sebáceas maduras reemplazan a los folículos pilosos y algunas drenan directamente a la superficie cutánea. Pueden contener un componente apócrino así como estructuras foliculares primordiales

Neoplasias

Existe plenamente documentado un incremento en la frecuencia de desarrollo de tumores secundarios sobre los nevos sebáceos, siendo el más común el siringocistoadenoma papilífero y el tricoblastoma que pueden semejar carcinomas de células basales pero con un comportamiento benigno. Por otro lado también se han documentado carcinomas de células basales verdaderos y generalmente se presentan después de la adolescencia, su frecuencia es motivo de

controversia pero algunos estudios colocan esta cifra en 0.8% mientras que las neoplasias benignas se presentan en un 13.6%.⁸ En un estudio se revisaron 21 series que en total arrojaron la cifra de 4923 casos, encontrándose el desarrollo de una neoplasia benigna secundaria en el 16% y 8% de alguna neoplasia maligna, sin embargo los datos pueden prestarse a controversia pues se sabe que en el pasado se ha confundido tricoblastomas con carcinomas basocelulares.^{2,8} Otros autores de series importantes más recientes, han encontrado porcentajes de 2% y 1% para lesiones benignas y malignas respectivamente.⁹ La aparición de carcinomas metastásicos sobre un nevo sebáceo aunque es excepcional, se ha referido en la literatura.^{10,11} En conclusión, existe gran variación en el porcentaje de aparición de neoplasias malignas y benignas sobre un nevo sebáceo de acuerdo con los diferentes autores.

Aunque la mayoría de las lesiones malignas emergentes sobre un nevo sebáceo, aparecen en la tercera etapa de la evolución natural de las lesiones (adultos), se ha documentado la presencia de estas lesiones en menores de 18 años.¹²⁻¹⁵

En un estudio se encontró una frecuente aparición de verrugas virales en estas lesiones, encontrándose DNA de VPH hasta en un 82% de las muestras estudiadas, siendo los serotipos más frecuentes, los asociados con infección a mucosa genital y a epidermodisplasia verruciforme. Se requieren más estudios para corroborar estos datos.⁴

Tratamiento

El tratamiento se puede llevar a cabo mediante procedimientos ablativos incluyendo crioterapia, inmunodesección, laser CO2, terapia fotodinámica cirugía de Mohs.¹⁶ Todos los tratamientos corren el riesgo de dejar lesión residual o generar neoplasias secundariamente.^{17,18} El tratamiento definitivo es la resección quirúrgica de espesor total de dermis y epidermis, sin embargo, que lesión y cuando realizar este procedimiento es controversial y depende de muchos factores. Realizarlo durante los primeros años de vida es técnicamente menos complicado aunque se corre el riesgo de dejar lesión residual en los bordes ya que las lesiones son menos evidentes a esta edad. Se puede igualmente adoptar una conducta expectante con evaluaciones frecuentes y entrenamiento a la familia decidiéndose extirpar solo lesiones sospechosas, particularmente en niños pequeños que no cooperaran en la extirpación y someterlos a procedimientos anestésicos generales excede los riesgos a los beneficios aún con el bajo riesgo de complicaciones en procedimientos dermatológicos.¹⁹ Finalmente, muchas familias prefieren hacerlo tempranamente

por razones cosméticas, sin embargo, procedimientos quirúrgicos en áreas temporal, frontal o la línea anterior del cabello, pueden dar origen a cicatrices poco cosméticas por si mismas, por lo cual, lesiones en estas áreas deben ser abordadas igualmente de manera meditada y por un cirujano plástico.²

La importancia de diagnosticar estas lesiones, no solo radica en el hecho de su potencial neoplásico, así sea leve. Otro aspecto de gran importancia es, que puede aparecer asociado con otras malformaciones congénitas que deben ser diagnosticadas y tratadas. De esta manera el nevo sebáceo puede ser un indicador de otras alteraciones sistémicas, que con este cuadro clínico estamos obligados a descartar.

Síndromes asociados

Cuando aparece asociado a alteraciones sistémicas se le da el nombre de síndrome de Schimmelpenning-Feurstein-Mims, mismo que forma parte del síndrome de nevos epidérmicos y se caracteriza por la asociación del nevo sebáceo más alteraciones a nivel ocular, musculoesquelético o cerebral.

Descrito por primera vez en 1957 por Gustav Schimmelpenning, es la forma mejor conocida y se le ha nombrado con diferentes epónimos, entre los más conocidos “síndrome de Solomon” y otros frecuentemente utilizados como “síndrome de nevo sebáceo”.

El nevo sebáceo puede afectar a varios miembros de la misma familia, sin embargo el síndrome de Schimmelpenning se presenta básicamente de manera esporádica, no obstante, hay posibilidad de transmisión genética, riesgo que permanece bajo.

La hiperplasia sebácea puede ser variable ya que prepuberalmente ante la ausencia de estimulación hormonal, la lesión puede estar poco desarrollada, de igual manera típicamente habrá poco desarrollo si la lesión se encuentra en otra topografía distinta a cabeza y cuello

Las alteraciones extracutáneas incluyen alteraciones esqueléticas, neurológicas como hemimegalencefalia con afección motora contralateral y alteraciones oculares como coloboma. Otra alteración que se puede encontrar en estos pacientes es raquitismo hipofosfatémico resistente a vitamina D.

Las asociaciones extracutáneas principales del síndrome de Schimmelpenning se mencionan en el cuadro 1.⁶

Cuadro 1. Características extracutáneas mayores del síndrome de Schimmelpenning	
Esqueléticas	Defectos craneofaciales
	Frente prominente
	Xifoescoliosis
	Displasia de cadera
	Alteraciones de las extremidades
	Raquitismo hipofosfatémico
Neurológicas	Retraso mental
	Crisis convulsivas
	Hemimegalencefalia
	Agiria/microgiria/paquiria cortical
	Heterotopia cerebral
	Agnesia de cuerpo caloso
	Displasia de vasos cerebrales
	Malformación de Dandy Walker
Oculares	Lipodermoide epibulbar
	Coloboma
	Opacidad corneal
	Defectos del nervio óptico

El manejo de estos pacientes debe ser multidisciplinario considerando las diferentes alteraciones asociadas potenciales. En cuanto al nevo sebáceo su potencial maligno se ha sobreestimado y en el pasado se resecaba con fines profilácticos, sin embargo hoy se sabe de su mínimo potencial de malignización y su extirpación debe ser considerada únicamente por razones cosméticas o psicosociales. El estudio del sistema nervioso central con estudios de imagen, se puede realizar aún sin datos clínicos de afección a este nivel, sin embargo, muchos autores prefieren adoptar una conducta expectante.

Nevo epidérmico queratinocítico

También denominado como nevo verrugoso, está integrado dentro de los nevos epidérmicos no organoides. Este nevo junto con el nevo sebáceo de Jadassohn son los tipos más comunes de nevos epidérmicos.

Etiopatogenia

Se trata de una hiperplasia benigna y congénita de la epidermis superficial y de los anexos. Se considera un hamartoma derivado del ectodermo, posiblemente ocasionado por una alteración cromosómica localizada en el brazo largo del cromosoma 1.

Se ha encontrado en una parte importante de estos nevos mutaciones en el receptor 3 del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR3), misma mutación que se presenta en pacientes con acondroplasia autosómica dominante y displasia tanatofórica, mismas que están asociadas con acantosis nígricans. Se ha encontrado en nevos verrugosos la presencia de esta mutación (R248C del FGFR3), en un 33% de las muestras, notándose además que en la piel sana adyacente no se encontraba dicha mutación, lo cual sugiere derivación clonal de las células névicas y valida la teoría de un mosaicismo subyacente. Cabe mencionar que estas mismas mutaciones han sido detectadas en queratosis seborreicas y varias formas de cáncer como el urotelial, cervical, colorectal, ameloblastoma, nefroblastoma, tumor de Wilms y mieloma múltiple. Igualmente se han encontrado mutaciones hasta en un 27% de los casos en PIK3CA, asociado a carcinoma vesical, en total 42% de los pacientes tenían alguna mutación.^{20,21}

Epidemiología

La incidencia de los nevos verrugosos epidérmicos se estima en 1 por cada 1000 nacidos vivos, La mayor parte aparecen en forma esporádica, aunque se han descrito casos familiares. Afecta de igual manera a ambos sexos. Se manifiestan al nacimiento (60%), o durante el primer año de vida (80%). En un estudio de 131 casos, 20% de los pacientes lo manifestó entre el primer y séptimo años de vida y se han publicado casos de pacientes que lo han presentado en la edad adulta. Algunos autores señalan que la manifestación tardía se trata de lesiones que siempre existieron, sin embargo, se identificaron por un crecimiento tardío. Los nevos verrugosos suelen crecer durante la infancia pero es en la adolescencia cuando alcanzan su mayor tamaño y la extensión posterior es poco común.

