

Nevos

Nevos, tumores nevíformes
y síndromes névicos

Nevos

**Nevos, tumores neviformes
y síndromes névicos**

Hugo Cabrera

Patricia Della Giovanna

Sandra García

Graciela Sánchez

Ana Mordoh

Martín Lorient

Hugo Cabrera, Patricia Della Giovanna

Nevos | Nevos, tumores neviformes y síndromes névicos / Hugo Cabrera, Patricia Della Giovanna... [et al.].

1ª ed.- Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal, 2023.

428 p.; 28 x 21 cm.

ISBN 978-987-8452-41-8

1. Dermatología. I. Cabrera, Hugo. II. Della Giovanna, Patricia.

CDD 616.5

Copyright © 2023 Ediciones Journal S.A.

Viamonte 2146 1 "A" (C1056ABH) CABA, Argentina

ediciones@journal.com.ar | www.edicionesjournal.com

Producción editorial: Ediciones Journal S.A.

Diagramación: Diego Stegmann

Diseño de tapa: Le Voyer

Ilustraciones: Karina Barbieri | divisual

IMPORTANTE: se ha puesto especial cuidado en confirmar la exactitud de la información brindada y en describir las prácticas aceptadas por la mayoría de la comunidad médica. No obstante, los autores, traductores, correctores y editores no son responsables por errores u omisiones ni por las consecuencias que puedan derivar de poner en práctica la información contenida en esta obra y, por lo tanto, no garantizan de ningún modo, ni expresa ni tácitamente, que esta sea vigente, íntegra o exacta. La puesta en práctica de dicha información en situaciones particulares queda bajo la responsabilidad profesional de cada médico.

Los autores, traductores, correctores y editores han hecho todo lo que está a su alcance para asegurarse de que los fármacos recomendados en esta obra, al igual que la pauta posológica de cada uno de ellos, coinciden con las recomendaciones y prácticas vigentes al momento de publicación. Sin embargo, puesto que la investigación sigue en constante avance, las normas gubernamentales cambian y hay un constante flujo de información respecto de tratamientos farmacológicos y reacciones adversas, se insta al lector a verificar el prospecto que acompaña a cada fármaco a fin de cotejar cambios en las indicaciones y la pauta posológica y nuevas advertencias y precauciones. Esta precaución es particularmente importante en los casos de fármacos que se utilizan con muy poca frecuencia o de aquellos de reciente lanzamiento al mercado.

Quedan reservados todos los derechos. No se permite la reproducción parcial o total, el almacenamiento, el alquiler, la transmisión o la transformación de este libro, en cualquier forma o por cualquier medio, sea electrónico o mecánico, mediante fotocopias, digitalización u otros métodos, sin el permiso previo y escrito de Ediciones Journal S.A. Su infracción está penada por las leyes 11.723 y 25.446.

Libro de edición argentina

Impreso en India – Printed in India, 11/2022

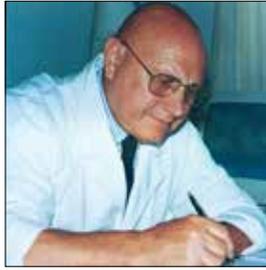
Replika Press Pvt Ltd, Haryana, 131028

Queda hecho el depósito que establece la Ley 11.723

Se imprimieron 1500 ejemplares

A nuestros maestros.

A nuestros alumnos.



Hugo Néstor Cabrera

Especialista en Dermatología. Profesor Emérito, Facultad de Medicina, UBA. Maestro de la Dermatología Argentina. Maestro de la Dermatología Ibero Latinoamericana. Exjefe de los Servicios de Dermatología del Hospital Nacional Prof. A. Posadas y del Hospital de Clínicas de Buenos Aires. Exdirector de la Carrera de Médicos especialistas en Dermatología, Facultad de Medicina, UBA. Delegado Emérito RADLA. Buenos Aires, Argentina.



Patricia Silvia Della Giovanna

Especialista en Dermatología. Jefa de Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Prof. A. Posadas. Directora de la Carrera de especialistas en Dermatología y Profesora Titular de Dermatología, Facultad de Medicina, UBA. Buenos Aires, Argentina.



