

Glosario Ibero Latinoamericano de Dermatología



Conceptos Básicos
Cuarta Edición

Dr. Eduardo Silva Lizama



Dr. Roberto Arenas • Dr. Giuseppe Argenziano • Dr. Daniel Asz Sigall • Dr. Horacio Cabo
• Dra. Patricia Chang • Dra. Emilia Cohen Sabban • Dr. Manuel del Solar • Dr. Juan Ferrando
• Dr. Eduardo Fonseca Capdevila • Dr. Antonio Guzmán Fawcett • Dr. Jorge Ocampo Candiani
• Dr. Antonio Rondón Lugo(+) • Dr. Martin Sangüeza • Dra. Antonella Tosti

Glosario Ibero Latinoamericano de Dermatología

Conceptos Básicos

Cuarta Edición

Dr. Eduardo Silva Lizama



Colegio Ibero Latinoamericano
de Dermatología

Glosario Ibero Latinoamericano de Dermatología
Conceptos Básicos

© Dr. Eduardo Silva Lizama

Primera edición 2014
Segunda edición 2016
Tercera edición 2018
Cuarta edición 2020

ISBN: 978-9929-688-09-4

Prohibida la reproducción total o parcial de esta obra, por cualquier medio, sin autorización escrita de los autores, y/o editora

Diseño e impresión:



3a. avenida 14-62, zona 1
PBX: (502) 2245-8888
www.serviprensa.com

Portada y diagramación: Angela Morales
Revisión textos: Jaime Bran

Este libro fue impreso en agosto de 2018.
La edición consta de 1,000 ejemplares en papel cuché mate base 80 gramos.

**GLOSARIO IBERO LATINOAMERICANO
DE DERMATOLOGÍA, CONCEPTOS BÁSICOS**

DR. EDUARDO SILVA LIZAMA

Profesor Titular de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad Mariano Gálvez, Guatemala. Director médico Clínica de Enfermedades y Cirugía de la Piel, Guatemala. Ex jefe Sección de Dermatología, Centro Médico Militar, Guatemala. Miembro del consejo editorial de International Journal of Dermatology y de Medicina Cutánea Ibero Latinoamericana.

PARTICIPANTES EN LA REVISIÓN DE TEXTOS

España

Dr. Eduardo Fonseca Capdevila

Jefe de Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario Universitario de La Coruña, España. Profesor Asociado de Dermatología. Facultad de Medicina y Odontología. Universidad de Santiago de Compostela. La Coruña, España.

México

Dr. Roberto Arenas Guzmán

Ex Presidente Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología, Jefe Departamento de Micología, Hospital General “Manuel Gea González”, México, México. D.F.

Venezuela

Dr. Antonio Rondón Lugo (+)

Profesor Emeritus Instituto de Biomedicina. Universidad Central de Venezuela. Ex director postgrado de dermatología, Ex jefe de cátedra de Dermatología Instituto de Biomedicina. Ex jefe de servicio de Dermatología Hospital Vargas de Caracas. Maestro de la Dermatología, Colegio Ibero Latinoamericano CILAD 2006.

Argentina

Dra. Emilia Cohen Sabban

Jefa del Servicio de Dermatología del Instituto de Investigaciones Médicas A. Lanari, Universidad de Buenos Aires (UBA), Buenos Aires, Argentina. Docente Adscripta Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires (UBA), Buenos Aires, Argentina. Coordinadora de Delegados Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología.

Perú

Dr. Manuel del Solar

Jefe del Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Cayetano Heredia, Lima, Perú. Profesor de la Facultad de Medicina Alberto Hurtado, Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima, Perú. Director Médico, Solderma Instituto Dermatológico, Lima, Perú. American Academy of Dermatology, International Affairs Committee Member. Vocal Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología

COLABORADORES

Dr. Roberto Arenas Guzmán, México

Ex Presidente Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología, Jefe Sección de Micología, Hospital General “Manuel Gea González”, México, México. D.F.

Dr. Giuseppe Argenziano, Italia

Profesor Adjunto, Departamento de Dermatología. Universidad Federico II de Nápoles, Nápoles, Italia.

Dr. Daniel Asz Sigall, México

Dermatología Médica, Quirúrgica y Cosmética. Master en tricología y láser, España. Profesor de Dermatología, Centro Médico ABC. México DF.

Dr. Horacio Cabo, Argentina

Doctor en Medicina, Especialista en Dermatología, Profesor titular de Dermatología, Universidad de Buenos Aires, Argentina, ex jefe de Servicio de Dermatología del Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari, Universidad de Buenos Aires. Miembro de la junta directiva de la Sociedad Internacional de Dermatoscopía.

Dra. Patricia Chang, Guatemala

Dermatología, Hospital General de Enfermedad Común, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social. Directora del programa de educación médica continua, Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología. Dermatóloga Hospital Ángeles, Guatemala.

Dra. Emilia Cohen Sabban, Argentina

Jefa del Servicio de Dermatología del Instituto de Investigaciones Médicas A. Lanari, Universidad de Buenos Aires (UBA), Buenos Aires, Argentina. Docente Adscripta Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires (UBA), Buenos Aires, Argentina. Coordinadora de Delegados Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología.

Dr. Manuel del Solar, Perú

Jefe del Servicio de Dermatología - Hospital Nacional Cayetano, Heredia, Lima, Perú. Profesor de la Facultad de Medicina Alberto Hurtado Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima, Perú. Director Médico Solderma Instituto Dermatológico, Lima, Perú. American Academy of Dermatology - International Affairs Committee Member. Vocal Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología.

Dr. Juan Ferrando, España

Profesor Titular de Dermatología, Facultad de Medicina. Hospital Clinic i Provincial. Universidad de Barcelona. Miembro Fundador de la European Hair Research Society. Director Medicina Cutánea Ibero Latinoamericana 2002-2014.

Dr. Eduardo Fonseca Capdevila, España

Jefe de Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario Universitario de La Coruña, España. Profesor Asociado de Dermatología. Facultad de Medicina y Odontología. Universidad de Santiago de Compostela. La Coruña, España.

Dr. Antonio José Guzmán Fawcett, Paraguay

Coordinador General del Grupo CILAD de Patología Bucal. Profesor Titular de Patología Bucal de la Facultad de Odontología Pierre Fauchard de la Universidad Autónoma del Paraguay. Profesor Titular de Dermatología del Pregrado de la Facultad de Medicina de la Universidad Privada del Pacífico de Asunción Paraguay. Profesor Adjunto de Dermatología del Pregrado de la Facultad de Medicina de la Universidad Católica de Asunción.

Dr. Jorge Ocampo Candiani, México

Presidente del CILAD, Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología. Jefe del Departamento de Dermatología, período 2013-2015, Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Nuevo León, Monterrey, N.L. México.

Dr. Antonio Rondón Lugo, Venezuela (+)

Profesor Emeritus Instituto de Biomedicina. Universidad Central de Venezuela. Ex director postgrado de dermatología, Ex jefe de cátedra de Dermatología Instituto de Biomedicina. Ex jefe de servicio de Dermatología Hospital Vargas de Caracas. Maestro de Dermatología, Colegio Ibero Latinoamericano CILAD 2006.

Dr. Martin Sangüeza, Bolivia

Presidente de la Sociedad Latinoamericana de Dermatopatología, Dermatopatólogo, Hospital Obrero Número 1 CNS. Bolivia.

Dra. Antonella Tosti, Estados Unidos

Departamento de Dermatología y Cirugía Cutánea, Miller School of Medicine, University of Miami, Miami, Estados Unidos.

Agradecimiento aporte iconográfico

Dr. Jorge Ocampo Candiani

Dra. Patricia Chang

Dr. Martin Sangüeza

Dr. Juan Ferrando

Dr. Manuel del Solar

Dr. Alejandro García Vargas

Dra. Emilia N. Cohen Sabban

Dr. Giuseppe Argenziano

Dr. Horacio Cabo

Dra. Antonella Tosti

Dr. Antonio José Guzmán Fawcett

Dr. Ricardo Pérez Alfonzo

Dr. Alexandro Bonifaz

Contenido

Prefacio	11
<i>Prof. Horacio A. Cabo</i>	
Prólogo	13
<i>Dr. Jorge Ocampo Candiani</i>	
Introducción	15
<i>Dr. Eduardo Silva Lizama</i>	
Presentación	17
<i>Dra. Emilia Cohen Sabban</i>	
Capítulo I	19
Semiología	
<i>Dra. Emilia Cohen Sabban, Dr. Antonio Rondón Lugo, Dr. Roberto Arenas, Dr. Eduardo Fonseca Capdevila, Dr. Manuel del Solar, Dr. Eduardo Silva Lizama, Dr. Jorge Ocampo Candiani, Dra. Patricia Chang</i>	
Capítulo II	153
Pelo	
<i>Dr. Juan Ferrando, Dr. Daniel Asz Sigall, Dr. Antonio Rondón Lugo, Dra. Emilia Cohen Sabban, Dr. Eduardo Fonseca Capdevila, Dr. Manuel del Solar, Dr. Roberto Arenas</i>	
Capítulo III	181
Uñas	
<i>Dra. Patricia Chang, Dr. Eduardo Fonseca Capdevila, Dra. Emilia Cohen Sabban, Dr. Roberto Arenas, Dr. Antonio Rondón Lugo, Dr. Manuel del Solar</i>	

Capítulo IV Mucosas Enfermedades de la mucosa oral <i>Dr. Antonio Guzmán Fawcett</i>	229
Capítulo V Dermatoscopia Dermatoscopia de lesiones pigmentadas y no pigmentadas <i>Dr. Horacio Cabo, Dr. Giuseppe Argenziano</i>	309
Dermatoscopia de piel cabelluda y pelo <i>Dra. Antonella Tosti</i>	348
Dermatoscopia de uña <i>Dra. Antonella Tosti</i>	360
Capítulo VI Histopatología <i>Dr. Martín Sangüeza, Dr. Eduardo Fonseca Capdevila, Dra. Emilia Cohen Sabban, Dr. Antonio Rondón Lugo, Dr. Roberto Arenas, Dr. Manuel del Solar</i>	365
Capítulo VII Dermatosis <i>Dr. Eduardo Silva Lizama. Dr. Roberto Arenas Guzmán. Dra. Emilia N Cohen Sabban</i>	395

Prefacio

He tenido el privilegio de presenciar el nacimiento y crecimiento progresivo de este glosario.

Sé del trabajo que ha requerido y de la dedicación de sus editores.

He ido constatando personalmente el resultado.

Obviamente este glosario no podía ser menos que una obra de altísima utilidad para los dermatólogos de Latinoamérica.

Un glosario que no tiene techo y hoy nos presenta el Capítulo VII “Dermatosis”. La mente inquieta de sus editores Eduardo Silva Lizama, Roberto Arenas y Emilia N. Cohen Sabban nos sorprenderán en un futuro cercano.

He disfrutado al leerlo, recordado muchas cosas olvidadas y he aprendido detalles que desconocía.

A los autores mis felicitaciones.

Como Presidente del CILAD me llena de orgullo.

Dr. Horacio A. Cabo
Prof. Titular de Dermatología UBA
Argentina

Prólogo

El futuro está oculto detrás de los hombres que lo hacen.

Anatole France

El avance de la ciencia es producto de los científicos. Esta afirmación, aunque parezca una verdad de Perogrullo, describe una fase inherente al espíritu humano: la de conocer y seguir conociendo el dinamismo de esto y la búsqueda incesante de respuestas a preguntas que surgen de la curiosidad o de la necesidad de resolver un problema.