Cuadro clínico

La localización más frecuente es en las extremidades superiores e inferiores, tronco y cara, la afección es unilateral y con mayor frecuencia en la mitad izquierda del cuerpo.

Desde el punto de vista clínico, aparecen como neoformaciones de aspecto verrugoso, de uno o varios centímetros de diámetro, color piel, marrón oscuro o pardo grisáceas y pueden formar placas bien delimitadas. Se manifiestan en cualquier parte de la superficie cutánea y con frecuencia sobre las líneas de Blaschko. De afectar los dedos puede causar distrofia ungueal. Los nevos verrugosos se clasifican en localizados, sistematizados o unilaterales. Cuando la afección es en forma bilateral extensa, se designa *ictiosis hystrix*, cuando son unilaterales *nevus unius lateralis*. Puede asociarse con nevo de pelo lanoso, nevo blanco esponjoso oral y nevo sebáceo entre otros. Algunos reportes sugieren la asociación de nevo verrugoso con pubertad precoz. Si el nevo es extenso y se asocia con anomalías musculoesqueléticas, oculares, auditivas y otras alteraciones neurológicas se designa síndrome de Solomon o de nevo epidérmico. También puede resultar en un trastorno sistémico como en el síndrome de Proteus, de la displasia hamartomatosa o formar parte de la facomatosis pigmentovascular tipo I.

Neoplasias

La transformación maligna de los nevos verrugosos es rara, sin embargo, se han informado casos de carcinomas basocelulares y epidermoides, los cuales deben sospecharse ante el crecimiento rápido de un nódulo o úlcera sobre el nevo. Las neoplasias malignas ocurren con mayor frecuencia durante la infancia, adolescencia y la edad adulta, principalmente en las formas sistematizadas y localizadas.²²

Histopatología

A la histopatología se encuentra hiperqueratosis, papilomatosis, acantosis y alargamiento de los procesos interpapilares. En algunas ocasiones puede haber disqueratosis acantolítica.

Tratamiento

El tratamiento definitivo es la escisión quirúrgica cuando es posible, sin embargo debido a la extensión de estas lesiones, esta opción queda descartada y deben emplearse otras técnicas

como laser CO2, crioterapia, cauterización, electrofulguración, dermabrasión, destrucción química (podofilina, ácido retinoico, antralina) y curetaje, sin embargo, estas técnicas deben ser lo suficientemente profundas para disminuir la recidiva, observándose cicatrización frecuentemente. Se encuentran en estudio otros tratamientos tópicos que podrían lograr buenos resultados sin cicatriz.

Síndromes asociados

Aproximadamente el 7% de los pacientes con nevo verrugoso pueden mostrar alteraciones musculoesqueléticas, retraso mental igualmente en un 7%. Estrabismo y crisis convulsivas en 5%. A pesar de estos hallazgos, tradicionalmente no se ha identificado un subtipo de síndrome de nevo epidérmico. Confusión acerca de la asociación de anomalías específicas extracutáneas con el nevo verrugoso no ha permitido adoptar una nueva entidad aunque recientemente ha sido propuesta por Vidaurri-de la Cruz *et al*, en México.²³

Defectos del tipo mosaicismo en diferentes genes pueden resultar en fenotipos clínica e histológicamente similares, aunque los defectos extracutáneos asociados pueden diferir. La falta de una sola mutación causal en todas las formas de nevo verrugoso, ha validado la impresión clínica de que se trata de un grupo heterogéneo de lesiones con características fenotípicas similares, hipotéticamente solo ciertas mutaciones tendrían el potencial de causar afección extracutánea, es decir, es posible que solo un subgrupo de nevos queratinocíticos tengan el potencial de asociación sindrómica. Futuros proyectos de investigación tendrán que determinar la relación entre las mutaciones causales y los defectos extracutáneos, basados en el rol que estas juegan en el desarrollo del sistema nervioso central y otros tejidos.

Algunos reportes sugieren una asociación específicamente entre el nevo verrugoso y la presencia de pubertad precoz.

Como previamente se ha mencionado, se requieren mayores estudios al respecto

Antecedentes

Se han realizado estudios previos sobre nevo sebáceo con muestras significativas que se han centrado básicamente en documentar la frecuencia de aparición de tumores secundarios malignos y benignos sobre el hamartoma, esto debido a la información de 2 a 3 décadas atrás en las que se consideraba que esta frecuencia era alta, los estudios más recientes, muestran que esta incidencia es más baja de lo que se creía, particularmente durante la edad pediátrica.^{3,8}

En cuanto a su asociación con el síndrome de nevos epidérmicos u otras malformaciones, una de las casuísticas más grandes fue realizada por otro hospital de concentración mexicano en el cual se documentaron anomalías a nivel neurológico y musculoesquelético sin comunicarse otras alteraciones en el resto de órganos y sistemas. No hay estudios que aborden la concordancia de la valoración diagnóstica del clínico en el consultorio con el resultado histopatológico.²³

En cuanto al nevo verrugoso, la bibliografía con grandes casuísticas es casi inexistente y se limita a la descripción de casos clínicos aislados, por lo que no hay suficiente información sobre el porcentaje de lesiones secundaria. En cuanto a las malformaciones asociadas, igualmente en el trabajo de Vidaurri-De la Cruz et al se describen las malformaciones asociadas al punto que se propone un nuevo grupo dentro de los síndromes de nevos epidérmicos, sin embargo no se abunda sobre malformaciones asociadas más allá de las esqueléticas, neurológicas y oftalmológicas.²³

Finalmente, en cuanto a la correlación clínico patológica, no hay estudios que ofrezcan información al respecto, misma que es de gran importancia pues ubica al clínico en cuanto al potencial de falsos negativos en el diagnóstico clínico.

Planteamiento del Problema

Como se mencionó anteriormente son escasos los estudios en donde se describe la frecuencia de presentación y características clínicas de los pacientes con diagnóstico de nevo sebáceo y nevo verrugoso.

No contamos con dicha información en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Pregunta de Investigación

¿Cuál es la frecuencia de presentación y las características clínicas, en los pacientes con diagnóstico de nevo sebáceo de Jadassohn y nevo verrugoso el Hospital Infantil de México Federico Gómez durante el periodo de estudio?

Justificación

Los nevos epidérmicos son formaciones hamartomatosas relativamente frecuentes y con un curso benigno, sin embargo, estas lesiones pueden acompañarse de otras malformaciones asociadas y la formación en forma secundaria de neoplasias malignas y/o benignas que pueden repercutir en la vida de un paciente.

El Hospital Infantil de México es un centro de referencia nacional con atención multidisciplinaria de los pacientes, por lo que consideramos que los casos de nevo sebáceo de Jadassohn y de nevo verrugoso evaluados en esta institución pueden aportar información útil a nivel tanto nacional como internacional para el diagnóstico y tratamiento oportuno de los pacientes.

No contamos con una casuística de los pacientes afectados por nevo sebáceo de Jadassohn y nevo verrugoso en el Hospital Infantil de México

Objetivos

Objetivo General

Describir la frecuencia de presentación y características clínicas de los pacientes con diagnóstico de nevo sebáceo de Jadassohn y nevo verrugoso en el Hospital Infantil de México Federico Gómez durante el periodo comprendido de 2000-2012.