Sandra García

Especialista en Anatomía Patológica y Dermatología, UBA. Exjefa del Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Nacional Prof. A. Posadas. Docente Adscripta en Dermatología, UBA. Consultora Externa en Dermatopatología, Hospital Municipal Dr. F. Abete. Buenos Aires, Argentina.



Graciela F. Sánchez

Especialista en Dermatopatología. Doctora en Medicina, UBA. Dermatopatóloga consultora, Hospital Dr. Abel Zubizarreta. Docente autorizada de Dermatología y de Histología, Facultad de Medicina, UBA. Buenos Aires, Argentina.



Ana Mordoh

Especialista en Dermatología. Médica de planta, División Dermatología, Hospital de Clínicas José de San Martín. Magister en Biología Molecular Médica, UBA. Buenos Aires, Argentina.



D. Martín Loriente

Especialista en Dermatología y Medicina interna. Médico de planta del Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Prof. A. Posadas. Docente asociado (UBA). Buenos Aires, Argentina.

Prólogo

Recibí, por intermedio del Maestro Hugo Cabrera, la generosa invitación para escribir el prólogo del libro *Nevos | Nevos, tumores neviformes y síndromes névicos*, que comienza por la más sencilla y agradable lectura sobre la definición de este término, un concepto muy difícil de resumir cuando la dermatoscopia, la anatomía patológica y la inmunohistoquímica facilitan, mejoran y aportan día a día mayor conocimiento para su diagnóstico. Aún así, todos estos métodos no definen por completo la conducta a seguir, es decir, si hay que actuar o no frente a los nevos. Esto es, tal vez, lo que más preocupa a los dermatólogos. Por ello, es importante conocer cuál es el futuro de cada nevo o de cada síndrome névico –sobre todo por la gran preocupación que trae su asociación con el cáncer y que muchas veces se sobrediagnostica– para tener en claro qué conducta se debe tomar en cada caso, lo que siempre es un desafío en estas patologías. Quizás el diagnóstico es cada día más fácil, pero la ignorancia sobre lo que ocurre con estos tumores es lo que lleva a los dermatólogos simplemente a optar por lo más sencillo, que es operar todos los que aparezcan.

El abordaje de estos temas es uno de los valores de este estupendo libro y pienso, sin miedo a equivocarme, que es una guía exitosa que ayudará a conocer más sobre los nevos, su historia, su fisiopatogenia (tan olvidada) y la conducta a seguir. Creo no equivocarme si digo que es muy importante que esta obra sea leída por todos los dermatólogos sin tener en cuenta la condición en que se hallen: estudiantes, residentes y especialistas. Es fácil de leer, es ameno, está bien escrito y, sobre todo, destaco su excelencia académica.

Profesor Hugo Cabrera, Profesora Patricia Della Giovanna, Dra. Sandra García, Dra. Graciela Sánchez, Dra. Ana Mordoh y Dr. Martín Lorient: mil gracias por esta invitación a prologar esta importante obra. *Nevos | Nevos, tumores neviformes y síndromes névicos*, sin duda, deberá estar a disposición en la consulta de todos los dermatólogos.

Dr. Juan Guillermo Chalela Mantilla

Profesor Emérito de la Universidad Militar Nueva Granada

Profesor Asociado de la Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes

Bogotá, Colombia

Prefacio

En 1998, junto a la Dra. Sandra García, escribimos el libro *Nevos*, inspirados en nuestros Maestros David Grinspan y Jorge Abulafia. Si bien la humildad primaba entre nosotros, nos vimos sorprendidos y halagados por el interés de esa obra, ya que rápidamente se agotó su venta, al igual que las sucesivas reimpresiones.

El tiempo pasó —tiempo de meditación y enriquecimiento cognitivo, fundamentalmente en la percepción, procesamiento y elaboración de la información— y nos pareció que este era el momento de retomar el desafío científico y actualizar el contenido en sus diferentes aspectos: clínicos, patológicos, genéticos, epidemiológicos, diagnósticos y terapéuticos.

Para esta ardua tarea, convocamos a destacados colegas con los que hemos trabajado a la par: la Dra. Patricia Della Giovanna, en la parte clínica; la Dra. Graciela Sánchez, en los aspectos histopatológicos, inmunohistoquímicos y ultraestructurales; la Dra. Ana Mordoh, en la genética y biología molecular; y el Dr. Martín Lorient, en la dermatoscopia (una rama de la técnica diagnóstica que tiene un extenso horizonte a profundizar).