Hace ya varios años, el CILAD planteó un problema fundamental: la necesidad imperativa de un lexicón profesional, de nuestra especialidad, en nuestra lengua, que nos ayudara a una comunicación efectiva y eficiente. Con la inestimable ayuda de sus miembros, se logró publicar la primera edición. El éxito fue inmediato y de proporciones inesperadas. Su utilidad fue patente en las publicaciones, presentaciones de trabajos, en la enseñanza y en el trabajo diario. Pronto se hizo patente la necesidad de una segunda edición. En el prólogo de esta, hablábamos de la evolución de la descripción de lesiones o de hallazgos anatomopatológicos y del imperativo de actualizar continuamente y vaticinamos próximas ediciones de esta obra. También afirmamos que esta labor la harían nuestros sucesores y expresamos nuestra entera confianza en que lo harían bien, a cabalidad y con profesionalismo.

Pues el futuro nos ha alcanzado y hoy me honran pidiéndome que haga este prólogo. No puedo estar más agradecido.

La dermatología es una especialidad única. Tenemos el privilegio de poder observar las lesiones, y el ojo y cerebro entrenados pueden hacer diagnósticos precisos. Y rápidos. El obstáculo está en la correlación entre lo que vemos y lo que nos han enseñado que es. Esta obra fue concebida para uniformar el lenguaje descriptivo y evitar la confusión y el error diagnóstico. Las ayudas visuales son inestimables, pero el lenguaje debe corresponderles con exactitud. De eso se trata este trabajo.

La cuarta edición tiene un novedoso capítulo sobre dermatosis, las cuales son definidas y comentadas por eminentes dermatólogos ibero latinoamericanos, estadounidenses y europeos. Su inclusión enriquece y ensancha los alcances del libro. Los autores entendieron a la perfección la intención de la obra y complementan, y nos enseñan con maestría la diversidad de dermatosis que observamos en la práctica diaria.

Me gustaría destacar el espíritu de los autores y del CILAD al terminar esta obra en plena pandemia del COVID-19 y ponerla a la disposición de socios y colegas dermatólogos en una época que se necesita solidaridad y opciones de lectura, aprendizaje y enseñanza. Estamos seguros que esta experiencia nos unirá más como personas, no solo dentro de nuestra familias sino con todos aquellos con los que podamos convivir y que cuando termine, seremos mejores seres humanos.

Dr. Jorge Ocampo Candiani, México

Introducción

EL GLOSARIO IBERO LATINOAMERICANO DE DERMATOLOGÍA (GILAD), está constituido por siete capítulos: el primero sobre semiología, el segundo sobre tricopatología, el tercero trata la oncopatología, el cuarto enfermedades de la mucosa oral, el quinto trata sobre dermatoscopia, el sexto sobre histopatología y el séptimo sobre dermatosis. En su contenido ofrece conceptos claros, ilustrados con fotografías que conducen al lector a una información inicial sobre algún padecimiento dermatológico.

La falta de acuerdos sobre los criterios que se deben utilizar en dichas definiciones, la existencia de varios modelos semánticos, la incompatibilidad entre el significado de muchos conceptos y definiciones, son obstáculos en el lenguaje dermatológico actual. Estas diferencias se pueden considerar sutiles, pero interfieren en la comunicación e intercambio de conocimientos. Las dermatosis no son la excepción. Mencionamos en las ediciones anteriores que estos conceptos son dinámicos, más ahora incorporando el nuevo **CAPÍTULO VII DERMATOSIS**.

En la obra se ha seguido un orden desde la descripción de las lesiones elementales de la piel, enfermedades de pelo, enfermedades de uñas, mucosas, dermatoscopia, histopatología, para complementarse con este **CAPÍTULO VII** sobre **DERMATOSIS**, haciendo descripción de las principales y más frecuentes; en la definición se enfatiza sobre etiología, fisiopatología, aspectos clínicos, topografía, morfología, evolución, pronóstico, clasificación, cuadros descriptivos; la mayoría de conceptos ilustrados con más de 400 magníficas fotografías. Es un gran esfuerzo de parte de los maestros Dr. Roberto Arenas Guzmán, de México; Dra. Emilia Cohen Sabban, de Argentina, y este servidor. Colabora con fotografías la Dra. Patricia Chang, de Guatemala. Las dermatosis se clasifican siguiendo un orden alfabético. Los nombres asignados son los que utilizan la mayoría de dermatólogos, con la descripción de conceptos claros, concisos, útiles para los estudiantes de medicina, médicos en general y dermatólogos. No obstante como se evidenciará en la lectura de esta obra, existen más dermatosis, pero se ha considerado lo más frecuente, práctico e

inmediato, esperando que esta obra cumpla con los objetivos para los cuales ha sido planeada.

La elaboración del presente trabajo fue posible gracias a la intervención de destacados dermatólogos iberolatinoamericanos, estadounidenses y europeos, contando con el respaldo de nuestro Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología.

Dr. Eduardo Silva Lizama, Guatemala

Presentación

Queridos amigos, para mí es un honor presentar el VII Capítulo, 4ta. Edición del GLOSARIO IBERO LATINO AMERICANO DE DERMATOLOGÍA. Junto con el Dr. Eduardo Silva Lizama, Guayo para los amigos, nuestro mentor y conductor; y el Dr. Roberto Arenas, hemos hecho realidad este nuevo capítulo denominado “Dermatosis”.

Haciendo un poco de historia, allá por el 2014, el entonces presidente de nuestro Colegio Dr. Jorge Ocampo Candiani, en una reunión de Comisión directiva y delegados durante el Meeting de la Academia americana, comentó el proyecto del Dr. Eduardo Silva Lizama de hacer un glosario dermatológico Ibero Latinoamericano.

La idea me capturó de inmediato, ya que encontré fascinante ir tras el significado de las palabras.

De este modo surge la primera edición, cuyo objetivo fue unificar las lesiones elementales de la piel, anexos como el pelo y las uñas y lesiones elementales histopatológicas, basado en las diferencias que existen en los distintos países de la región y con el antecedente inspirador de otras agrupaciones dermatológicas a nivel mundial. En la 1era. Edición, el glosario estaba compuesto por cuatro capítulos: Semiología dermatológica, Tricopatología, Onicopatología e Histopatología.

Pero la medicina avanza, y el auge de la Dermatoscopía se fue imponiendo en la práctica diaria del dermatólogo, casi como una herramienta indispensable. Por lo que, nace la idea de un glosario, la segunda edición con el quinto capítulo, el cual a su vez, comprendía tres áreas: dermatoscopia de lesiones pigmentadas y no pigmentadas, de piel cabelluda y pelo, y por último de la uña.

En la 3era. Edición, continuando con la idea de brindar algo más que un listado de palabras, y sin descuidar que las mucosas son un gran desafío dermatológico, es que se agrega el capítulo de enfermedades de la mucosa oral y se decide modificar el orden previamente establecido quedando de la siguiente manera: Capítulo I Semiología dermatológica, Capítulo II Tricopatología, Capítulo III Onicopatología, Capítulo IV Mucosas, Capítulo V Dermatoscopía y Capítulo VI Histopatología.

Parece increíble soñar con algo...y de repente verlo plasmado en una obra. Creo que ni nuestro motivador, el Dr. Eduardo Silva Lizama, ni muchos de los colaboradores y en particular el Dr. Roberto Arenas y quien les escribe, pensamos que existiría un VII Capítulo.

Pero aquí estamos, frente a una obra de un esfuerzo sin medidas, con altruismo y espíritu académico, que comprende las múltiples dermatosis a las que nos enfrentamos en nuestra actividad médica, las simples y comunes, como las más complejas; de origen infeccioso, genético, metabólicas, síndromes, etc.; que afectan a los niños como a los adultos, desarrolladas con claridad, tratando de enfatizar en los puntos más importantes de cada una de ellas.

Este tipo de proyectos aunque surgen en lo individual, exigen el trabajo, la dedicación y los aportes de un equipo de colaboradores que, capítulo a capítulo, han brindado de manera abierta y generosa, su experiencia, material iconográfico proveniente de su práctica diaria ilustrando el contenido teórico con valiosas imágenes, y finalmente, su valioso tiempo, para dar cuerpo de manera abierta y generosa a esta obra.

Con la intención de brindar a nuestros colegas algo más que la simple enumeración de conceptos, sino más bien un contenido significativo a esos términos, y gracias al esfuerzo de muchísimos colaboradores, esta obra pretende ser una contribución y enaltecer a la dermatología Ibero Latinoamericana.

A todos aquellos que lo hicieron posible, ya que a esta altura, es imposible nombrarlos a todos, y al permanente apoyo del Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología, MUCHAS GRACIAS!!!!

Esperamos que esta cuarta edición, así como sus antecesoras, sea una fuente de consulta para toda la comunidad dermatológica.

Nuevamente es un placer para mí, recibir el honor de que me encomendaran la redacción de esta presentación, y el haber participado en tan noble tarea.

Dra. Emilia N. Cohen Sabban, Argentina

Capítulo I

Semiología

Dra. Emilia Cohen Sabban, Dr. Antonio Rondón Lugo, Dr. Roberto Arenas, Dr. Eduardo Fonseca Capdevila, Dr. Manuel del Solar, Dr. Eduardo Silva Lizama, Dr. Jorge Ocampo Candiani, Dra. Patricia Chang

Absceso

Del Latín *abscedere*, separar. Colección localizada de pus, superficial o profunda, que histológicamente se correlaciona con la presencia de polimorfo nucleares a nivel dérmico y/o hipodérmico. Es fluctuante, eritematosa y dolorosa, con aumento de la temperatura, de evolución aguda, que al resolverse deja cicatriz.

Los abscesos pueden formar trayectos fistulosos que los comunican entre sí o con la superficie cutánea, afectan cualquier parte del cuerpo. Figuras 1.1 a 1.1.2.



Figura 1.1. Absceso, por *Staphylococcus aureus*.



Figura 1.1.1. Absceso. Infección por Micobacterias no-tuberculosas post mesoterapia cosmética.



Figura 1.1.2. Abscesos y úlceras. Infección por Micobacterias no-tuberculosas post mesoterapia cosmética.

Ampolla

Del latín *ampulla*, botellita. Lesión superficial, elevada, de contenido líquido, mayor de 0.5 cm.

Cuando la ampolla es flácida y extensa se denomina flictena, y puede estar producida por quemaduras, por succión (cuando se hacen experimentos) o traumatismo. El contenido puede ser seroso, purulento o hemorrágico. Al igual que las vesículas, las ampollas se dividen según su localización en las capas de la piel: las intraepidérmicas pueden producirse en el grosor de la capa córnea (intracórneas), inmediatamente debajo de la misma (subcórneas), en el grosor de la capa epidérmica o inmediatamente por encima de la capa basal (suprabasales). Resuelven sin dejar cicatriz, semiológicamente son diferenciables ya que rápidamente adquieren un aspecto flácido. Subepidérmica: La separación ocurre en la interfase dermoepidérmica. Clínicamente, son tensas y no se rompen tan fácilmente como la anterior. Estas ampollas pueden resolver con cicatriz y, en ocasiones, la presencia de quistes de milium producidos por la afectación de los conductos de las glándulas sudoríparas ecrinas, lo que evidencia el compromiso subepidérmico. Mixtas: Se forman por alteraciones simultáneas en la epidermis y la dermis. Figuras 1.2 a 1.5.1.



Figura 1.2. Ampolla flácida, ya erosionada.