Objetivos Específicos

1. Describir la frecuencia de neoplasias benignas y malignas de aparición secundaria sobre un nevo sebáceo de Jadassohn y nevo verrugoso en los pacientes del Hospital Infantil de México durante el periodo de estudio.
2. Describir las características demográficas de los pacientes con diagnóstico de nevo sebáceo de Jadassohn y nevo verrugoso en los pacientes del Hospital Infantil de México durante el periodo de estudio.
3. Describir la presencia de otras malformaciones y síndrome de nevos epidérmicos en los pacientes con nevo sebáceo de Jadassohn y nevo verrugoso en los pacientes del Hospital Infantil de México durante el periodo de estudio
4. Describir la presencia de correlación clínico-patológica en el diagnóstico del nevo sebáceo de Jadassohn y nevo verrugoso en los pacientes del Hospital Infantil de México durante el periodo de estudio
5. Describir cual ha sido la evolución de los pacientes con diagnóstico de nevo sebáceo de Jadassohn y nevo verrugoso del Hospital Infantil de México durante el periodo de estudio.

Metodología

Tipo de estudio: Estudio transversal, observacional, descriptivo.

Población: Pacientes con el diagnóstico de nevo epidérmico del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo comprendido entre el año 2000 a 2012.

Criterios de selección

Criterios de inclusión:

Pacientes menores de 18 años con diagnóstico histopatológico de nevo sebáceo de Jadassohn o nevo verrugoso (queratinocítico)

Género femenino o masculino

Que tienen reporte histopatológico de nevo sebáceo de Jadassohn y/o nevo verrugoso en el archivo del departamento de patología del Hospital Infantil de México

Criterios de exclusión: Pacientes en los que el diagnóstico histopatológico no sea de nevo sebáceo de Jadassohn o nevo verrugoso.

Criterios de eliminación: Pacientes en los que el expediente esté incompleto o no se pueda revisar.

Procedimiento: Una vez identificados los pacientes que cumplan los criterios de selección, se procedió a recopilar las variables de estudio de acuerdo a una hoja de recolección previamente diseñada de acuerdo al tipo de nevo diagnosticado.

Plan de análisis estadístico

Se realizó la recolección de la información conformando una base de datos en el programa estadístico SPSS versión 20, y se presentarán los resultados mediante estadística descriptiva con medidas de tendencia central y dispersión y estadística inferencial de acuerdo al tipo de variable.

Descripción de variables de estudio

Variables demográficas

VARIABLE	DEFINICIÓN OPERACIONAL	DEFINICION CONCEPTUAL	TIPO	ESCALA
EDAD	Edad al momento de la realización del diagnóstico	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo	Cuantitativo continuo	Años y meses
GÉNERO	Sexo fenotípico del paciente	Aspectos atribuidos a hombres y mujeres desde un punto de vista social	Cualitativo nominal dicotómico	Femenino Masculino
GRUPO ETARIO	Conjunto de personas en el cual se adjudica un paciente de acuerdo a su edad	Conjunto de personas en el cual se adjudica un paciente de acuerdo a su edad	Cualitativo nominal	Lactante menor Lactante mayor Preescolar Escolar Adolescente
NEVO SEBÁCEO DE JADASSOHN	Hamartoma epidérmico con diferenciación sebácea	Proliferación anormal de células con diferenciación sebácea que corresponden a tejidos maduros que se encuentran	Cualitativo nominal dicotómico	Positivo Negativo

NEVO VERRUCOSO		habitualmente en el área afectada		
	Hamartoma epidérmico con diferenciación queratinocítica	Proliferación anormal de células con diferenciación queratinocítica que corresponden a tejidos maduros que se encuentran habitualmente en el área afectada	Cualitativo nominal dicotómico	Positivo Negativo
VARIABLE	DEFINICIÓN OPERACIONAL	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	TIPO	ESCALA
LOCALIZACIÓN	Segmento(s) anatómico(s) en que está ubicado el nevo	Todo lo que se refiere o es relativo a un lugar determinado	Cualitativo Nominal	Cabeza Tronco Extremidades
CORRELACION CLINICO-PATOLÓGICA	El diagnóstico clínico corresponde con el histopatológico	Fuerza y la dirección de una relación lineal y proporcionalidad entre dos variables estadísticas	Cualitativo nominal dicotómico	Positivo Negativo
MALFORMACIONES ASOCIADAS	Alteraciones congénitas concomitantes al nevo	alteraciones anatómicas que ocurren en la etapa intrauterina y que pueden ser alteraciones de órganos, extremidades o sistemas	Cualitativo nominal dicotómico	Positivo negativo

EVOLUCIÓN	Conducta terapéutica	Desarrollo gradual, crecimiento o avance de las cosas o de los organismos	Cualitativo nominal	Resección total Resección parcial Vigilancia
COMPLICACIONES	Morbilidad secundaria a la lesión primaria o a su tratamiento	Situación que agrava y alarga el curso de una enfermedad y que no es propio de ella	Cualitativo nominal dicotómico	Positivo Negativo

Resultados

Nuestro estudio se realizó basado en el registro de estudios histopatológicos, del Hospital Infantil de México Federico Gómez, con diagnóstico de nevo sebáceo de Jadassohn y nevo epidérmico verrugoso, en un periodo de 10 años. De un total de 53 pacientes, encontramos que el 64% (34 pacientes) correspondió al primer diagnóstico, mientras que el 36% (19 pacientes) correspondió al segundo.

Nevo Sebáceo

En nuestros resultados, se encontraron en el periodo de estudio 34 pacientes. En cuanto a la edad del paciente al momento del diagnóstico, la muestra medida en meses abarcó un rango de 1 a 200 meses, con una media de 96.3 y una desviación estándar de 64.8

En la distribución de los pacientes de acuerdo al grupo etario se encontraron los siguientes resultados: 16 pacientes (47%) se encontraron dentro del grupo de los adolescentes, 9 (26.5%) fueron escolares, solo un paciente (2.9%) entró dentro del grupo de los preescolares, mientras que entre los lactantes mayores y menores se encontraron 3 pacientes (8.8%) y 5 (14.7%) respectivamente. Gráfica 1

De la muestra total de pacientes (n=34) el 53% (18) fueron del género masculino mientras que el 47% fueron del género femenino. Gráfica 2

La localización de las lesiones por segmentos se encontró que todas las lesiones (100%) se ubicaron en la cabeza

La concordancia del diagnóstico clínico con el diagnóstico histopatológico se encontró en un 76% (26 pacientes), mientras que en el 24% de los pacientes (8), diferían el uno del otro. Gráfica 3

La distribución de la muestra en cuanto a la edad de presentación de la lesión según se refirió por el paciente o sus familiares fue predominantemente al nacimiento, ya que 31 pacientes (91.2%) lo refirieron en este momento, mientras que solo el 8.8% (3 pacientes) lo refirieron como de aparición posterior. Gráfica 4

En cuanto a las malformaciones y condiciones médicas asociadas registradas, se encontró que hasta 21 pacientes (61.8%) presentaron alguna condición médica asociada, mientras que dentro de las malformaciones asociadas, fueron las oftalmológicas las más frecuentes, contándose 4 pacientes (11.7%) con dichas alteraciones, 3 (8.8%) presentaron otras condiciones cutáneas, 2 pacientes (5.9%) presentaron cardiológicas y en igual número genitourinarias, mientras que en cuanto a las malformaciones esqueléticas, neurológicas, dentales y malformaciones vasculares, solamente un paciente (2.9%) de cada rubro fue registrado. Gráfica 5

De acuerdo a su evolución, a 20 pacientes (58.8%) se les practicó extirpación total de la lesión, mientras que a 12 (35.3%) la resección fue parcial y solo 2 (5.9%) fueron vigilados en forma conservadora. Gráfica 6. No se reportaron complicaciones

Nevo Verrugoso

Para el nevo verrugoso, el rango de edad de los pacientes al momento del diagnóstico fue de 18 a 188 meses, con una media de 83.3, mediana de 84 y una desviación estándar de 45.5.