No puedo dejar de mencionar el asesoramiento inicial de mi gran amigo el Prof. Dr. José G. Casas, que nos seguirá alentando desde ese infinito misterioso donde seguramente algún día nos encontraremos, y cuya memoria ilustra este libro.

En fin, en nuestra obra previa decíamos que el libro *Nevos* era “el árbol que plantamos y reverdece en esta primavera científica”. Ahora podemos agregar que ese árbol dio sus frutos para que hoy podamos compartirlos con ustedes.

Hugo Néstor Cabrera

Prólogo Juan Guillermo Chalela Mantilla	IX
Prefacio Hugo Néstor Cabrera	XI

Generalidades 1

1 Introducción y clasificación	3
Introducción	3
Clasificación de los nevos	8

Nevos ectodérmicos 11

2 Generalidades	13
3 Nevos epiteliales: nevos queratinocíticos	15
Nevos queratinocíticos epidérmicos	15
Tratamiento de los nevos epidérmicos	36
4 Nevos epiteliales: nevos mucosos	42
Nevo blanco esponja (OMIM # 193900)	42
Nevo epidérmico mucoso	44
5 Nevos epiteliales: nevos anexiales	46
Nevos sebáceos	46
Hiperplasias sebáceas faciales	47
Nevos sudoríparos	50
Nevos pilosos	58
6 Nevos epiteliales: nevos mixtos epiteliales	86
Nevo de Jadassohn	86
Nevo angiomatoso ecrino	91
Nevo poroqueratósico ostial anexial	93
Nevo quístico tricolemal	94
Hamartoma quístico folículo sebáceo (HQFS)	94
7 Síndromes con nevos epiteliales	98
Síndromes con nevos queratinocíticos	98
Síndromes con nevos organoides	103

Nevos crestoneurales 115

8 Nevos del sistema pigmentario: nevos melanocíticos	117
Generalidades	117
9 Nevos del sistema pigmentario: nevos melanocíticos epidérmicos	120
Lentigo simple (lentigo <i>simplex</i>)	120
Lentigo acrómico (lentiginosis alba)	121
Nevos lentiginosos	122
10 Síndromes lentiginosos	126
Lentiginosis centrorfacial de Touraine	126
Síndrome de Peutz-Jeghers	127
Síndrome de Noonan con lentiginosis (LEOPARD)	129
Síndrome o complejo de Carney (Cuadro 10.6)	131
Facomatosis pigmentoqueratósica	132
Síndromes hamartomatosos/lentiginosos diversos	132
11 Nevos melanocíticos dérmicos	135
Mancha mongólica	135
Melanocitosis névicas faciales	138
Nevo de Ito	142
Hamartoma melanocítico dérmico	143
Otras melanocitosis névicas atípicas	143
Nevo azul y sus variantes	144
Nevo penetrante profundo	153
Hamartoma neurocristico	153