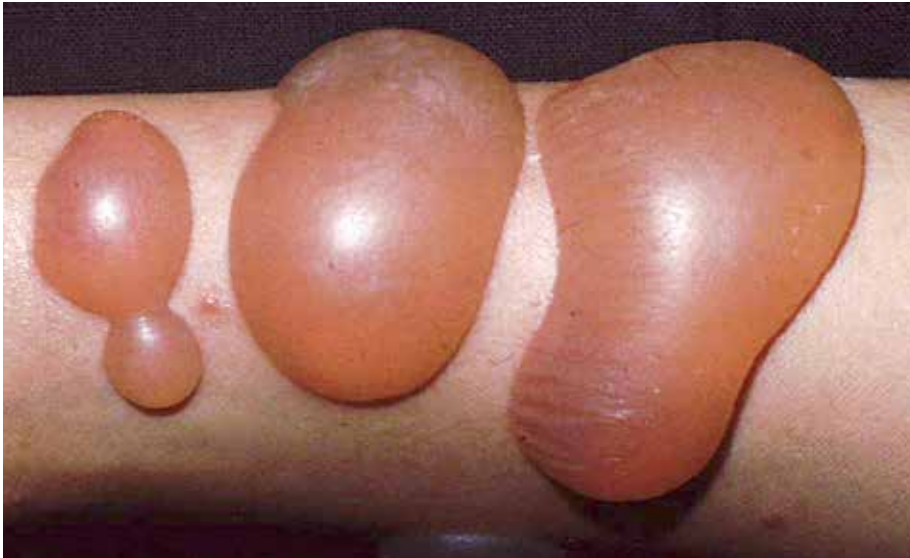


Figura 1.3. Ampolla tensa.



Figura 1.4. Ampolla flácida.
Necrosis epidérmica tóxica.



Figura 1.5. Ampolla. Necrosis epidérmica tóxica.



Figura 1.5.1. Ampolla hemorrágica y vasoespasmo.

Atrofia

Del griego *a*, sin y *trophoe*, nutrición, *ia*, acción. Disminución del espesor y consistencia de la piel, que pierde su elasticidad.

La atrofia es de evolución crónica, secundaria a la disminución en el número y tamaño de los elementos constitutivos de la piel. Puede ser primaria: anetodermia, o secundaria: fisiológica, senil, exógena: post-radiación o sol. Atrofia epidérmica: la piel es lisa, fina y nacarada, con tendencia a ser translúcida, de tal manera que se visualizan los vasos dérmicos subyacentes. Presenta un fino plegamiento similar al papel de cigarrillo. Atrofia dérmica: clínicamente se observa como una piel normal que se encuentra deprimida. Si está asociada a atrofia epidérmica, se apreciarán adicionalmente las características morfológicas descritas en la misma. Atrofia hipodérmica: cuando es circunscrita, la piel está francamente deprimida (fóveas). En la forma difusa, se marcan en exceso la fisonomía esquelética y muscular. Figuras 1.6 a 1.8.



Figura 1.6. Atrofia. Anetodermia.



Figura 1.7. Atrofia. Lupus eritematoso discoide.



Figura 1.8. Atrofia. Estrías atróficas.

Cicatriz

Del latín *cicatrix*, señal. Es el estado final de la reparación tisular de una solución de continuidad, que compromete dermis y/o hipodermis, de evolución crónica y carácter permanente.

Tiene aspecto fibroso y superficie lisa, de color diferente, más dura y rígida que la piel sana circundante, con pérdida de anexos y de los surcos cutáneos naturales. Histológicamente consiste en el depósito de fibras de colágeno horizontales, aumento en el número de fibroblastos y de vasos sanguíneos perpendiculares. El resultado es el reemplazo del colágeno normalmente organizado por fibrosis. Cicatriz atrófica: la piel de la cicatriz es delgada, deprimida, nacarada e hipopigmentada. En algunas ocasiones presenta un fino plegamiento. Dentro de las cicatrices atróficas existen dos tipos semiológicamente característicos: las cicatrices en pica hielo del acné vulgar y las cicatrices varioliformes de la varicela y el herpes zóster. Cicatriz hipertrófica: cicatriz elevada, del color piel o rosada, de consistencia dura, cuyos márgenes corresponden a los de la zona dañada. Queloide: cicatriz de características morfológicas similares a las de la hipertrófica pero de mayor extensión. Se diferencia de esta última en que sus márgenes sobrepasan los de la zona dañada, y tienen más tiempo de evolución. Figuras 1.9 a 1.11.1



Figura 1.9. Cicatriz atrófica.



Figura 1.10. Queloide.



Figura 1.11. Queloide post varicela.



Figura 1.11.1. Queloides post herpes zóster.

Costra

Del latín *crusta*, corteza. Deseccación del contenido líquido y/o sustancias orgánicas sobre la piel previamente lesionada.

Costra hemática: producto de la desecación de sangre, son de color negro, ejemplo ectima. Costra melisérica: producto de la desecación de pus, son de color (miel) amarillento, ejemplo piodermatitis. Costra sérica: producto de la desecación de suero o plasma, son de color claro. Costra serohemática: producto de la desecación de suero y sangre. Figuras 1.12 a 1.13.4.



Figura 1.12. Costra melisérica. Impétigo.



Figura 1.13. Costras meliséricas y hemáticas. Piodermitis.



Figura 1.13.1. Costras hemáticas y excoriaciones.



Figura 1.13.2. Costras hemáticas.



Figura 1.13.3. Costras hemáticas.



Figura 1.13.4. Costras hemáticas.

Eritema

Del griego *herythros*, rojo, *ma*, resultado. Mácula de color rosa o rojo, hipertérmica.

El eritema se produce por la vasodilatación de los vasos dérmicos, y consiste en un cambio de coloración entre rosado y rojo, con aumento de la temperatura. Cuando el eritema ocupa grandes extensiones de piel se denomina exantema y enantema si asienta en las mucosas. Característicamente, blanquea a la dígito presión o la diascopia (presión aplicada con una lámina de cristal), y reaparece rápidamente al cesar esta maniobra. Exantema morbiliforme: son manchas de varios milímetros de diámetro; Exantema roseoliforme son manchas de aproximadamente un centímetro de diámetro, pálidas, separadas por varios milímetros o centímetros de piel sana; exantema escarlatiniforme, constituido por manchas puntiformes rojizas sobre base eritematosa difusa. Figuras 1.14 a 1.14.17.



Figura 1.14. Exantema difuso con dermografismo blanco. Dermatitis atópica.



Figura 1.14 .1. Exantema roseoliforme febril.



Figura 1.14.2. Exantema roseoliforme. Roséola sifilítica.



Figura 1.14.3. Exantema roseoliforme. Roséola sífilítica.



Figura 1.14.4. Exantema roseoliforme. Roséola sífilítica.



Figura.1.14.5. Exantema roseoliforme. Dermatitis reaccional.



Figura 1.14.6. Exantema roseoliforme. Pitiriasis rosada.



Figura 1.14.7. Exantema morbiliforme reaccional.



Figura 1.14.8. Exantema morbiliforme reaccional.



Figura 1.14.9. Exantema morbiliforme reaccional.



Figura 1.14.10. Exantema morbiliforme. Nótese las lesiones confluentes de 1-2 mm.



Figura 1.14.11. Exantema morbiliforme.



Figura 1.14.12. Exantema morbiliforme, acercamiento.



Figura 1.14.13. Exantema morbiliforme.



Figura 1.14.14. Exantema morbiliforme reaccional.



Figura 1.14.15. Exantema escarlatiniforme.



Figura 1.14.16. Exantema escarlatiniforme. Dengue.



Figura 1.14.17. Exantema escarlatiniforme. Nótese el eritema difuso, con puntos rojizos.

Erosión

Del latín *erosio*, roedura, corrosión. Solución de continuidad superficial que compromete únicamente la epidermis, secundaria a la ruptura de una ampolla o vesícula. También puede aparecer por traumatismo o al desprender una costra.

La erosión evidencia una superficie denudada y húmeda que recuerda la existencia previa de un contenido líquido. Dado que la pérdida cutánea es epidérmica, las erosiones resuelven por reepitelización sin dejar cicatriz. Ejemplos: enfermedades vesiculosas y ampollares, principalmente. Figuras 1.15 a 1.16.



Figura 1.15. Erosión. Pénfigo eritematoso.



Figura 1.15.1. Erosiones hemorrágicas. Lupus eritematoso sistémico ampollar.
(Fotografía Prof. Dra. Ana Kaminsky, Prof. Dr. Jorge Abulafia, Argentina).



Figura 1.16. Erosión. Balanitis erosiva candidósica.

Escama

Del latín *squama*, escama. Fragmento laminar seco de queratina.

Es la eliminación o la acumulación anormal de células córneas en escamas perceptibles, secundaria al desprendimiento en bloque del estrato córneo. Los mecanismos de formación pueden ser por aumento en la velocidad de la queratinización, o por aumento en la retención. Las laminillas córneas son producidas por alteración del cuerpo mucoso de Malpighi. En condiciones normales, la epidermis es completamente reemplazada o tiene un cambio brusco cada 27 días. El producto final de la queratinización lo constituyen las células cornificadas de la capa más externa de la piel. Sin embargo, esta descamación fisiológica es imperceptible. Cuando la escama es aparente, el estrato córneo se encuentra hiperqueratósico (aumento del espesor de la capa córnea); y su eliminación, al ser excesiva, es visible sobre la superficie de la piel. El desprendimiento en bloque de la capa córnea puede ser espontáneo o secundario al raspado. Es importante evaluar las características morfológicas de las escamas para hacer su diagnóstico diferencial:

Adherencia: las hay totalmente adheridas o las que son semiadherentes

Color: blanca, amarillenta, plateada o pardo sucio

Brillo: nacaradas u opacas

Tamaño: pequeñas o extensas

Espesor: finas o gruesas

Textura: suave, áspera

Aspecto: seborreico (como impregnado de grasa), furfuráceo (similar al salvado), pitiriasiforme (pequeñas, semiadherentes, apenas perceptibles), micáceo (como las hojuelas metálicas de la mica), queratósico (se amontonan en una columna), craquelado (cuarteado), lamelar (en láminas delgadas y relativamente grandes), ictiosiforme (parecido a las escamas de un pescado), ostráceo (acumulación masiva de escamas que simula la concha de una ostra), folicular (tapones foliculares que dan aspecto espinoso), en encaje (estrías de Wickham). Formación de collarettes externos o internos. Existen signos dermatológicos relacionados con la observación o desprendimiento de las escamas: Signo de la uñada o descamación latente: es aquella que se hace perceptible únicamente después de raspar la lesión primaria y es característica de la pitiriasis versicolor. Raspado metódico de Brocq: identifica a la escama de la psoriasis. Comprende tres pasos: Signo de la vela: las escamas se desprenden como virutas, similar al raspado de la cera de una vela. Membrana de Duncan-Dulckley: es la membrana delgada que se observa

posterior al raspado y que se desprende en bloque. Signo de Auspitz: al desprender la membrana aparece una superficie lisa, brillante, eritematosa y con punteado hemorrágico, como un rocío sangrante, que se debe al raspado de los capilares dilatados que se hallan en las puntas de las papilas dérmicas en la psoriasis. Signo de la oblea o de la escama en lacre: la escama adherida se desprende en bloque con una cureta sin provocar sangrado. Es característico de la pitiriasis liquenoide crónica. Figuras 1.17 a 1.31.



Figura 1.17. Escamas oleosas. Dermatitis seborreica.



Figura 1.18. Escamas en collarete. Pityriasis rosada.



Figura 1.19. Escamas pitiriásicas. Pityriasis liquenoide crónica.