La distribución por género tuvo un predominio masculino de 11 pacientes (57.9%) por 8 (42.1%) del femenino. Gráfica 7

La distribución por grupo etario mostró un predominio del grupo de escolares con 11 pacientes (57.9%), seguido por los adolescentes con 4 (21%), para el grupo de preescolares fueron 2 pacientes (10.5%) e igual número en el grupo de lactantes. Gráfica 8

La localización del nevo de acuerdo a segmentos tuvo la siguiente distribución: 8 pacientes (42%) presentaban lesión en la cabeza, 6 (31.6%) en tronco y 13 (68.4%) a nivel de extremidades.

Gráfica 9

Trece pacientes (68.4%) tuvieron una correlación positiva de la impresión clínica y el resultado de la biopsia. Gráfica 10

El 42% de los pacientes presentaron alguna condición médica que no fue considerada como malformación asociada; en cuanto a estas últimas, las malformaciones esqueléticas fueron las más frecuentes registrándose en 5 pacientes (26.3%), seguida de otras alteraciones cutáneas y oftalmológicas en 4 pacientes (21.1%) para cada grupo. También se encontraron malformaciones asociadas a nivel auditivo en 2 pacientes (10.5%) y neurológicas en igual número de pacientes. Finalmente solo un paciente (5.3%) presentó malformaciones a nivel de aparato gastrointestinal.

Gráfica 11

En cuanto a la evolución que siguieron estos pacientes, se realizó extirpación completa de la lesión en 12 pacientes (62.2%), en ninguno se realizó extirpación completa y se mantuvieron en vigilancia 7 (36.8%). Gráfica 12. No se registraron complicaciones

Discusión

El nevo sebáceo de Jadassohn, así como el nevo epidérmico verrugoso, son neoplasias relativamente frecuentes entre la población general y a pesar de ser lesiones congénitas de comportamiento benigno, su importancia diagnóstica y terapéutica se basa en el hecho de la rara pero bien documentada asociación con otras malformaciones congénitas a diversos niveles, particularmente oftalmológico, esquelético y neurológico, igualmente importante es en el caso del nevo sebáceo, la aparición de lesiones secundarias benignas y malignas sobre dicha lesión y finalmente la afección cosmética que representan y su lógica afección psico-social.

Para fines didácticos, la discusión de los resultados en su relación con la literatura se realizará por separado para estas lesiones.

En cuanto al nevo sebáceo, nuestra distribución por edades al momento del diagnóstico muestra que aproximadamente la mitad de los pacientes acudieron a valoración dermatológica en forma relativamente tardía a pesar de que las lesiones son congénitas y el 91% fueron notadas por los padres desde el nacimiento, según se desprende de los registros en el historial clínico. Este retraso en el diagnóstico puede ser, por un lado, una muestra de un desconocimiento de la entidad clínica en el personal médico de primer y segundo nivel y por otro lado puede indicar que los padres de los menores acuden tardíamente por la apariencia clínica de estas lesiones durante la niñez, que si bien es cierto, conforman una placa alopecica, esta es estable y asintomática, mientras que durante la adolescencia, estas lesiones se tornan más voluminosas, lo cual genera preocupación en los padres, así como potencial traumatización y por consiguiente síntomas como dolor y/o sangrado, finalmente en la adolescencia los individuos suelen poner más atención en su aspecto físico y puede llevarlos a detectarlo y buscar ayuda médica por fines cosméticos. En un estudio retrospectivo de 596 casos, realizado en Francia, que incluyó población infantil y adulta, se encontró que solo 13.7% fueron diagnosticados histológicamente antes de los 10 años, mientras que 25.2% lo hicieron entre los 11 y los 16 años, mientras que el resto fueron en edades posteriores, particularmente entre los 17 y 40 años (43%)(8), lo que viene a apoyar las hipótesis planteadas previamente o pudiera tratarse de la decisión de esperar edades mayores, situación que no se especifica en el estudio.

La distribución por género en nuestro estudio fue 1:1, misma relación que se ha reportado en la literatura,^{8,19} o con un ligero predominio masculino 2:1.²⁴ La localización es habitualmente el área de la cabeza, considerando esta en nuestro estudio como segmento, que incluye piel cabelluda, cara y cuello y que en el estudio de Cribier *et al* incluye al 93% más una fracción de un 3.4% no especificado. En nuestro estudio, el 100% de las lesiones se presentaron en este segmento.⁸

Encontramos en la revisión que se realizó en nuestro hospital, que el diagnóstico clínico se realizó correctamente en un 76% de las ocasiones, mientras que un 24% de las ocasiones, el diagnóstico fue erróneo o existían dudas diagnósticas que más tarde se elucidaron con el estudio histopatológico. Cabe mencionar que aquellos nevos que se presentaron en cara o en cuello fueron las que más se prestaron a discordancia clínico-patológica.

Debido a que uno de los aspectos más importantes del temprano y correcto diagnóstico de estas lesiones es su asociación con otras malformaciones, se hizo un registro de estas, encontrando que 10 pacientes (29%) presentaron alguna malformación menor o mayor, 3 de ellos (8.8%) más

de una. Este amplio porcentaje puede deberse a que nuestra institución es de concentración de pacientes de tercer nivel, por lo que es natural que pacientes con malformaciones a distintos niveles y por las que se encuentran en estudio y tratamiento eventualmente acudan a valoración por la lesión cutánea. Nuestros resultados guardan alguna relación con los de otro estudio realizado en México por Vidaurri-de la Cruz *et al*,²³ en el Instituto Nacional de Pediatría (INP), quienes en un registro de 168 pacientes con nevo sebáceo, encontraron malformaciones asociadas en 8 (4.7%). Esta similitud debe tomarse con cautela debido a que las malformaciones registradas en el INP, solo se describen en sistema nervioso central y musculoesquelético, por lo que es imposible saber si existían lesiones a otros niveles como en nuestro estudio. En cuanto a otras condiciones médicas agregadas se trata de procesos generalmente adquiridos y de una amplia gama, desde alérgicos, dermatológicos, hematológicos etc., si la frecuencia de estas condiciones asociadas excede al de la población general, es imposible de determinar en este estudio y escapa a los fines del mismo.

Nuestra estadística sobre la evolución, puede hallarse sesgada puesto que nuestra muestra se basa en el registro de histopatología, lo que implica que se han abordado quirúrgicamente y existe otro grupo no incluido en el estudio que no lo ha sido, sin embargo, en los pacientes de la muestra podemos observar que en el 35% se ha realizado resección parcial únicamente, lo cual puede ser explicado por el hecho de que en nuestra institución, se prefiere realizar la resección de la lesión por tiempos quirúrgicos y no en un solo tiempo, lo cual los expone a mayores complicaciones quirúrgicas e incluso anestésicas, rubro mismo que así lo evidencia, ya que no se reportaron complicaciones de este tipo

No se presentaron casos de aparición de lesiones secundarias, benignas o malignas sobre los nevos sebáceos, lo cual viene a apoyar los hallazgos de otros estudios,¹⁹ sin embargo se encuentra ampliamente documentada la aparición de estas neoplasias en la edad adulta, típicamente después de los 20 años por lo que, por lo que se encuentra aún en debate cual es el momento óptimo para la resección quirúrgica de estas lesiones o si no debe haber tal.^{8, 19, 25, 26}

En cuanto al nevo verrugoso, no encontramos en la literatura grandes series de pacientes, por lo cual cobra mayor importancia la necesidad de realizar este tipo de estudios para profundizar sobre los aspectos clínicos y epidemiológicos. Nuestra revisión se correlacionará con la literatura existente que carece en cierta medida de cifras estadísticas y se limita a descripciones del tema y casos clínicos aislados

Se reporta en la literatura una relación de afección en cuanto a género de 1:1, aunque en algunas bibliografías se describe un ligero predominio femenino, en nuestro estudio podemos observar una mínima predilección de género por el sexo masculino 1.1:1

En nuestro estudio encontramos que el grupo etario en el cual se realiza más frecuentemente el diagnóstico es el escolar, seguida de los adolescentes. Al igual que lo discutido acerca del nevo sebáceo, lo mismo podría decirse acerca de este nevo, sin embargo, cabe mencionar que estas lesiones suelen ser más extensas y sobre piel lampiña lo cual podría hacer pensar que la búsqueda de valoración dermatológica pudiera realizarse en forma más temprana. La evolución natural de la enfermedad puede sugerir, que al mostrarse en edades tempranas como una lesión menos evidente y plana puede interpretarse como un nevo melanocítico con disposición lineal, sin embargo la elevación y la apariencia verrugosa con el paso del tiempo pueden originar mayor preocupación y por consiguiente la búsqueda de ayuda médica.