12 Nevos nevocelulares: nevos de células névicas	160
Nevo de la unión (<i>junctional</i>)	162
Nevo celular dérmico	165
Nevo celular compuesto	167
Nevo de Spitz	170
Nevo de Reed	181
Nevo desmoplásico	183
Nevo melanocítico paraganglioma símil	184
Bapomas	184
13 Aspectos particulares de los nevos melanocíticos	189
Nevo melanocítico congénito (NMC)	189
Nevo dividido palpebral	198
Nevo de la matriz ungueal	200
Nevo de la cavidad oral	201
Nevo melanocítico conjuntival	201
Nevo halo	203
Nevo atípico displásico (NAD)	209
Seudomalignidades névicas	214
Nevo melanocítico irradiado o posradiación ultravioleta	225
Nevos y embarazo	226
Nevos melanocíticos-melanoma	226
14 Síndromes con nevos nevocelulares	238
Nevomatosis melanocítica neurocutánea (MIM 249400): síndrome del nevo melanocítico congénito	238
Síndrome del nevo atípico displásico (SNAD)	243
Síndrome de predisposición tumoral BAP1	245
15 Nevos dispigmentarios	249
Nevos pigmentarios	249
Nevos hipopigmentados	256
Nevos despigmentarios mixtos	259
16 Síndromes con nevos dispigmentarios	262
Síndromes con nevos melanóticos	262
Síndromes con nevos acrómicos	270
Síndromes con nevos discrómicos mixtos	273
17 Nevos mixtos con nevos dispigmentarios	278
Nevo <i>spilus</i>	278
Nevo de Becker	280
18 Síndromes de nevos mixtos con nevos dispigmentarios	285
Síndrome del nevo <i>spilus</i>	285
Anomalía pigmentoqueratósica	286
Síndrome del nevo de Becker	286
19 Nevos neurales	288
Neuroma	288
Neurofibroma nevoide	289
Schwannoma	291
Misceláneas	292
20 Síndromes con nevos neurales	297
Síndromes con neuromas	297
Nevos mesodérmicos	301
21 Nevos vasculares: generalidades	303
22 Nevos vasculares: lesiones malformativas vasculares	306
Malformaciones vasculares	306
Dilatación de vasos preexistentes	325
23 Nevos vasculares: tumores vasculares	340
Proliferaciones vasculares benignas	340
Neoplasias de malignidad intermedia o <i>borderline</i>	355
24 Síndromes con nevos vasculares	364
Síndromes angioneurocutáneos	364
Síndromes angiohematocutáneos	371
Síndromes angioosteocutáneos	374
Síndrome angio-gastrointestinal-cutáneo	377
Síndromes angiosistémicos	379
Síndromes de nevo vascular-macrosomía	379
Síndromes angiodisplásicos regionales	384
25 Nevos del tejido conectivo	391
Nevos conectivos	391
Nevo conectivo fibroblástico	395
Nevo molusco	396

26 Síndromes con nevos conectivos	399
Complejo esclerosis tuberosa	399
Síndrome de Buschke-Ollendorf	402
Síndrome <i>Proteus</i>	403
27 Nevos lipomatosos	407
Nevo lipomatoso cutáneo superficial	407
Nevo lipomatoso papular	408
Nevo lipomatoso profuso generalizado	409
Nevo psilolípico	409
Hamartoma fibrolipomatoso congénito precalcáneo	409
28 Síndromes con nevos lipomatosos	412
Lipomatosis encefalocraneocutánea	412
29 Hamartomas musculares	414
Hamartoma muscular liso	414
Hamartoma de músculo estriado (hamartoma mesenquimal rabdomiomatoso)	416
Nevos farmacológicos y funcionales	419
30 Nevos farmacológicos y funcionales	421
Nevos farmacológicos y funcionales	421
Índice de términos	423