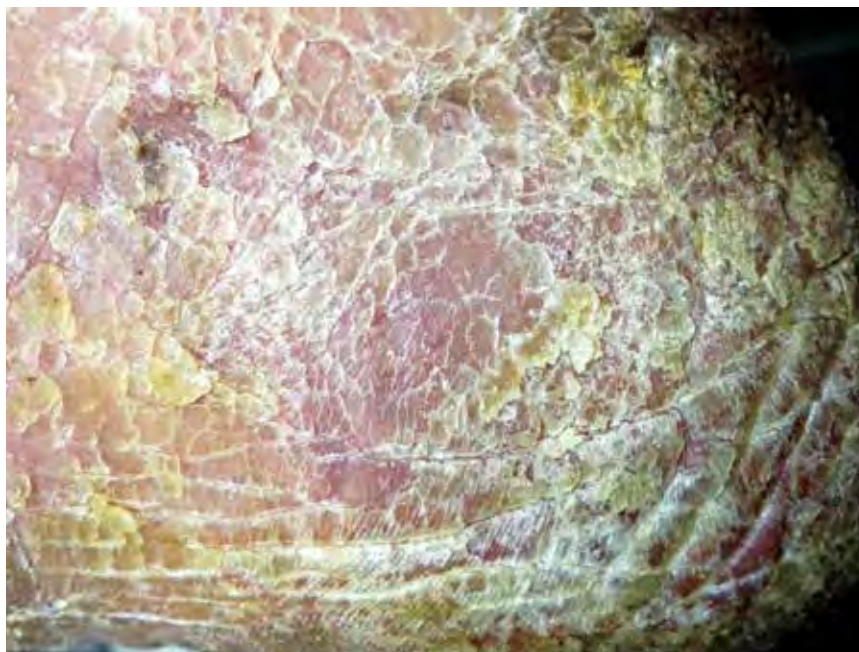


Figura 1.20. Escamas gruesas blancuecinas. Deficiencia vascular periférica.



Figura 1.21. Escamas blanco amarillentas adheridas. Deficiencia vascular periférica.



Figura 1.22. Escamas craqueladas, pardo negruzcas. Deficiencia vascular periférica.



Figura 1.23. Escamas ictiosiformes. Dermatitis pelagroide crónica.



Figura 1.24. Escamas micáceas.
Psoriasis de piel cabelluda.



Figura 1.25. Escama fina blanquecina, pitirriásica adherida. Liquen plano.



Figura 1.26. Escamas pardo claras, ictiosiformes adheridas. Ictiosis.



Figura 1.27. Escamas laminares. Necrolisis epidérmica tóxica, en parcial remisión.



Figura 1.28. Escama en encaje blanquecina semiadherente. Eritroqueratodermia variabilis.



Figura 1.29. Escama en encaje, blanquecina, adherida en su base. Tokelau. (Fotografía Prof. Dr. Eduardo Silva Martínez, Guatemala).



Figura 1.30. Escamas laminares, semiadherentes. Eritrodermia, linfoma. Nótese onicomadesis primer dedo.



Figura 1.31. Escama micácea, blanquecina adherente. Psoriasis en placas.

Escara

Del latín *eschara*, costra. Tejido necrótico que tiende a ser eliminado, separado de la piel sana circundante por un surco profundo de delimitación; por ejemplo, la escara por decúbito. Figuras 1.32 a 1.35.



Figura 1.32. Escara. Paciente diabético.



Figura 1.33. Escara. Loxocelismo.



Figura 1.34. Escara. Loxocelismo.



Figura 1.35. Escara. Sarcoma.

Esclerosis

Del griego *skleros*, duro, *osis*, enfermedad. Induración circunscrita o difusa de la piel, con pérdida de su elasticidad, de aspecto tenso, brillante y acartonado.

La esclerosis es una alteración que se percibe más por palpación que por su apariencia, es una condensación de la dermis.

La esclerosis es secundaria a la hialinización y depósito de nuevo colágeno dérmico que luce compacto, denso, homogéneo y con pocos fibroblastos, posterior a una reacción inflamatoria.

Debido a la pérdida de su distensibilidad a la palpación la piel esclerosada no se puede pellizcar ni desplazar sobre planos profundos. En algunas enfermedades, la esclerosis se mezcla con atrofia.

Ejemplos: Morfea, Síndrome de CREST, esclerosis sistémica, escleredema, liquen escleroso y atrófico. Figuras 1.36 a 1.39.



Figura 1.36.
Esclerosis difusa.



Figura 1.37. Esclerosis. Liquen escleroso y atrófico.



Figura 1.38. Esclerosis difusa. Nótese ampolla hemorrágica, en contigüidad hay tres lesiones puntiformes oscuras, que corresponden a dificultad de inyectar medicamentos.



Figura 1.39. Esclerosis y atrofia.

Escútula

Hifas de la tiña favosa, con exudado y restos celulares. Figura 1.40.



Figura 1.40. Escútula. Favus (Fotografía Prof. Dr. Eduardo Silva Martínez, Guatemala.)

Excoriación

Del latín *ex* . fuera y *corium* , cuero. Solución de continuidad superficial, lineal o punteada, secundaria al rascado.

La excoriación es una abrasión por medio mecánico que compromete únicamente la epidermis y dermis papilar. El patrón lineal o punteado lo otorga la dirección del rascado y evidencia el prurito que ocasiona la lesión primaria. Por el contrario, en las excoriaciones neuróticas, se manifiesta como lesión primaria. Si la excoriación está cubierta por una costra hemorrágica, indica que se comprometió la dermis papilar donde se ubican los vasos. Sin embargo, usualmente, al resolver no deja cicatriz. Figuras 1.41 a 1.42.3.



Figura 1.41. Excoriaciones puntiformes. Escabiosis.



Figura 1.42. Excoriaciones neuróticas.

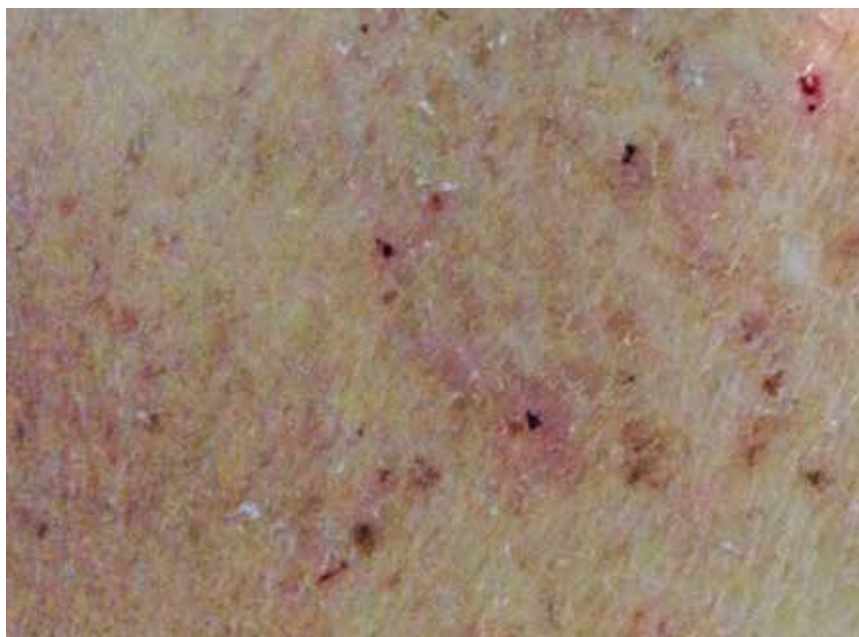


Figura 1.42.1. Excoriaciones. Prurito senil.



Figura 1.42.2. Excoriaciones.



Figura 1.42.3. Excoriaciones.

Fisura

Del latín *fisura*, hendidura, grieta. La fisura es una pérdida de sustancia lineal y profunda de la piel, que compromete la dermis, inclusive sigue los pliegues cutáneos y es dolorosa.

Las fisuras son secundarias a la disminución de la elasticidad de la piel o a una tensión excesiva, se localizan en el fondo de los pliegues cutáneos naturales siguiendo su dirección (retroauricular, palmares, plantares, submamarios, inguinales, pliegues interdigitales), alrededor de los orificios naturales donde se denominan *rágades* (peribucales, perinasales, perianales) y en áreas de queratodermia. La piel seca predispone a la formación de fisuras debido a la disminución en su elasticidad. Además, el movimiento, el frío, el viento, el agua y los detergentes facilitan su formación. Las fisuras pueden ser únicas o múltiples, con bordes afilados, bien definidos. Figuras 1.43 y 1.43.1.



Figura 1.43. Rágades. Dermatitis atópica.



Figura 1.43.1. Fisuras. Psoriasis plantar.

Fístula

Del latín *fistula*, tubo, cañería. Trayecto fibroso anormal, revestido de epitelio, que tiene aspecto de conducto. Pueden ser ciegas o abiertas.

La fístula es un orificio cutáneo puntiforme, con drenaje de líquido, que generalmente comunica una cavidad interna con la piel, o dos cavidades internas entre sí. Puede ser de origen congénito, traumático, inflamatorio, infeccioso. Figuras 1.44 a 1.44.6.



Figura 1.44. Fístula perianal.



Figura 1.44.1. Fístula perianal.



Figura 1.44.2. Fístulas perianales.



Figura 1.44.3. Fístula. Micetoma.



Figura 1.44.4. Fístulas. Micetoma.



Figura 1.44.5. Fístulas. Micetoma.



Figura 1.44.6. Fístula. Micetoma

Gangrena

Del griego *gangrina*, destrucción. Muerte tisular por pérdida del suministro de sangre. Es una placa firme gris-rojiza a negruzca, dolorosa y de forma irregular. Figuras 1.45 a 1.45.3.



Figura 1.45. Gangrena de Fournier.



Figura 1.45.1. Gangrena.



Figura 1.45.2. Gangrena.



Figura 1.45.3. Gangrena.

Habón

Del latín *faba*, haba. Lesión elevada, aplanada, rosada en la periferia y con palidez central, de aspecto edematoso, generalmente pruriginoso y evanescente.

El habón, también, se conoce como roncha. Característicamente, se diferencia de las otras lesiones elementales por su rápida instauración y su carácter transitorio. Es el resultado de la salida de plasma a partir de los vasos cutáneos dérmicos. Si el edema es muy importante, comprime los vasos y origina la palidez central visible en las lesiones, mientras que el eritema es ocasionado por la vasodilatación periférica. Su tamaño es variable, desde 0.3 cm hasta incluso mayores de 10 cm. La forma varía entre redonda, oval, ameboide o anular, las lesiones se pueden disponer de manera aislada o confluyente. Figura 1.46.



Figura 1.46. Habón. Urticaria.

Leucodermia

Del griego *leukos*, blanco, palidez, *derma*, piel. Mácula blanca de origen pigmentario o vasculohemática.

Liquenificación

Del griego *leiquen*, liquen y del latín *facere*, hacer. Engrosamiento de la piel y aumento de los pliegues cutáneos, debido al rascado. Figuras 1.47 y 1.48.



Figura 1.47. Liquenificación y excoriación. Dermatitis atópica.



Figura 1.48. Liquenificación. Véase engrosamiento de la piel y aumento de los pliegues cutáneos.

Mácula o mancha

Del latín *macula*. Cambio de coloración de la piel sin alteraciones de la superficie.

Se las clasifica según su origen en pigmentarias y vasculohemáticas, por lo que pueden adquirir diferentes colores.

Las pigmentarias a su vez se dividen en las de origen melánico u otros pigmentos (bilirrubina, hemosiderina, metales pesados, cuerpos extraños, medicamentos).