La distribución por segmentos predominó en extremidades lo cual igualmente corresponde con lo descrito en la literatura, al igual que la disposición lineal que con frecuencia abarca más de un segmento.

Para fines de análisis en cuanto al trabajo realizado en nuestra institución, observamos que solo 68.4% de las lesiones fueron diagnosticadas correctamente por clínica, mientras que el 32% se diagnosticó incorrectamente. El diagnóstico diferencial más frecuentemente mencionado es el nevo melanocítico y las verrugas vulgares, particularmente en lesiones de menor tamaño. Sirva este estudio para comprender la necesidad de sospechar este diagnóstico aún en lesiones pequeñas.

A pesar de que se encuentra bien documentado que esta lesión se asocia a otras malformaciones a distintos niveles, particularmente a nivel oftalmológico, neurológico y esquelético, no se ha integrado esta lesión como parte del síndrome de nevo epidérmico, situación que ha Vidaurri-de la Cruz *et al* ha puesto en debate y sugiere agregar a la clasificación de los 6 síndromes reconocidos una séptima forma que tentativamente llevaría el nombre de síndrome de nevo queratinocítico. Las malformaciones que nosotros encontramos más frecuentemente fueron a nivel esquelético (26.3%), oftalmológico (21%) y cutáneo (21%). En el mismo estudio mencionado con anterioridad, se documentaron 181 casos de nevos verrugoso, de los cuales se encontraron 13 casos (7.1%) con malformaciones asociadas, solo se reportan malformaciones oftalmológicas,

neurológicas y musculoesqueléticas en porcentajes de (2.7%, 3.3% y 3.8% respectivamente). Llama la atención la gran diferencia entre nuestras cifras y las obtenidas por este grupo, aún más considerando que ambas muestras se tomaron en instituciones de tercer nivel y en la misma población a nivel geográfico y racial, sin embargo, la forma de toma de la muestra es diferente y pudiera explicar la diferencia. En el caso de nuestro estudio, la muestra se tomó a partir del registro de estudios histopatológicos de este hospital, mismos que muchas veces llegan referidos de otras especialidades con malformaciones documentadas, mientras que en INP se tomaron todos los pacientes que acudieron a valoración a la consulta de dermatología.

En cuanto a la evolución de los pacientes, se realizó extirpación total en el 62% de los casos lo cual llama la atención debido a que estas lesiones suelen ser de gran tamaño y por lo tanto la extirpación completa compleja. A este respecto, debe considerarse que, muchas de las biopsias se realizaron en lesiones con respecto a las cuales se tenían dudas diagnósticas, mismas que generalmente eran de menor tamaño, ya que las de mayor tamaño son más evidentes y el diagnóstico clínico deja menos dudas y por lo tanto no requirieron realización de biopsia. La conducta expectante se toma generalmente por el hecho de que debido a la extensión de las lesiones, el riesgo quirúrgico y el resultado cosmético se encuentran comprometidos

Conclusiones

El nevo sebáceo de Jadassohn y el nevo verrugoso, son dos lesiones epidérmicas relativamente comunes, congénitas pero que pueden volverse evidentes con el transcurso de los años, lo cual puede originar retraso en el diagnóstico. No presentan un predominio de género, las áreas de afección más comunes fueron la cabeza para el nevo sebáceo y extremidades para el nevo verrugoso, en este sentido, nuestro estudio no difiere de lo referido en la literatura.

La concordancia entre la valoración clínica por el dermatólogo y el resultado histopatológico, muestra que puede haber un error en el primero de 1 por cada 4 casos en el nevo sebáceo y ligeramente mayor para el nevo verrugoso, situación que debe alertar al dermatólogo en el sentido de establecer la sospecha clínica de forma más acuciosa, particularmente ante lesiones pequeñas.

Nuestros datos apoyan lo descrito en la literatura, estas lesiones cutáneas pueden ocurrir en asociación con otras malformaciones congénitas a distintos niveles, particularmente oftalmológico, musculoesqueléticos y neurológicos, sin embargo, debe realizarse examinación a otros niveles pues en nuestro estudio también se encontraron otras alteraciones como genitourinarias y cardiológicas.

La aparición de neoplasias secundarias benignas o malignas sobre estas lesiones es poco frecuente y en población infantil se considera una situación extremadamente rara, sin embargo, ante el riesgo bien documentado de aparición tardía debe juzgarse juiciosamente la posibilidad de realizar una resección temprana de la lesión sopesando los factores a favor y en contra de realizarlas a temprana edad, situación particularmente válida para el nevo sebáceo, mientras que para el nevo verrugoso la vigilancia es la mejor opción para lesiones extensas.

Cronograma

Actividad	Ago	Sep	Oct	Nov	Dic	Ene	Feb	Mar	Abr	May	Jun
Selección y entrega de tema de tesis	■										
Búsqueda de bibliografía		■									
Marco teórico, antecedentes y objetivos			■								
Revisión de expedientes				■	■	■	■	■			
Captura de información				■	■	■	■	■			
Cumplimiento de metas					■	■	■	■	■		
Análisis de resultados									■		
Escritura de tesis										■	
Entrega de tesis											■

Referencias bibliográficas

1. Irvine A. Harper's Textbook of Pediatric dermatology. 3rd ed. Wiley-Blackwell, 2011. 110.1-110.5, 110.9-110.15
2. Megan N. Moody. Nevus sebaceous revisited. Pediatric Dermatology. Vol 29, Issue 1, Pag 15-23. Jan-Feb 2012
- 3.- Jaqueti G, Requena L. Trichoblastoma is the most common neoplasm developed in nevus sebaceous of Jadassohn: A clinicopathologic study of a series of 155 cases. Am J Dermatopathol 2000;22:108-118
4. Carlson JA, Cribier B. Epidermodysplasia verruciformis-associated and genital-mucosal high-risk human papillomavirus DNA are prevalent in nevus sebaceous of Jadassohn. J Am Acad Dermatol 2008;59:279-294
5. Xin H, Matt D. The sebaceous nevus: a nevus with deletions of the PTCH gene. Cancer Res 1999;59:1834-1836.
6. Happle R. The group of epidermal nevus síndromes Part I. Well defined fenotypes. J Am Acad Dermatol 2010;63:1-22
7. Mehregan AH, Pinkus H. Life history of organoid nevi. Special reference to nevus sebaceous of Jadassohn. Arch Dermatol 1965;91:574-578
8. Cribier B, Scrivenger Y. Tumors arising in nevus sebaceous: a study of 596 cases. J Am Acad Dermatol 2000;42:263-268
9. Rosen H, Schmidt B. Management of nevis sebaceous and the risk of basal cell carcinoma: an 18 year review. Pediatr Dermatol 2009;26:676-681
10. Domingo J. Malignant neoplasms associated with nevus sebaceous oj Jadassohn. J Am Acad Dermatol 1979;1:545-556
11. Arshad AR, Azman WS. Solitary sebaceous nevus of Jadassohn complicated by squamous cell carcinoma and basal cell carcinoma. Head Neck 2008;30:544-548