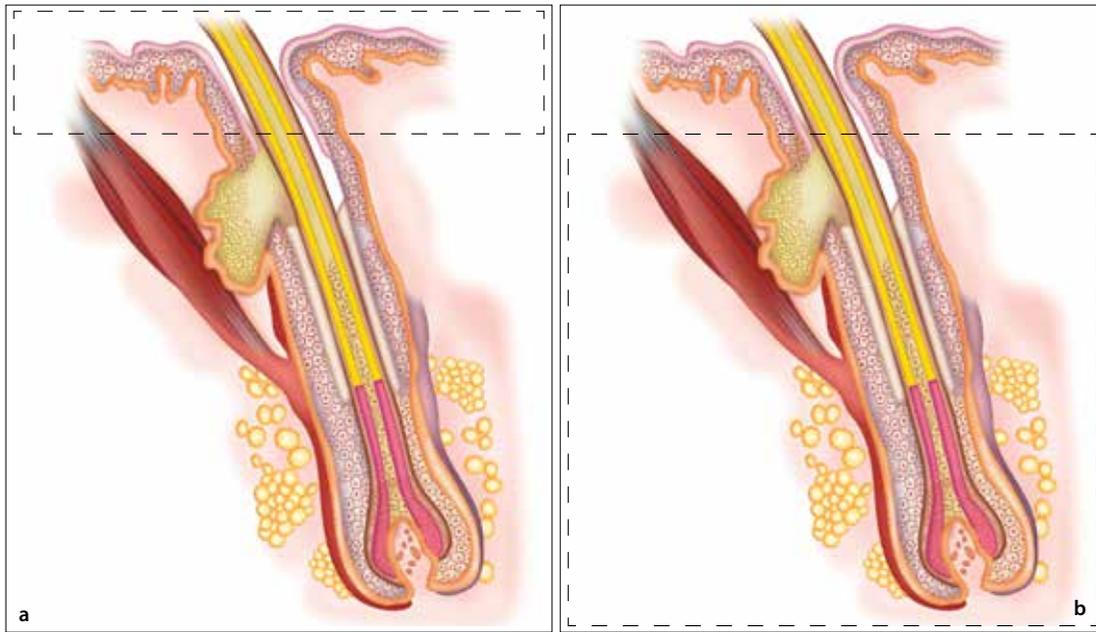


Gráfico 2.2 Nevos epiteliales. **a** Nevos queratinocíticos o no organoides. **b** Nevos anexiales u organoides. (Modificado de: Cohen Sabban EN, Larralde M, Fernández Bussy RA. Introducción a la Dermatología. Buenos Aires: Ed. Journal, 2021).

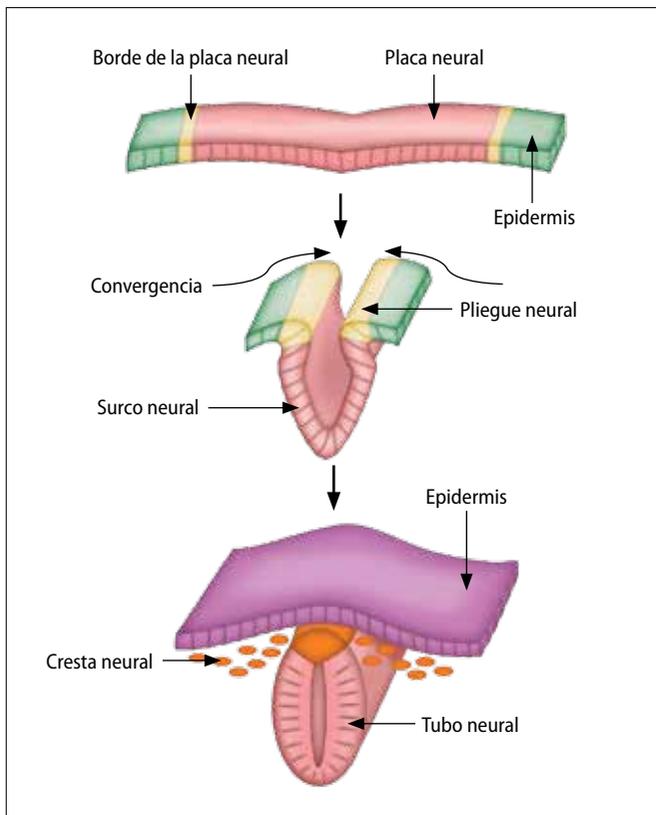


Gráfico 2.3 Desarrollo embriológico de la cresta neural.

Bibliografía de referencia

1. Happle R. The group of epidermal nevus syndromes. Part I. Well defined phenotypes. *J Am Acad Dermatol* 2010; 63 (1): 1-22.
2. Happle R, Rogers M. Epidermal nevi. En: *Advances in Dermatology*. Londres: Mosby, Inc., 2002; p. 175.
3. Sadler TW. *Embriología Médica*. 14ª ed. Ed Wolters Kluwer Health, 2019.



Foto 5.68 Hamartoma folicular basaloide.



Foto 5.69 Hamartoma folicular basaloide.

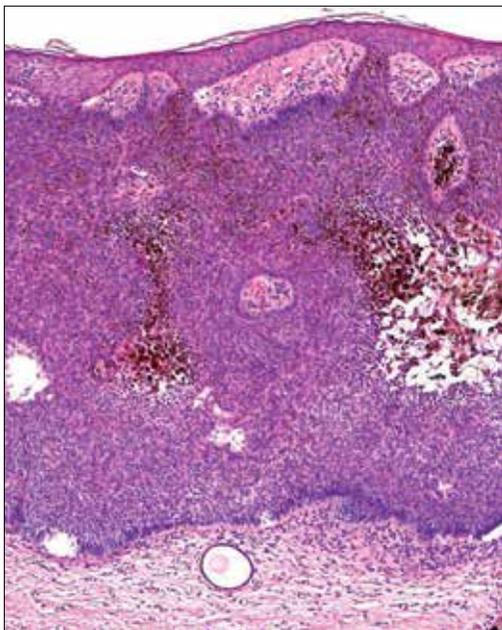


Foto 5.70 Hamartoma folicular basaloide. Gruesas bandas anastomosadas, de células basaloideas en un estroma fibroso. Empalizada periférica sin formación de hendidura. Pigmento melánico.

o aparecer en el curso de otras genodermatosis, como el **síndrome de Bazex-Dupré Christol** (atrofodermia folicular, hipotricosis, trastornos de la transpiración, carcinomas basocelulares). También se describen asociaciones ocasionales con fibrosis quística y enfermedad tiroidea.