Cuando en las pigmentarias, la melanina está en exceso se denomina mácula hiperpigmentada o hiperocrómica; cuando está disminuido parcialmente, la mácula es hipopigmentada o hipocrómica y si no tiene pigmento melánico es apigmentada o acrómica. Figuras 1.49 a 1.49.2.



Figura 1.49. Mácula acrómica y leucotriquia.



Figura 1.49.1. Mácula acrómica. Vitiligo.



Figura 1.49.2. Máculas leucomelanodérmicas, Mal del Pinto (Fotografía Prof. Dr. Fernando Latapi, México).

Mácula cianótica

Del latín *macula*, y del griego *kyanosis* azul oscuro. Mácula azulada, fría a la palpación, que desaparece a la presión, por vasodilatación pasiva. Figuras 1.50 y 1.50.1.



Figura 1.50. Mácula cianótica. Acrocianosis.



Figura 1.50.1. Mácula cianótica. Acrocianosis.

Nódulo

Del latín *nodulus*, pequeño nudo. Lesión sólida y profunda, que puede o no ser elevada y visible, de tamaño en general mayor de 1 cm.

Crecen hacia arriba y hacia la profundidad. Pueden involucionar o ulcerarse. Los nódulos resultan de la infiltración por células de la dermis e/o hipodermis (que puede o no formar granulomas). También pueden ser secundarios al depósito de sustancias endógenas. Debido a que el compromiso del nódulo es profundo, su reparación suele dejar cicatriz. Una característica importante de los nódulos es que pueden ser dolorosos. Figuras 1.51 a 1.55

Si el nódulo se reblandece y ulcera evacuando su contenido al exterior, se lo llama goma (ejemplo, gomas del terciarismo sífilítico y de las micosis profundas). El goma siempre se repara con cicatriz.



Figura 1.51. Nódulos en trayecto lineal.
Linfangitis.



Figura 1.52. Nódulos. Tuberculide nódulo necrótica.



Figura 1.53. Nódulos confluentes. Cromoblastomicosis.



Figura 1.54. Lepra lepromatosa nodular. (Fotografía Prof. Dr. José Barba Rubio, Guadalajara, Jalisco, México).



Figura 1.55. Nódulos. Leishmaniasis difusa anérgica (Fotografía Prof. Dr. Jacinto Convit, Venezuela).

Nudosidad

Lesión inflamatoria hipodérmica, profunda, más palpable que visible, dolorosa.

Caracteriza al eritema nudoso. Figuras 1.56 a 1.56.3.



Figura 1.56. Eritema nudoso.



Figura 1.56.1. Eritema nudoso.



Figura 1.56.2. Eritema nudoso.



Figura 1.56.3. Eritema nudoso.

Pápula

Del latín *papula*, botón *ula* diminutivo. Lesión sólida, elevada, superficial, por lo general menor de 1 cm, que tiende a resolver espontáneamente y no deja cicatriz. Según el tiempo de evolución, pueden ser agudas como en el prurigo simple o crónicas en el liquen plano. Las pápulas varían en su forma: aplanadas, elevadas, redondeadas, cupuliformes, poligonales, acuminadas, umbilicadas o pediculadas. Pueden ser de diferentes colores. La consistencia sólida es una característica esencial ya que orienta hacia la ausencia de un contenido líquido.

Se las clasifica según su localización dentro de la piel en: Pápulas epidérmicas: son debidas a engrosamiento de la epidermis, su color puede ser amarillento parduzco, de límites precisos y superficie rugosa; ejemplo verrugas planas. Pápulas dérmicas: son debidas al depósito de una sustancia anómala o a un infiltrado inflamatorio en la dermis y se palpan de consistencia más firme que la piel donde asientan. Las pápulas por depósito traducen una alteración metabólica local o general, su color puede ser amarillento, anaranjado o rosado, ej. Xantomas, amiloidosis. La sífilis secundaria es el ejemplo característico de pápula dérmica de origen inflamatorio a predominio plasmocitario. Pápulas dermoepidérmicas: coexisten alteraciones de ambas capas de la piel: acantosis de la epidermis e infiltrados inflamatorios dérmicos. Ejemplo, liquen plano. Pápulas foliculares y perifoliculares: cuando las alteraciones están vinculadas a cambios en el folículo piloso. Ejemplo, acné, queratosis pilar. Figuras 1.57 a 1.63.



Figura 1.57. Pápulas epidérmicas. Verrugas vulgares.



Figura 1.58. Pápulas planas. Liquen plano.



Figura 1.59. Pápulas. Acercamiento liquen plano.



Figura 1.60. Pápulas planas en trayecto lineal. Liquen plano. Fenómeno de Köebner.



Figura 1.61. Pápulas con superficie queratósica. Enfermedad de Darier.



Figura 1.62. Pápulas foliculares. Queratosis folicular.



Figura 1.63. Pápulas perianales. Sífilis secundaria.

Parche

Lesión plana pero ligeramente palpable, consistente en un cambio de color asociado a descamación fina. (Véase placa)

Ejemplo, Leucodermia solar. Figuras 1.64. y 1.64.1.



Figura 1.64. Parche. Lesiones ligeramente elevadas, con descamación fina.



Figura 1.64.1. Parche. Leucodermia solar. Nótese nevus melanocítico.

Petequia

Mácula puntiforme de color rojo violáceo menor de 0.5 cm, que no desaparece a la presión. Cuando es mayor de 0.5 cm se denomina equimosis, caracteriza a un síndrome: púrpura. Figuras 1.65 a 1.65.11.



Figura 1.65. Petequias.



Figura 1.65.1. Petequias.



Figura 1.65.2. Púrpura.

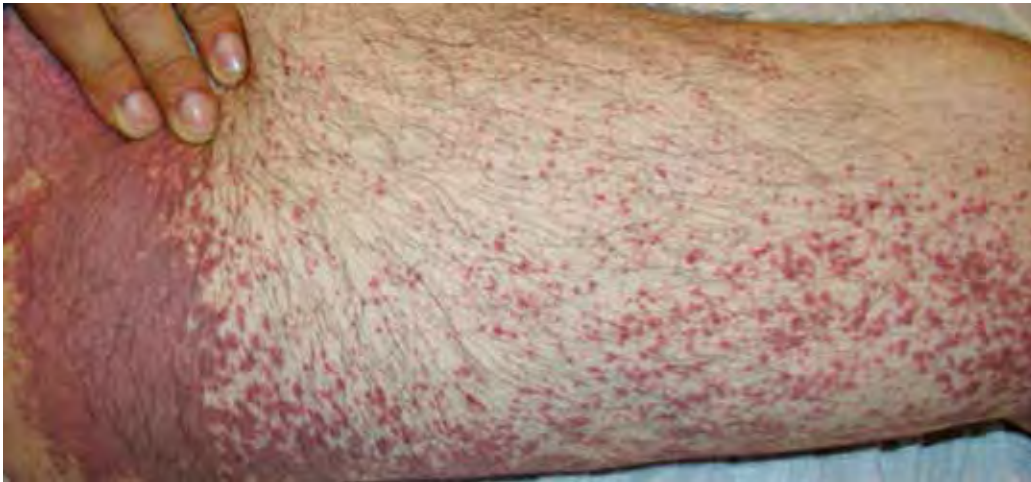


Figura 1.65.3. Púrpura de Henoch Schonlein.



Figura 1.65.4. Púrpura.



Figura 1.65.5. Púrpura.
Nótese acropaquia, primer
dedo.



Figura 1.65.6. Púrpura trombocitopénica.



Figura 1.65.7. Púrpura trombocitopénica.



Figura 1.65.8. Equimosis traumáticas.



Figura 1.65.9. Equimosis traumáticas.



Figura 1.65.10. Púrpura fulminans.



Figura 1.65.11. Púrpura fulminans.

Placa

Del francés *plaque*, y del neerlandés *placken*, remendar, untar. Lesión elevada, aplanada, cuya extensión es superior a su altura, generalmente mayor 1 cm.

Las placas al ser elevadas son siempre palpables. Varían en su forma, color, bordes y cambios de la superficie. En ocasiones se forman por la confluencia de pápulas o de un conjunto de lesiones, por lo que debe considerarse un término descriptivo. Ejemplo, psoriasis vulgar. Figuras 1.66 a 1.74.



Figura 1.66. Placa. Esporotricosis fija.



Figura 1.67. Placa. Lupus eritematoso neonatal. (Fotografía Prof. Dra. Ana Kaminsky, Prof. Dr. Jorge Abulafia, Argentina).



Figura 1.68. Placas. Papilomatosis confluyente y reticulada.



Figura 1.69. Placa.
Dermatitis numular.

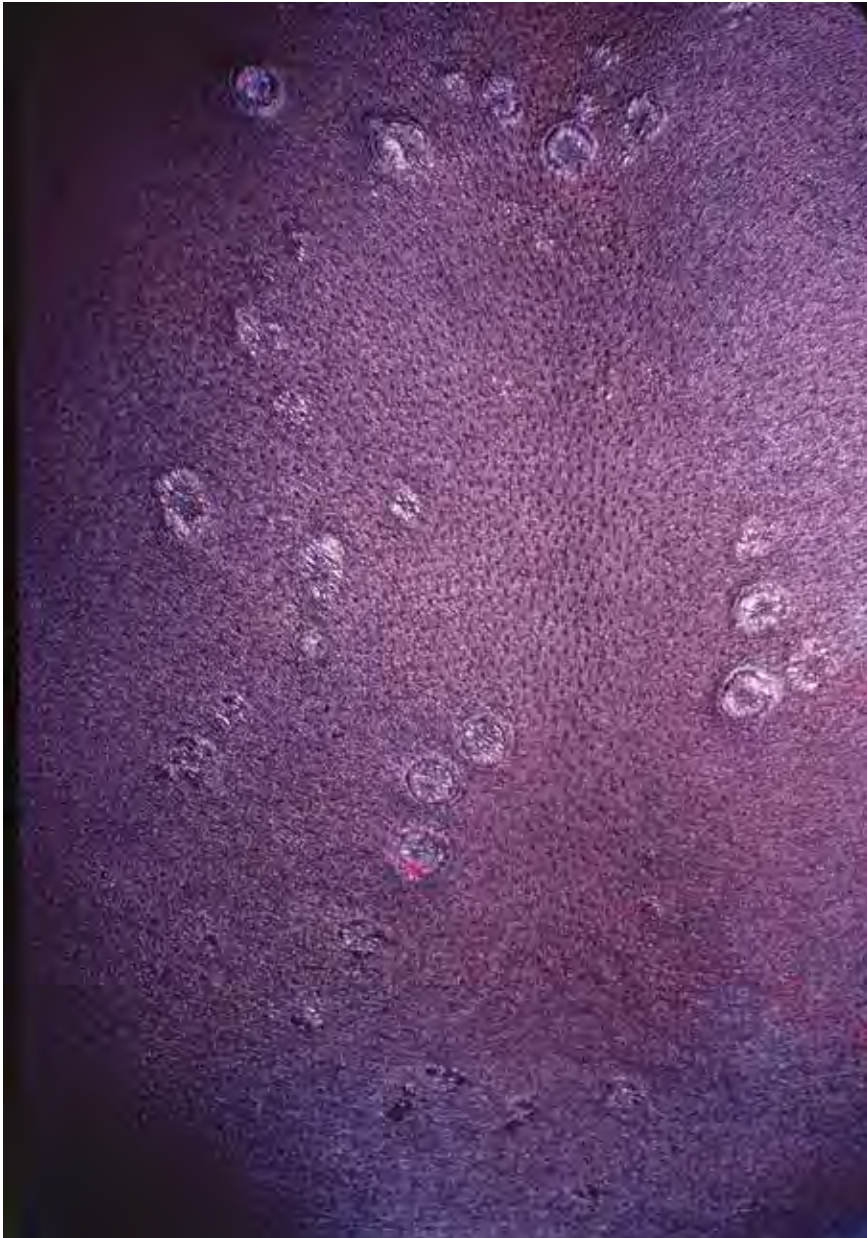


Figura 1.70. Placas. Sífilis secundaria. (Fotografía Prof. Dr. Miguel Eduardo Robles Soto, Guatemala).