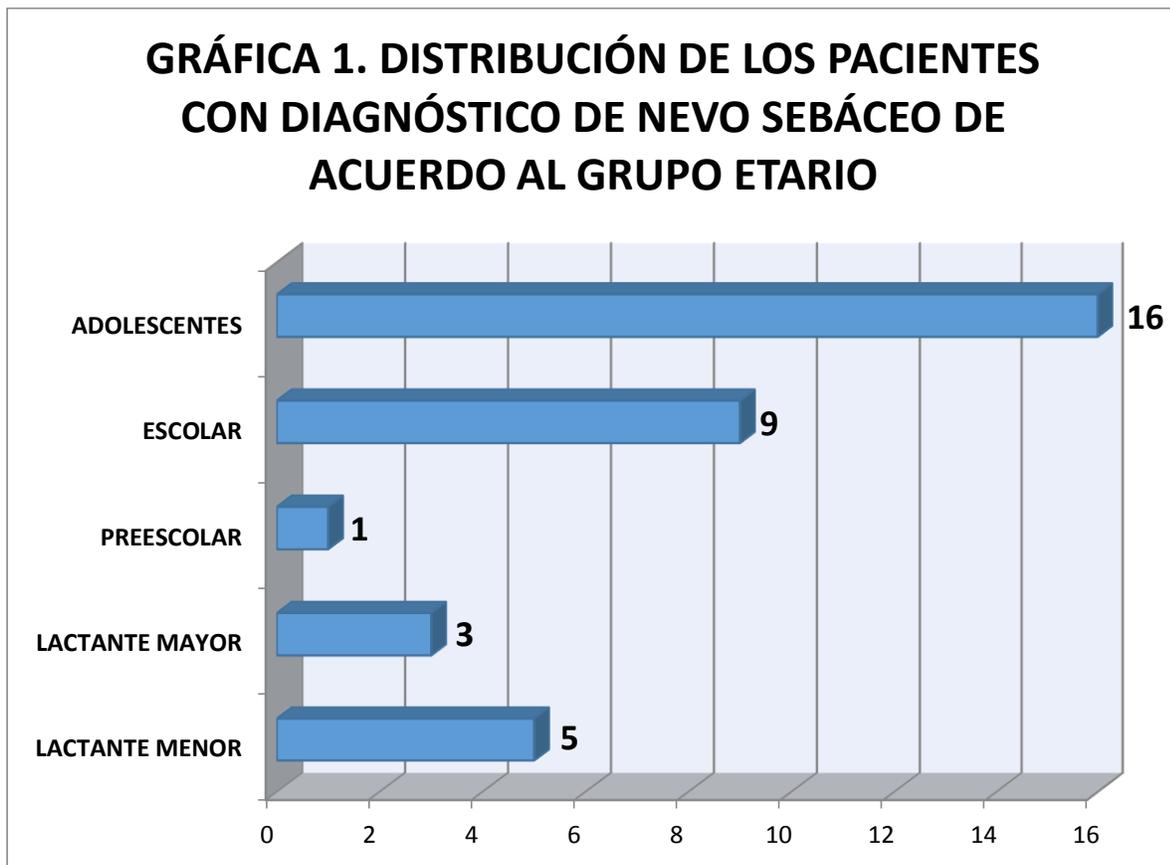
12. Morioka S. The natural history of nevus sebaceus. *J Cutan Pathol* 1985;12:200-213
13. Westfried M. Multifocal basal-cell carcinomas in the nevus sebaceus of Jadassohn. *J Dermatol Surg Oncol* 1981;7:420-422
14. Belhadjali H. Simultaneous occurrence of two squamous cell carcinomas within a nevus sebaceus of Jadassohn in an 11-year-old girl. *Pediatr Dermatol* 2009;26:236-237
15. Buescher L. Keratoacanthoma arising in an organoid nevus during childhood: case report and literatura review. *Pediatr Dermatol* 1991;8:117-119
16. Taher M, Feibleman C. Squamous cell carcinoma arising in a nevus sebaceus of Jadassohn in a 9-year-old girl: treatment using Mohs micrographic surgery with literature review. *Dermatol surg* 2010;36:1203-1208
17. Lillis Pj. Multiple tumors arising in nevus sebaceus. *Cutis* 1979;23:310-314
18. Weng C.J. Jadassohn's nevus sebaceus of the head and face. *Ann Plast Surg* 1990;25:100-102
19. Santibanez-Gallerani A. Should nevus sebaceus of Jadassohn in children be excised? A study of 757 cases and literatura review. *The Journal of Craniofacial Surgery* 2003;14(5):658-660
20. Collin B, Taylor IB, Wilkie AO, et al. Fibroblast growth factor receptor 3 (FGFR3) mutation in a verrucous epidermal naevus associated with mild facial dysmorphism. *Br J Dermatol*. 2007;156:1353–1356.
21. Hernandez S, Toll A, Baselga E, et al. Fibroblast growth factor receptor 3 mutations in epidermal nevi and associated low grade bladder tumors. *J Invest Dermatol*. 2007;127:1664–1666.
22. González AM, Martín LR, Ramos NM, Román CC, González MA. Carcinoma epidermoide en nevo epidérmico verrugoso sistematizado. VI Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica 2004

23. Vidaurri de la Cruz Helena. Epidmal Nevus Syndromes: Clinical Findings in 35 patients. *Pediatric Dermatology* 2004;21(4):432-439
24. Terenzi Valentina. Nevus sebaceus of Jadassohn. *The Journal of Craniofacial Surgery*. 2006;17(6):1234-1239
25. Alfageme Roldan F. Risk factors in pediatric dermatologic surgery. *Dermatol Online J* 2009;15:21
26. Serpas de López RME, Jadassohn's sebaceous nevus. *J Dermatol Surg Oncol* 1985;11(1):68-72

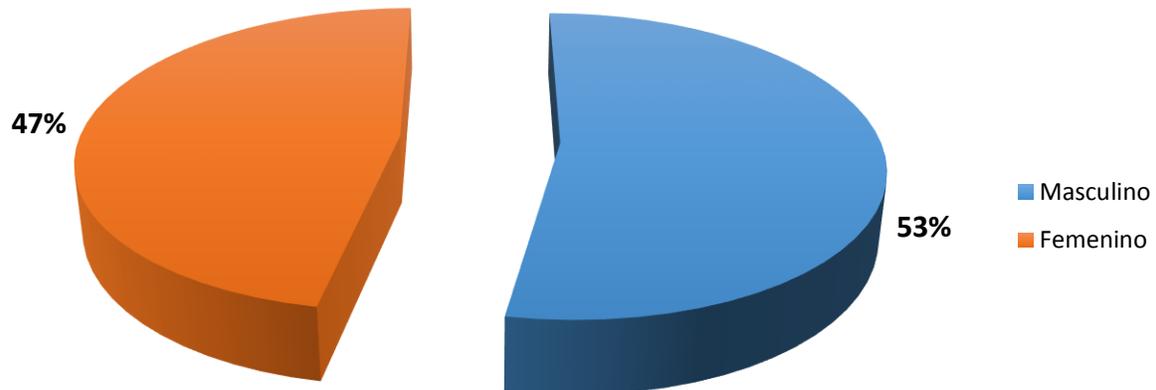
Limitación del estudio

Al tratarse de un estudio retrospectivo debemos considerar la posibilidad de sesgo de memoria y omisión.