Existe una **forma múltiple generalizada sindrómica** (Brown-Crouse),^{422, 423} que consideraremos más adelante.

También se describieron formas lineares que siguen las líneas de Blaschko, con localización en la cara y el cuello, que comprometen piel y mucosas (paladar y conjuntival).⁴²⁴

La histopatología muestra lóbulos y cordones epiteliales basaloideos adyacentes a cada folículo piloso afectado. Los cordones de 2 a 3 hileras celulares de espesor emergen radialmente del eje folicular y dan una imagen en **candelabro invertido** y están embebidos en un estroma fibroso densamente celular. Puede haber pequeños quistes córneos de tipo infundibular dentro de las lobulaciones (Foto 5.71).⁴²⁵

Puede observarse también una empalizada periférica que remeda un carcinoma basocelular, a veces, tan conspicua que dificulta el diagnóstico. Sin embargo, en el hamartoma, no se observa la típica hendidura que separa la lobulación epitelial del estroma adyacente en el basocelular. Los estudios inmunohistoquímicos revelan un bajo porcentaje de células que expresan Bcl-2, a diferencia de lo que ocurre en el carcinoma basocelular.⁴²⁶

Desde el punto de vista clínico se debe diferenciar del síndrome del carcinoma basocelular nevoide, de los angiofibromas, de nevos epidérmicos, del síndrome ROMBO (atrofodermia vermiculada, quistes de milio, carcinoma basocelular), esclerosis tuberosa, etc.

Como tratamiento se propone la terapia fotodinámica o la cirugía. Los retinoides mejoran la alopecia.^{427, 428}

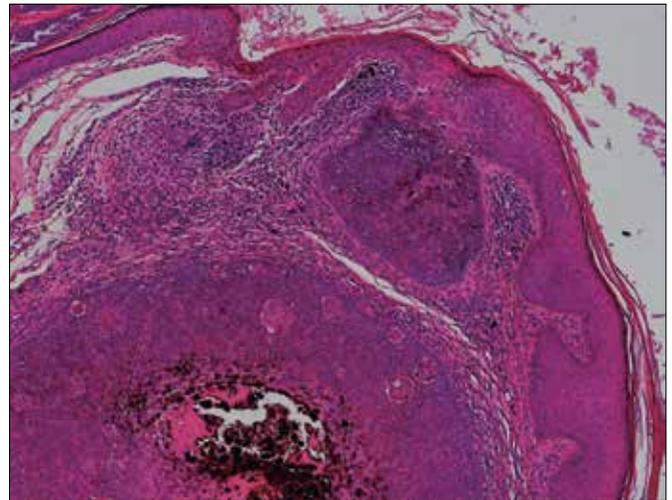


Foto 5.71 Hamartoma folicular basaloide.

Nevo panfolicular congénito

Esta rara entidad fue descrita por Finn y cols.⁴²⁹ en 2005 y a la fecha muy pocos casos han sido publicados. Hasta el momento se han descrito cinco casos, dos localizados en



Foto 13.22 NMCG. Nódulos proliferativos.