Figura 1.71. Placa. Lepra tuberculoide.



Figura 1.72. Placa. Lepra dimorfa.



Figura 1.72.1. Placa. Lepra dimorfa.



Figura 1.72.2. Placas confluentes. Psoriasis.



Figura 1.72.3. Placas. Psoriasis.

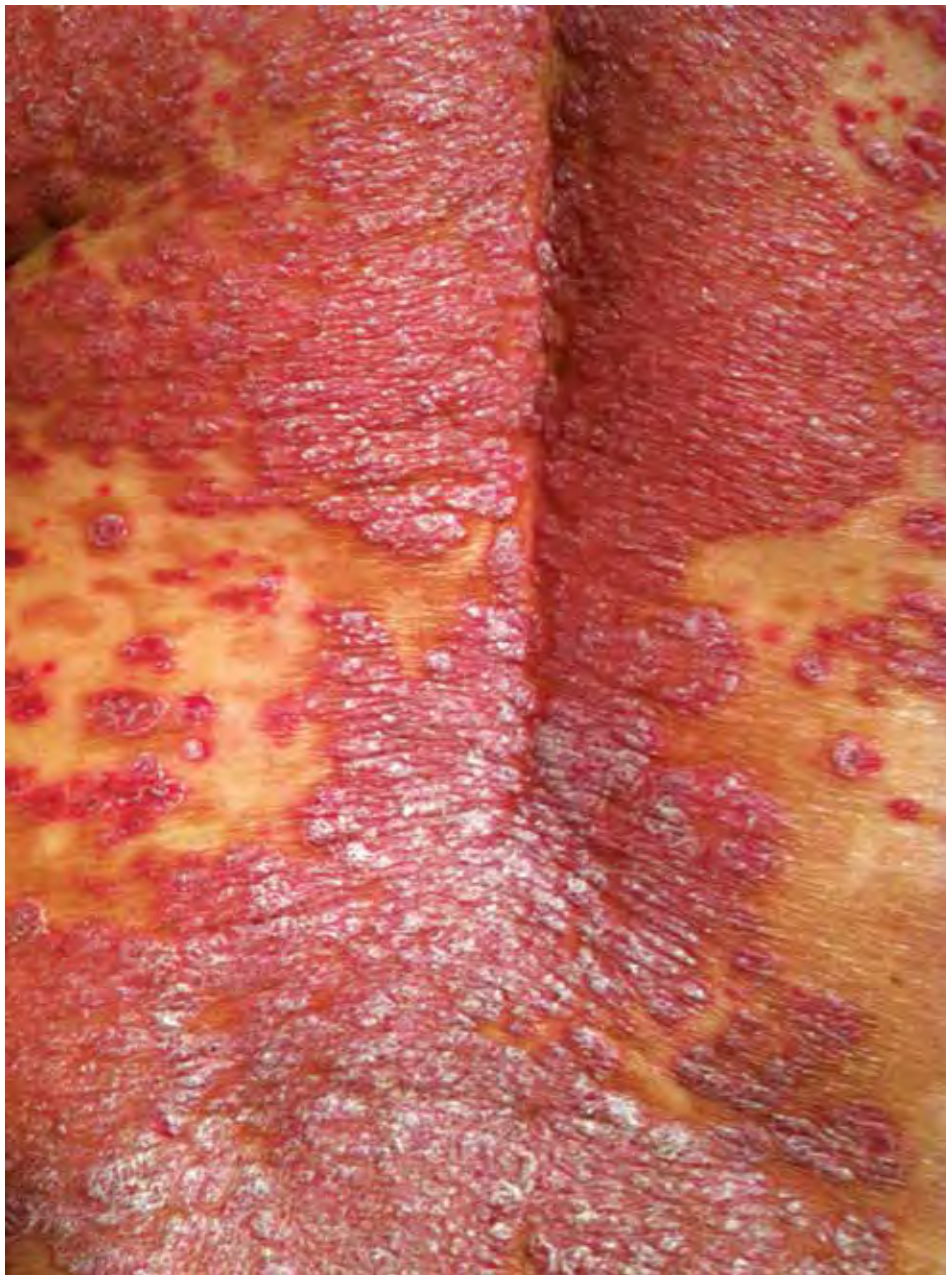


Figura 1.72.4. Placas. Psoriasis.



Figura 1.73. Placa. Fitofotodermatitis.



Figura 1.74. Placa. Sífilis secundaria psoriasiforme (Sifilide psoriasiforme).

Poiquilodermia

Del griego *poikilos*, variado y *derma*, piel. Se refiere a la presencia de atrofia epidérmica, hiper e hipopigmentación y telangiectasia conjuntamente. Ejemplo, la poiquilodermia debida a la exposición solar crónica. Figura 1.75.

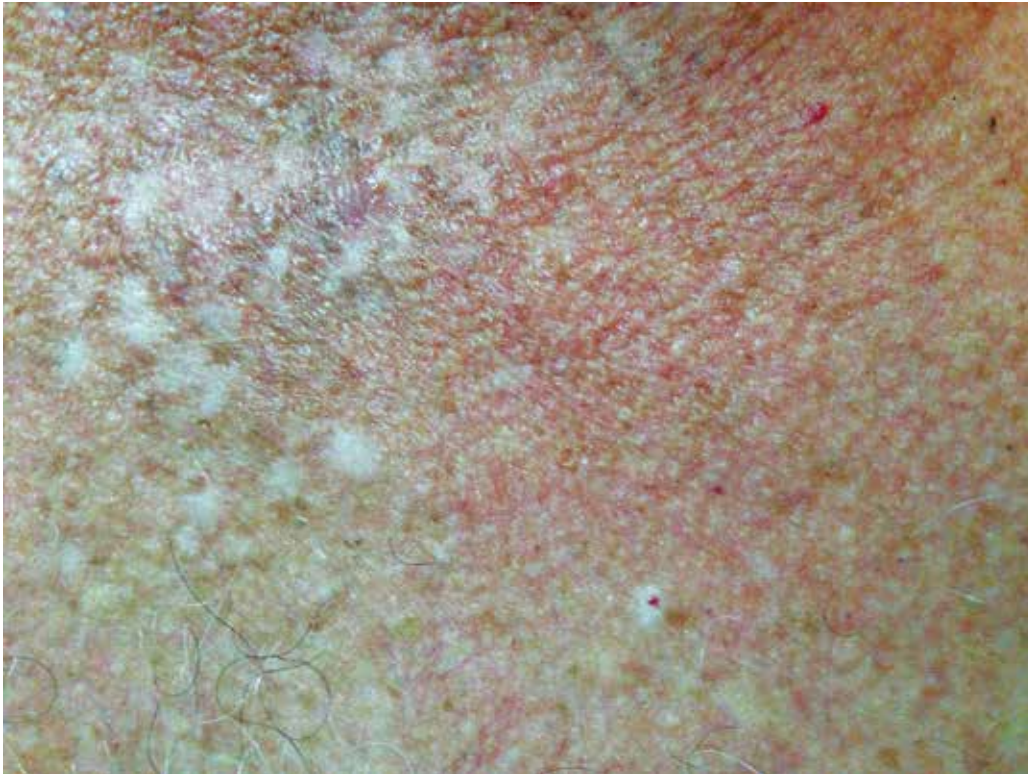


Figura 1.75. Poiquilodermia. Hipocromía, atrofia y telangiectasias, por daño solar crónico.

Pústula

Del griego *pyon*, pus. Lesión elevada, menor a 0.5 cm, eritematosa y superficial, con acumulación visible de exudado purulento amarillo o lechoso.

Las pústulas pueden localizarse a nivel folicular o interfolicular. Las pústulas foliculares se asocian como su nombre lo indica a un folículo piloso. Son de características similares a las pápulas pero se diferencian por su contenido purulento visible. Las pústulas interfoliculares presentan una base eritematosa menos llamativa y suelen confluir entre sí, formando lagos de pus. Debido a su compromiso superficial, resuelven sin dejar cicatriz. Su etiología puede ser infecciosa (foliculitis) o inflamatoria (rosácea, psoriasis pustulosa). Figuras 1.76 a 1.78.



Figura 1.76. Pústula folicular. Foliculitis barbae.



Figura 1.77. Pústula. Psoriasis pustulosa palmar.

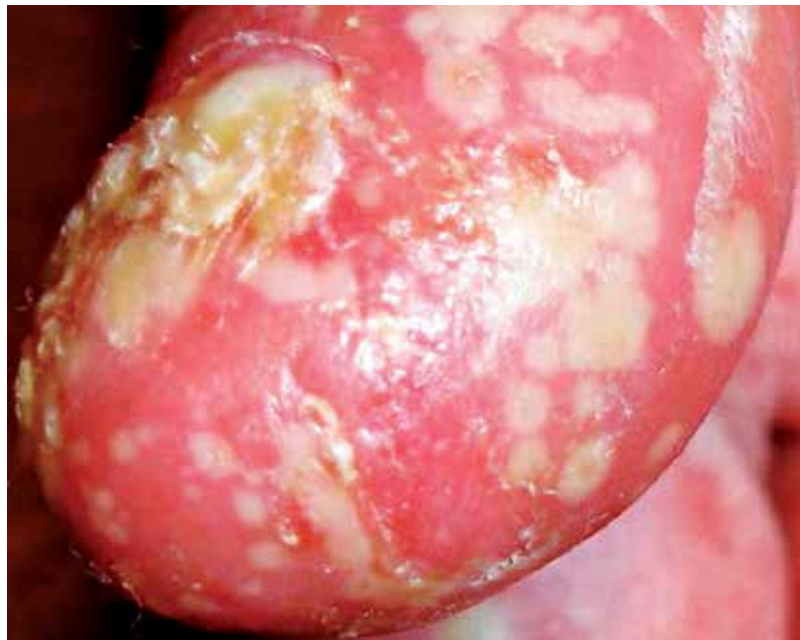


Figura 1.78. Pústula.
Psoriasis pustulosa
primer dedo.

Queratosis

Del griego *keratos*, cuerno, córnea, *osis* formación. Lesión circunscrita o difusa, debida al aumento de grosor de la capa córnea, la cual está adherida a la piel. Figuras 1.79 a 1.81.



Figura 1.79. Queratosis y fisuras.



Figura 1.79.1. Queratosis y escamas agrupadas en columnas. Dermatitis hiperqueratósica diseminada, con déficit inmunológico selectivo a *M. Gypseum*. (Fotografía Prof. Dr. Alejandro García Vargas, Guadalajara, Jalisco, México).



Figura 1.80. Queratosis seborreica.



Figura 1.81. Queratosis actínica.

Quiste

Del griego *kystis*, vejiga, saco cerrado. Cavity cerrada de contenido líquido, sólido o semisólido, mucoide o pastoso (queratina, sebo, sudor, mucina), revestida de epitelio. Los que no poseen dicho revestimiento se denominan pseudoquistes.

El quiste es una lesión circunscrita, esférica, que puede o no ser elevada, de consistencia variable según su contenido: fluctuante, renitente, pétreo, duro, elástico. Suele formarse a expensas de restos embrionarios, inclusiones epiteliales o de elementos glandulares. Según su localización en profundidad es visible o no. Ocasionalmente, en algunos de los quistes se puede observar un opérculo o punto de drenaje. Figuras 1.82 y 1.83.