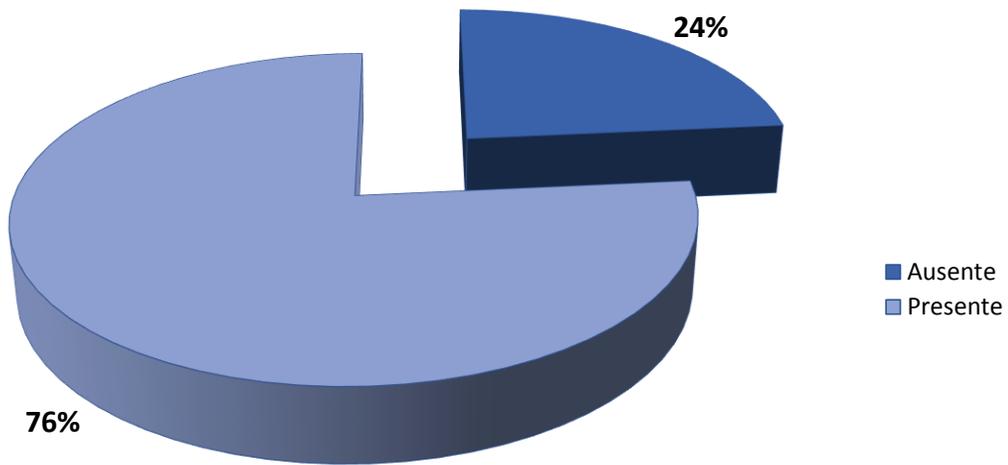
Anexos



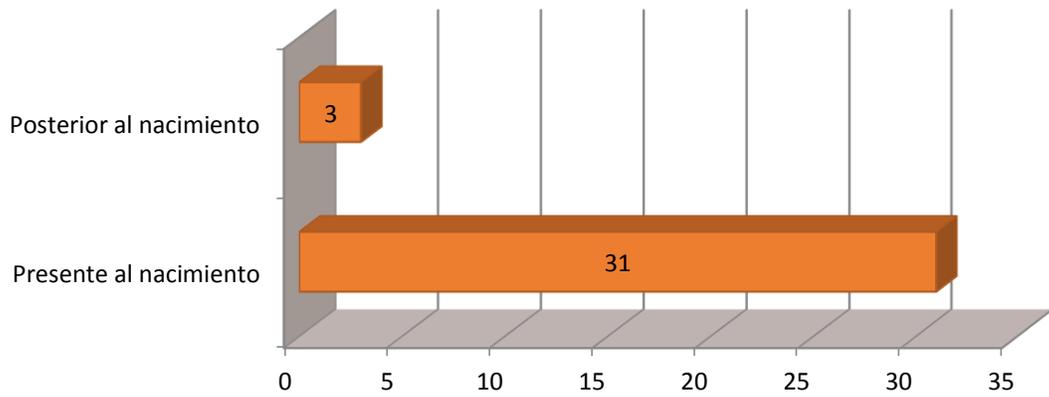
**GRÁFICA 2. DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES
CON DIAGNÓSTICO DE NEVO SEBÁCEO DE
ACUERDO AL GÉNERO**



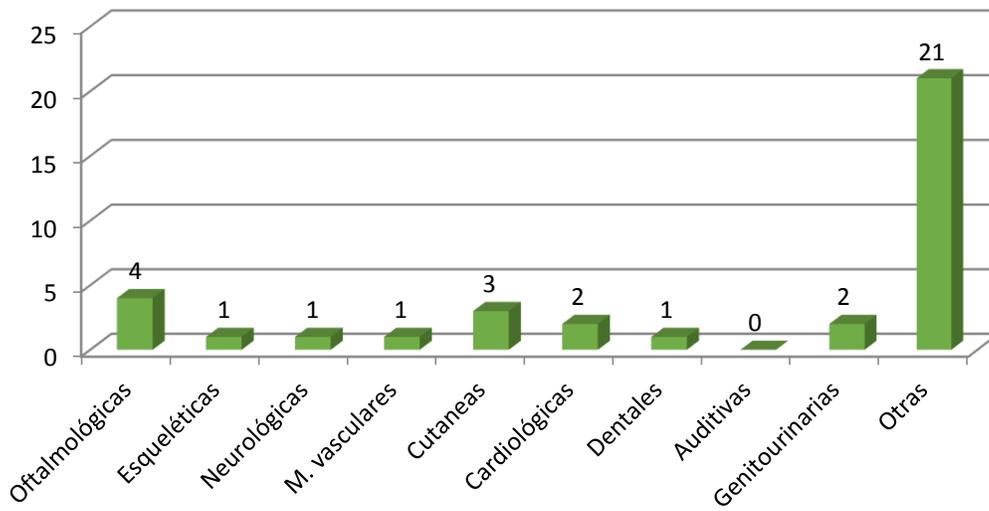
**GRÁFICA 3. DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES
CON DIAGNÓSTICO DE NEVO SEBÁCEO CON
CONCORDANCIA CLÍNICO-PATOLÓGICA**



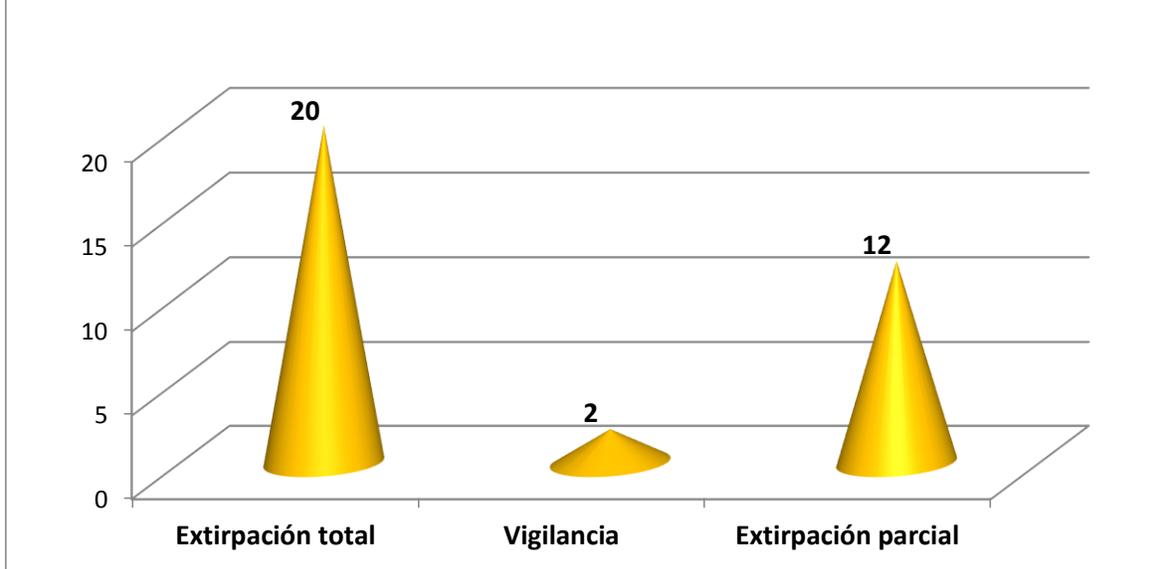
**GRÁFICA 4. DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES
CON DIAGNÓSTICO DE NEVO SEBÁCEO DE
ACUERDO A LA EDAD DE PRESENTACIÓN DE LA
LESIÓN**



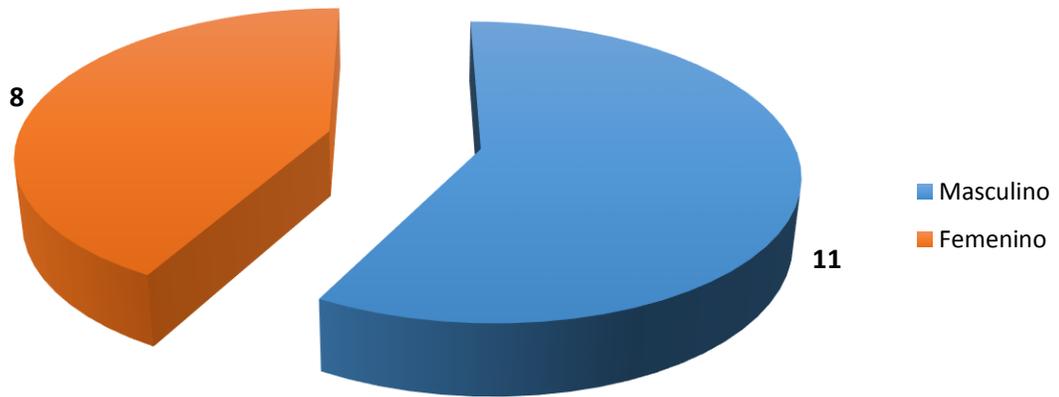
GRÁFICA 5. DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE NEVO SEBÁCEO DE ACUERDO A LAS MALFORMACIONES ASOCIADAS