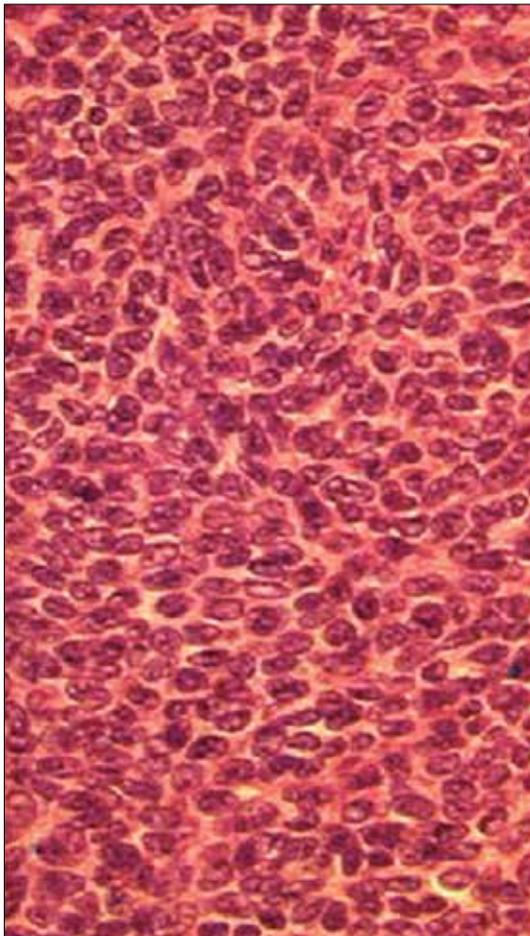


Foto 13.23 NMCG. Melanocitos de aspecto epitelioide con discreta irregularidad nuclear.

El nódulo proliferativo se ubica en la parte superior y media de la dermis en el contexto del nevo congénito, y en ocasiones adopta una silueta similar al nevo penetrante profundo, ya considerado.

En el estudio celular pueden observarse:

- Melanocitos grandes, ovals, con núcleos pleomórficos, nucléolo prominente y amplio citoplasma eosinófilo con depósitos irregulares de melanina.
- Melanocitos pequeños símil linfocitos, con núcleo pequeño hiper cromático y escaso citoplasma que carecen de melanina.
- Melanocitos de aspecto spitzoide fusiformes o epitelioides con amplio citoplasma eosinófilo, núcleo vesiculoso y nucléolo evidente.
- Células balonzadas.⁹²

En los márgenes de la lesión se visualizan células intermedias, y maduración hacia la profundidad del nódulo. Las mitosis son raras y por definición no exceden el número de 1 por mm², aunque se han descrito casos mitóticamente muy activos.⁹³

La epidermis suprayacente no está afectada, o bien, a veces se ven algunos melanocitos en nidos o diseminación pagetoide.⁹⁴

Su principal diagnóstico diferencial histológico es el melanoma neonatal, el cual presenta marcado pleomorfismo celular, alto índice mitótico, presencia de mitosis atípicas y necrosis.

La marcación con HMB-45 muestra ser homogénea, a diferencia de lo que sucede en los melanomas, donde es heterogénea.⁹⁵

Se ha demostrado que un producto intermedio en la demetilación del ADN, la 5 hidroximetil citocina (5-hmC), está disminuida en las células de muchos cánceres, lo que indica menor sobtevida del paciente; esto no es así en las células de los nódulos proliferativos.⁹⁶

Es necesario diferenciar estos nódulos de los siguientes procesos:

- **Sobrecrecimientos neuroides:** en ciertos NMCG pueden aparecer brotes nodulares, pero con nódulos blandos, de crecimiento lento, y que corresponden a una neurotización del nevo (recordamos que se define un neuronevo como aquel que se halla constituido exclusivamente por células névicas tipo C) (Foto 13.24).
- Hay otros nevos melanocíticos que son **polinodulares** de entrada, y cuyos nódulos están constituidos por nevocitos comunes. Son nódulos consistentes, a diferencia de los anteriores (Foto 13.25).
- También se debe tener en cuenta al **hamartoma neurocrístico cutáneo**, que suele ser congénito y de tinte azulado, ya descrito dentro de los nevos azules combinados, y que representa una displasia neurocrística localizada en la dermis, con componentes fibrogénicos, nerviosos y melanocíticos. Si bien como entidad solitaria el hamartoma neurocrístico se asienta en la cabeza o el cuello, algunos casos pueden aparecer en los nevos en vestimenta.⁹⁷⁻¹⁰⁰

Nevo dividido palpebral

El **nevo dividido palpebral**, descrito por primera vez por Fuchs¹⁰¹ en 1919, es un nevo melanocítico congénito que se localiza llamativamente en partes adyacentes de los párpados

Se ubica en forma unilateral en miembros inferiores (glúteos principalmente), rara vez en tronco y antebrazos. Excepcional en otros sitios.^{253, 254}

Muchas veces comienza con múltiples lesiones maculosas tipo nevos *flammeus*, que lentamente crecen y se van cubriendo de queratosis, hasta constituir una gran placa, sobreelevada, rojoazulada, hiperqueratósica, con disposición en banda, unilateral. Puede llegar a formar una tumoración verrugosa. Se ulcera e impetiginiza con facilidad (Fotos 22.75 y 22.76).