Figura 1.82. Quiste epidermoide.



Figura 1.83. Quiste mixoide.

Surco

Del latín *sulcus*, huella. Lesión lineal o tortuosa, algo sobreelevada, de color blanquecino, grisáceo, propia de procesos parasitarios.

Ejemplo, escabiosis, larva migrans. Figuras 1.84 y 1.85.



Figura 1.84. Surco. Escabiosis.



Figura 1.85. Surco. Larva migrans.

Telangiectasia

Del griego *telas*, lejos, *angeiun*, vasos y *ectasia*, dilatación. Dilatación permanente de vasos pequeños. Figuras 1.86 a 1.87.2.



Figura 1.86. Telangiectasias.



Figura 1.87. Telangiectasias. Síndrome de CREST.



Figura 1.87.1. Telangiectasias. Síndrome de CREST.



Figura 1.87.2.
Telangiectasias.
Rosácea.

Tumor

Del latín *tumoris*, hinchazón. Lesión polimorfa no inflamatoria que tiende a crecer (al menos transitoriamente) y a persistir. Biológicamente es independiente del tejido donde asienta. La lesión semiológica descrita como tumor corresponde a pápula, nódulo o placa que por su comportamiento expansivo invade los tejidos adyacentes, ocasionando distorsión de su estructura. Cuando adquiere un aspecto nodular, se diferencia del nódulo debido a su polimorfismo y a su carácter permanente; no obstante, al igual que éste, es sólido. Por lo general, el tumor semiológico se corresponde al tumor histológico, en el cual hay un crecimiento tisular desorganizado que puede ser de carácter benigno o maligno, este último puede ser o no invasivo. Sin embargo, esto no siempre es así ya que algunas enfermedades que se observan como un tumor, pueden no ser de etiología neoplásica. Lo anterior puede ser el caso de algunas enfermedades verrugosas tropicales, pero estas se acompañan de un infiltrado inflamatorio con formación o no de granulomas. No parece razonable delimitar el concepto de tumor a un tamaño determinado ni a una profundidad concreta, tampoco puede afirmarse que la tendencia al crecimiento sea permanente. Ejemplo, lipomas, dermatofibromas o nevus melanocíticos. Figuras 1.88 a 1.98.3.



Figura 1.88. Tumor. Histiocitoma.



Figura 1.88.1. Tumor. Leucemia linfocítica crónica.



Figura 1.88.2. Tumor. Leiomiomas múltiples.



Figura 1.89. Tumor. Neurofibromas múltiples.



Figura 1.90. Tumor. Acrocordones.



Figura 1.91. Tumor. Nevus verrugoso.



Figura 1.92. Tumor. Queratoacantoma.



Figura 1.93. Tumor. Queratoacantoma.



A.



B.

Figura 1.94. Tumor. Linfoma cutáneo primario. A. Placas eritematosas e infiltradas, estadio inicial. B. Estadio tardío.



Figura 1.95. Tumor. Lesiones tipo placa eritematosa e infiltrada. Micosis fungoide.



Figura 1.96. Tumor. Carcinoma basocelular.



Figura 1.97. Carcinoma basocelular.



Figura 1.97.1. Carcinoma espinocelular de piel cabelluda.



Figura 1.98. Tumor. Melanoma maligno.



Figura 1.98.1. Tumor. Melanoma de cavidad bucal. (Fotografía Prof. Dr. David Grinspan, Argentina).



Figura 1.98.2. Tumor. Melanoma de cavidad bucal (Fotografía Prof. Dr. David Grinspan, Argentina).



Figura 1.98.3. Tumor. Melanoma vulvar. (Fotografía Prof. Dr. David Grinspan, Argentina).

Úlcera

Del latín *ulcus*, llaga, herida. Solución de continuidad que atraviesa la zona de membrana basal, por lo menos hasta la dermis, de causa multifactorial.

La evolución de la úlcera suele ser variable, de acuerdo a su etiología. Debido a su compromiso profundo, que al menos incluye la dermis y ocasionalmente la hipodermis y otros tejidos, siempre deja cicatriz. La etiología de las úlceras es múltiple: traumática, infecciosa, neoplásica, vascular, neuropática, inflamatoria, vasculítica, por presión. La mayoría de las veces se comporta como una lesión secundaria (placa, nódulo o tumor ulcerado) pero en ocasiones aparece de manera primaria. La úlcera fagedénica es extensa y destructiva. La úlcera terebrante es muy profunda. En la descripción de las úlceras es importante medir la superficie, ancho por largo, si es profunda o superficial. Describir el fondo o lecho, sus bordes, si está indurada la base o no. Forma de la úlcera: irregularmente redondeada, ovalada, rectangular. Si la superficie es lisa, mamelonada, tumoral. El color de los bordes y su tamaño, si son gruesos, delgados, cortados en solapa. Si tiene secreción y de qué características: serosa, hemática, purulenta. Si la piel circundante está aparentemente sana, o sufrió cambios de color y de la superficie, y cualquier otro dato adicional que oriente hacia el diagnóstico etiopatológico. También es importante, si ya ha habido otras lesiones previas, el tipo de cicatriz residual, para abordar un diagnóstico preciso. (Cicatriz cribiforme del pioderma gangrenoso; atrofia blanca de un tipo de vasculitis). Figuras 1.99 a 1.101.2.



Figura 1.99. Úlcera terebrante. Carcinoma basocelular.



Figura 1.100. Úlcera de superficie mamelonada. Sarcoma.



Figura 1.101. Úlcera. Leishmaniasis mucocutánea crónica (Fotografía Prof. Dr. Arturo García V. Guatemala).



Figura 1.101.1. Úlceras varicosas de pierna.



Figura 1.101.2. Úlcera por radioterapia, carcinoma de mama.

Vegetación

Del latín *vegetare*, crecer, *cion*, acción, efecto. Lesión elevada, húmeda y blanda cuya superficie presenta proyecciones digitiformes. Figura 1.102.

La vegetación es una lesión crónica e histológicamente presenta papilomatosis.



Figura 1.102. Vegetación. Condiloma acuminado.

Verrugosidad

Del latín *verrucosus*, áspero, rugoso. Lesión elevada, áspera, seca y dura cuya superficie presenta proyecciones digitiformes. Figuras 1.103 a 1.103.3.

Se caracteriza por ser una lesión crónica e histológicamente presenta papilomatosis e hiperqueratosis.



Figura 1.103. Verrugosidad. Verrugas plantares.



Figura 1.103.1. Verrugosidad. Lesión verrugosa por *Mycobacterium marinum*.



Figura 1.103.2. Verrugosidad. Lesión verrugosa de codo. Leishmaniasis cutánea.



Figura 1.103.3. Verrugosidad. Lesión verrugosa región frontal. Leishmaniasis cutánea.

Vesícula

Del latín *vesica*, vejiga y del francés *vésicule* (-le diminutivo), pequeño. Lesión superficial, elevada, circunscrita, que contiene líquido claro o hemorrágico, menor de 0.5 cm. Las vesículas suelen ser múltiples y se distribuyen de manera diseminada (eccema agudo) o en racimos (herpes simple). Es frecuente que se rompan y pierdan el techo con rapidez, dejando como lesión secundaria erosiones y piel de aspecto macerado. Resuelven sin dejar cicatriz. En la mayoría de los casos es el resultado de un edema inflamatorio de la epidermis que se colecta secundariamente en forma de vesícula. Las cavidades resultantes son al principio tabicadas (multiloculares), lo que explica que al punzarlas no se aplanen totalmente, dando paso a una gotita de líquido. Se describen diferentes mecanismos de formación: espongiosis o edema intercelular como en el eccema o dermatitis por contacto. Degeneración balonzante o edema intracelular en el que la célula se infla como un globo por efecto citopático del virus del herpes. Degeneración reticular en la que la célula finalmente estalla por la cantidad de edema intracelular que contiene. Figuras 1.104 y 1.105.

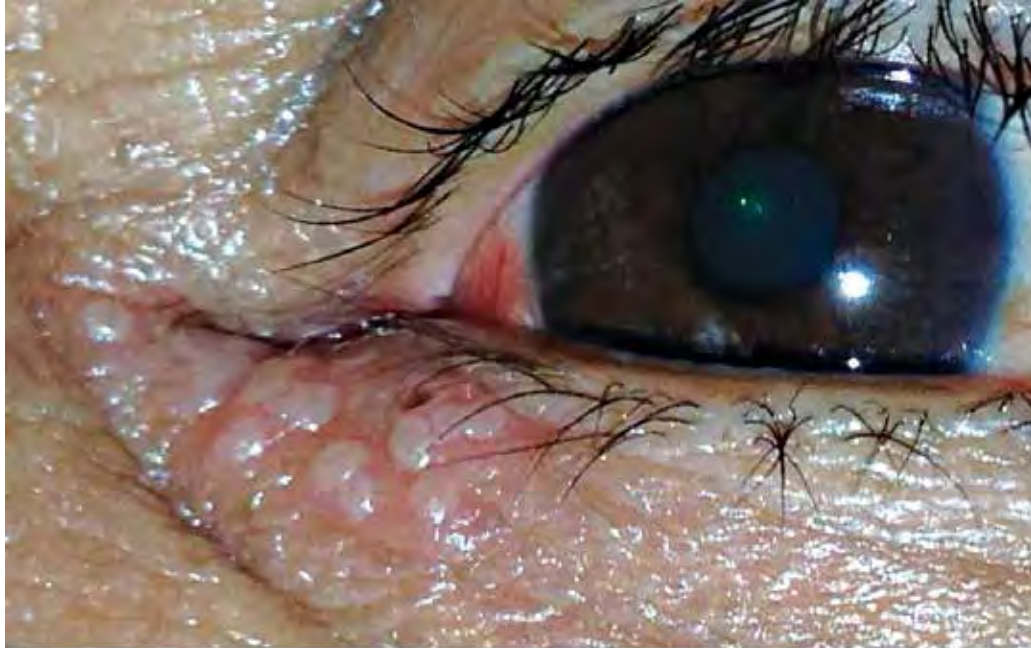


Figura 1.104. Vesícula. Herpes simple párpado inferior.



Figura 1.105. Vesícula. Herpes zóster inguino escrotal.

Vibice

Del latín *vibix*, plural *vibices*. Mácula de coloración rojiza violácea y trayecto lineal, formada por extravasación de sangre en la dermis, no desaparece a la presión.

Capítulo II

Pelo

Dr. Juan Ferrando, Dr. Daniel Asz Sigall, Dr. Antonio Rondón Lugo, Dra. Emilia Cohen Sabban, Dr. Eduardo Fonseca Capdevila, Dr. Manuel del Solar, Dr. Roberto Arenas.

Anágeno

Fase de crecimiento del pelo.

Alopecia

Del *griego alopex*, zorro. Pérdida anormal de pelo, puede ser congénita y adquirida, en cualquier zona pilosa.

Alopecia areata

La alopecia areata es un proceso inflamatorio crónico de origen autoinmune, en el que se detiene el ciclo folicular en una fase precoz de anágeno, desprendiéndose los cabellos en telógeno. Se presenta como una o varias placas de alopecia no cicatricial, redondeadas, bien delimitadas que pueden evolucionar hacia alopecia total o universal. Es característico el hallazgo de unos cabellos cortos de pocos milímetros en los márgenes de las placas, más gruesos en su extremo distal (cabellos en signo de exclamación (!)), o pelos peládicos, y la presencia de puntos negros que no son mas que pelos que no consiguen emerger y tienen el mismo significado. Figuras 2.1 y 2.1.1.