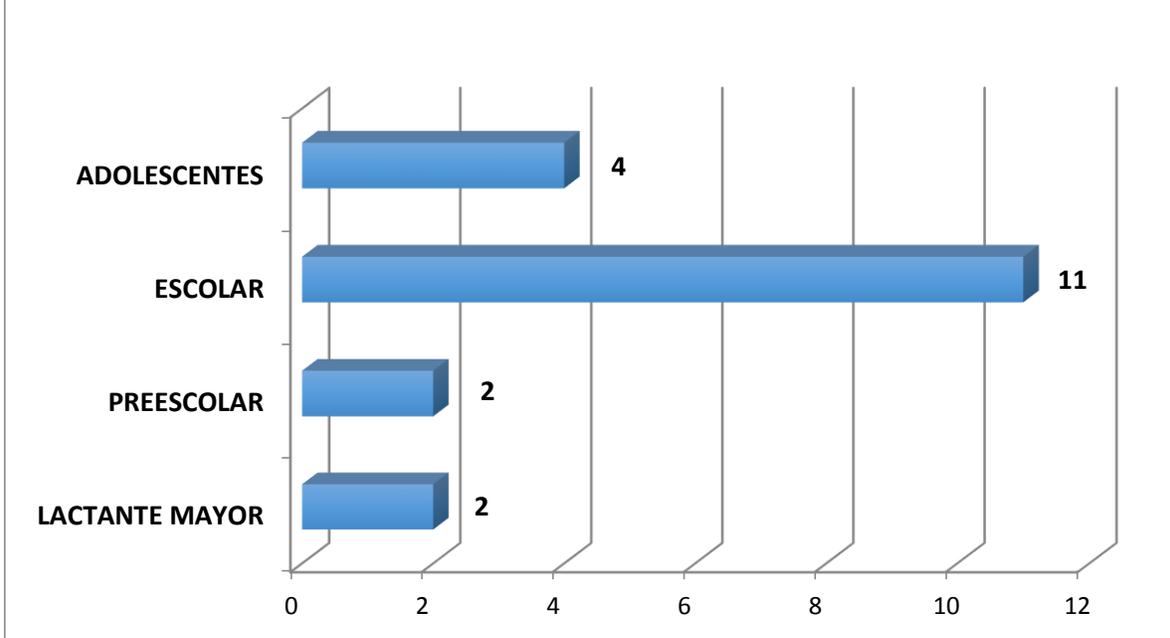
**GRÁFICA 6. DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES
CON DIAGNÓSTICO DE NEVO SEBÁCEO DE
ACUERDO A SU EVOLUCIÓN**



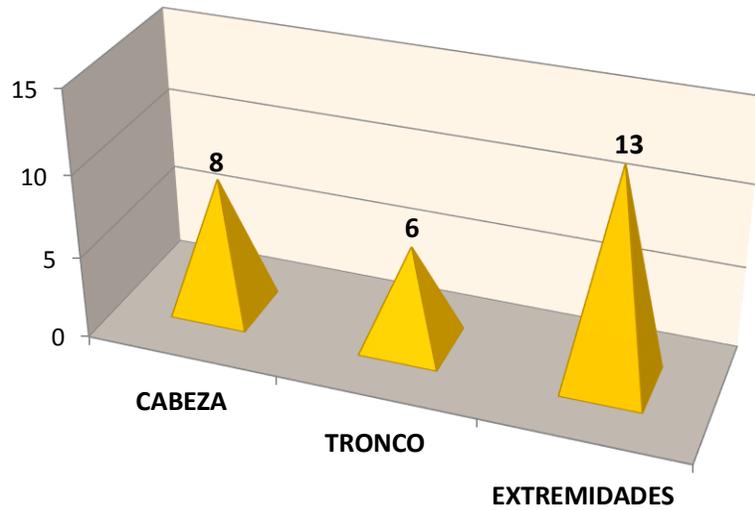
**GRÁFICO 7. DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES
CON DIAGNÓSTICO DE NEVO VERRUGOSO DE
ACUERDO AL GÉNERO**



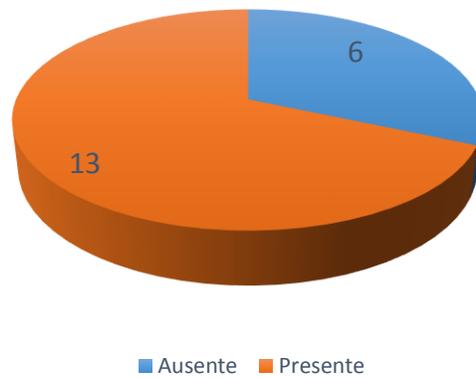
**GRÁFICA 8. DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES
CON DIAGNÓSTICO DE NEVO VERRUGOSO DE
ACUERDO AL GRUPO ETARIO**



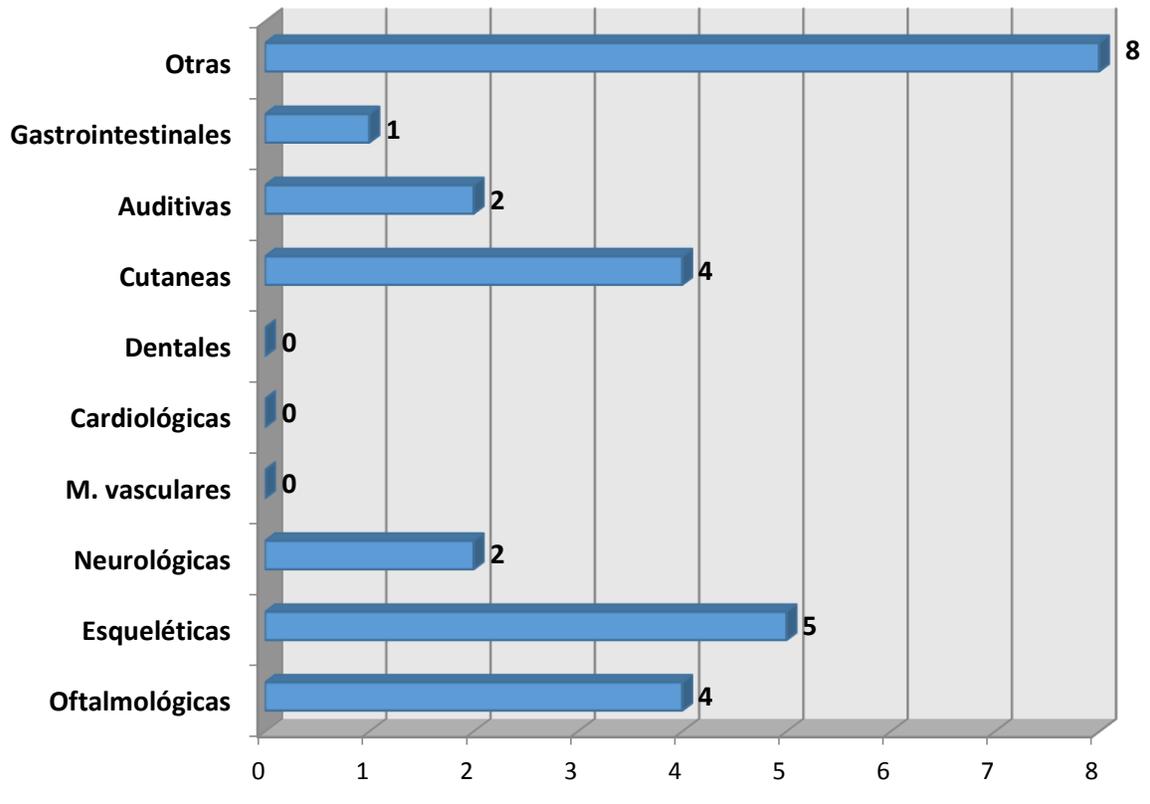
**GRÁFICA 9. DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES
CON DIAGNÓSTICO DE NEVO VERRUGOSO DE
ACUERDO A LA LOCALIZACIÓN.**



**GRÁFICA 10. DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES
CON DIAGNÓSTICO DE NEVO VERRUGOSO CON
CONCORDANCIA CLÍNICO-PATOLÓGICA**



**GRÁFICA 11. DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES CON
DIAGNÓSTICO DE NEVO VERRUGOSO DE ACUERDO A SU
ALTERACIONES ASOCIADAS.**



**GRÁFICO 12. DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES
CON DIAGNÓSTICO DE NEVO VERRUGOSO DE
ACUERDO A LA EVOLUCIÓN**