Foto 22.75 Angioqueratoma circunscrito neviforme.



Foto 22.76 Angioqueratoma circunscrito nerviforme.

Se han señalado diversas asociaciones que, posiblemente, sean simples coincidencias: nevos *flammeus*, várices de lengua, angioqueratomas escrotales y de lengua, hemangiomas del sistema nervioso, síndrome de Cobb, síndrome de Klippel-Trenaunay y también con otros angioqueratomas, como los de Fordyce y de lengua.

No tiene repercusión o enfermedad sistémica, aunque se relata un caso con epilepsia.²⁵⁵

En cuanto a su fisiopatología, si bien es desconocida, también se atribuye a posible hipertensión venosa.

La histopatología es similar a la de los otros angioqueratomas ya descritos.

Algunos autores lo identifican con el hemangioma verrugoso visto en este capítulo (representaría a un angioqueratoma profundizado).²⁵⁶⁻²⁵⁹

Angioqueratoma papular solitario

Relativamente frecuente, descrito por Imperial y Helwig²⁶⁰ en 1967.

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, pero hay casos donde hay más de una lesión.

Aparece en la segunda o tercera década de la vida. Se atribuye a traumatismos crónicos.

Son pápulas o tumores violáceos, de diferentes tamaños (1 a 5 cm), o placas, asintomáticos, que comienzan como pápulas blandas brillantes, no queratósicas, que crecen, adquieren una tonalidad negruzca, se cubren de queratosis y toman el aspecto de verrugas (Foto 22.77).²⁶¹

Se ha visto asociado a nevo azul.²⁶²

La histopatología es la de los angioqueratomas.

Angioqueratoma de la lengua

Las localizaciones en boca de los AQ sistémicos es un hecho común, pero el AQ solitario de lengua es una entidad diferente, poco frecuente. Fue descrito en 1997 por Leung y Jordan. Se las llama también *manchas caviar* por el parecido de las lesiones a esta hueva del pez esturión.²⁶⁴⁻²⁶⁶



Foto 22.77 Angioqueratoma papular.

Dentro de los hamartomas musculares podemos diferenciar los siguientes (Cuadro 29.1).

Cuadro 29.1 Hamartomas musculares

- Hamartoma muscular liso
- Hamartoma muscular estriado

Hamartoma muscular liso

Es una malformación desarrollada a partir del músculo erector del pelo, descrita por Stokes¹ en 1923.

Es poco frecuente: se estima 1 en cada 2700 nacimientos. Predomina en varones (60%). Se relataron raros casos familiares.

Es habitualmente congénito, aunque puede manifestarse poco después del nacimiento, y de manera excepcional en la pubertad o adultez; en estos casos, se confunde clínicamente con el nevo de Becker.^{2, 3}

Se debe a mutaciones poscigotas del gen *ACTB*.⁴

Asienta con preferencia en la región lumbar, los glúteos y los muslos, aunque se lo ha visto en los más diversos sitios: brazo, cuero cabelludo, abdomen. Hay formas extensivas: Prigent⁵ comunica una forma hemicorporal, y también existe una forma difusa, que remeda la imagen de **bebé Michelin** que se describió en el nevo lipomatoso, con repliegues cutáneos múltiples e hipertrichosis. Estos son casos excepcionales (Fotos 29.1-29.4).

Por lo tanto, resumimos su morfología en tres tipos (v. Cuadro 29.2).⁶

Cuadro 29.2 Hamartoma muscular liso: formas clínicas

- En placa
- Papular
- Forma generalizada difusa
- Forma atrófica lineal

- **Lesión en placa:** indurada, pigmentada, de bordes netos, de varios centímetros, cubierta de pelos (85%).



Foto 29.1 Hamartoma de músculo liso.



Foto 29.2 Hamartoma de músculo liso.

- **Pápulas foliculares** o lenticulares, eritematosas, agrupadas con aspecto de carne de gallina, pilosas o alopécicas.
- **Forma generalizada** tipo bebé Michelin.
- **Atrófica lineal:** hay una publicación de esta forma excepcional⁷