Figura 2.1. Alopecia areata.



Figura 2.1.1. Pelos peládicos, pelos cadavericos

Alopecia areata total y universal

Se denomina alopecia areata total a la que afecta a todo el cuero cabelludo y universal a la que afecta todos los folículos pilosos del cuerpo, incluidos cejas y pestañas. Estas formas generalizadas de alopecia suelen estar más a menudo asociadas a procesos inmunológicos, sobre todo tiroiditis de Hashimoto, anemia perniciosa, vitiligo, y miastenia gravis. Muchos de estos pacientes son atópicos y la mitad de los casos difícilmente se van a repoblar.

Alopecia cicatricial

Alopecia con ausencia de aperturas foliculares; clínicamente se observan placas irregulares en las que puede persistir algún cabello, la superficie cutánea presenta eritema, depresiones foliculares y fibrosis. Histológicamente se caracteriza por presentar atrofia, fibrosis, restos de infiltrado inflamatorio crónico. Este tipo de alopecia no se va a recuperar.

Alopecia no cicatricial

Se caracteriza porque la piel tiene un aspecto normal, generalmente bien delimitada y se observan aperturas foliculares. Histológicamente puede observarse un infiltrado inflamatorio sin daño permanente del folículo. Este tipo de alopecia puede recuperarse totalmente, excepto la alopecia androgenética.

Alopecia ofiásica

Del *griego ophis*, serpiente. Es una forma de alopecia areata de mal pronóstico que se caracteriza por la pérdida de cabello en forma de serpiente, ondulante, de trayecto sinuoso, serpiginoso.

Alopecia parvimaclata

Alopecia infantil de pequeñas placas atróficas cicatriciales, con bordes angulosos y sin cabellos en su centro, cuya aparición es aguda y de carácter epidémico en comunidades infantiles. Su causa exacta no se conoce, descartándose infección micótica o bacteriana. Histológicamente suele presentar cambios de tipo cicatricial con atrofia y fibrosis, sin embargo algunos casos se recuperan en pocos meses.

Aplasia cutis congénita

La aplasia cutis congénita es una ausencia total o parcial de piel localizada. Afecta en más del 60% de los casos al cuero cabelludo y por ello suele confundirse con traumatismos del parto, especialmente si se han utilizado fórceps o ventosas. Puede comprender solo a la epidermis o también dermis e hipodermis. Se presenta en forma de una o varias placas ulceradas desde el momento de nacer. La localización electiva es el vértex, aunque también se ha descrito en forma de extensas placas en tronco. Es un trastorno generalmente esporádico aunque hay casos familiares de herencia dominante. La aplasia cutis congénita puede formar parte de varios síndromes, tales como el síndrome de Bart (aplasia cutis, epidermólisis ampollosa distrófica) o el síndrome de Johanson-Bizzard (aplasia cutis, microcefalia, retraso mental, sordera, aplasia de alas nasales y déficit pancreático exócrino).

Atriquia

Del griego a-, privación, y *thrix*, pelo. Ausencia completa de los pelos, con mayor frecuencia congénita.

Cabello anágeno suelto. (*Loose anagen syndrome*)

El síndrome de la pérdida del cabello en anágeno suelto o síndrome del pelo anágeno suelto es una nueva displasia pilosa caracterizada por una falta de adhesión del tallo piloso al folículo.

Se presenta sobre todo en niñas rubias, de 2 a 5 años de edad, en las cuales hay una pérdida de cabello en estadio anágeno, que se desprende con suma facilidad, a la mínima tracción y sin dolor. En la mayoría de los casos es esporádica, pero puede presentarse en familias con patrón de herencia AD. El pelo es corto, ralo, seco, opaco y las madres refieren que a sus hijas no les crece el pelo; no es frágil ni quebradizo. Tiende a resolverse espontáneamente en la juventud y en la adultez. No requiere tratamiento. Figura 2.2.



Figura 2.2. Cabello anágeno suelto. Raíz anágena torsionada con área de deflecamiento cuticular, limitada a la porción intrafolicular del cabello.

Cabello anillado (*Pili annulati*, *ringed hair*)

El cabello anillado, o cabello en alfabeto morse, es quizá la única enfermedad de la médula del pelo; consiste en la presencia alternante de dilataciones de la misma, lo que se muestra clínicamente le da un aspecto anillado del cabello.

Se trata de un trastorno hereditario (AD) o bien esporádico en personas de cabello abundante y sin tendencia a perderlo. Constituye un defecto en todo caso estético, o por el contrario puede admitirse como una cualidad bien aceptada por el propio paciente, según las modas. En el cabello anillado (*pili annulati*) se ha observado una disminución del ritmo de crecimiento del cabello así como una disminución del contenido en cistina, dando lugar a un defecto en la formación del complejo microfibrilar. Figura 2.3.



Figura 2.3. Cabello anillado. Alternancia de bandas claras densas y oscuras, dilataciones regulares de la médula.

Cabello burbuja

Bubble hair, es una anomalía adquirida del tallo piloso debida a la presencia de burbujas de aire dentro del mismo. Dicho fenómeno parece ser que tiene lugar por efecto directo del calor seco en determinadas áreas del cuero cabelludo en personas predispuestas que someten su cabello a un secado intenso. Se presenta sobre todo en mujeres, en forma de placa hipotricósica localizada. El efecto del calor seco daría lugar a una dilatación de la médula del cabello provocando dilataciones de la corteza que protruyen en forma de burbujas sobre la superficie del tallo piloso, dando a éste un aspecto abollonado y provocando una fractura del mismo en el área más dilatada. Figura 2.4.



Figura 2.4. Cabello burbuja. Corteza dilatada y rotura distal.

Cabello en nido de pájaro

Es un enmarañamiento de cabellos producido por el uso de champús directamente sobre el cabello sin dilución previa o bien por mal aclarado. Este fenómeno de enredamiento del cabello conformando una masa densa y espesa de cabellos imbricados se ha observado en niñas o jóvenes sin que presenten una alteración o susceptibilidad previa de los mismos. El mal uso de champús, especialmente catiónicos, hace que aumente la rugosidad entre las escamas cuticulares del cabello y éste se imbrique y enrede entre sí mismo hasta llegar a formar una masa densa y espesa. En la mayoría de los casos es imposible desenredarlos a pesar de utilizar acondicionadores capilares y no hay más remedio que cortar el área afectada. Dicho fenómeno ha podido reproducirse en el cabello normal.

Cabello en palo de golf

Se produce al romperse el nudo de tricorrexis invaginata.

Cabello lanoso difuso. (*Generalized woolly hair*)

El cabello lanoso se define como un cabello lanoso más fino de lo normal, rizado y aplanado, normalmente evidente desde el nacimiento.

Habitualmente en la raza blanca, pues en los individuos de color el cabello normalmente ya es rizado y aplanado, pero de dimensiones normales. Se conocen tres grandes grupos: Dos son difusos y hereditarios, uno autosómico dominante y otro autosómico recesivo (variedad familiar); el tercero es el nevus de pelo lanoso que es localizado y esporádico. En la forma AR se han encontrado mutaciones en el gen P2RY5.

En la variedad difusa o generalizada se afecta todo el cuero cabelludo y es de presentación poco frecuente. Puede asociarse con alteraciones oculares, queratosis pilaris atrophicans faciei (uleritema ofriógeno), queratosis pilaris spinolusa decalvans, queratodermia palmoplantar, defectos de la conducción cardíaca, anomalías dentales, osteoarticulares u otras. Figura 2.5.

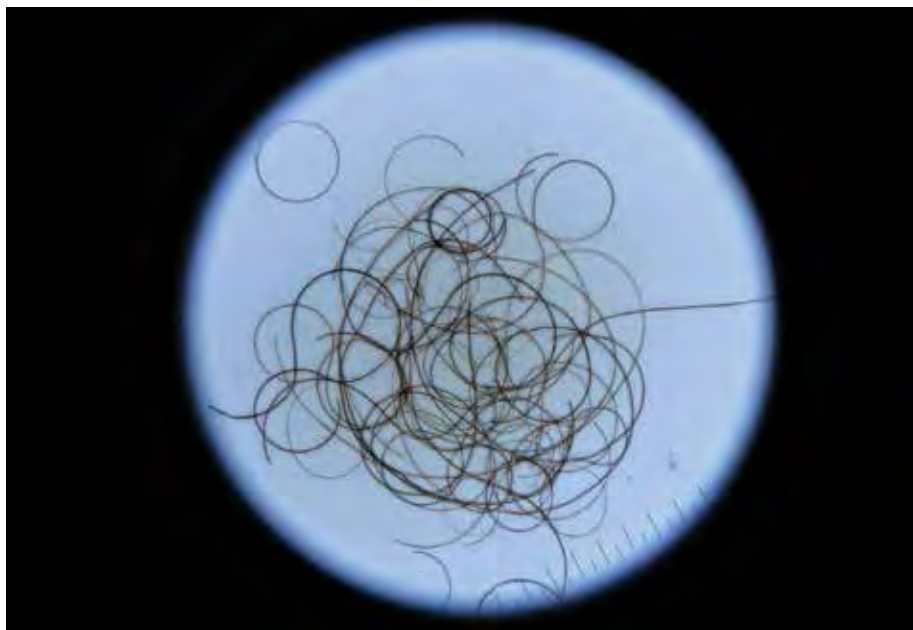


Figura 2.5. Cabello lanoso.

Cabello verde

El cabello verde es una discromía pilar caracterizada por una coloración verdosa del cabello. Se presenta en jóvenes de cabello rubio o claro de forma esporádica y adquirida. Se debe a depósitos insolubles de cobre que se fijan en el córtex, en un cabello que presenta un daño cuticular previo. Su origen más frecuente es el contacto directo con agua corriente doméstica o de piscina con alto contenido en cobre. Este se libera por diferentes mecanismos. En el agua de uso doméstico aumenta su concentración al disminuir el pH por fluorificación de la misma. El uso de algicidas a base de cobre en las piscinas aumenta también la presencia de cobre en el agua de las mismas. Parece ser que en todos los casos es imprescindible un daño cuticular previo, bien de origen físico (calor, exposición solar intensa, cepillado compulsivo) o químico (decolorantes, teñidos, permanentes, champús alcalinos). Otras causas de cabello verde son: uso de champús a base de alquitranes o cobre, trabajadores de la industria del cobre, níquel, cobalto o cromo, uso de preparados a base de óxido amarillo de mercurio para el tratamiento de tiña capitis, uso de sombreros para espectáculos con componentes metálicos de cobre o bien extravasación de suero con dipirimadol.

Calvicie común

La calvicie común (alopecia androgenética) está caracterizada por la pérdida inicial de cabellos en la parte de arriba de la cabeza (vértex y regiones temporales) y progresivamente de toda la parte alta del cuero cabelludo; típicamente se excluyen las calvicies de la zona de la nuca y de los lados, dando un efecto “de corona”. Figura 2.6.



Figura 2.6. Calvicie común.



Displasias pilosas

Malformaciones del tallo piloso. La mayoría son congénitas, hereditarias o no, otras adquiridas. Pueden constituir un defecto aislado o generalizado, el que a su vez puede ser simplemente local o bien constituir un signo de diagnóstico clave de una genodermatosis. Figura 2.7.



Tricorrexis nodosa



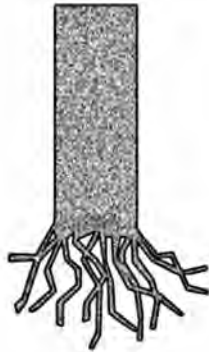
Tricosquisis



Tricorrexis invaginata



Fractura cónica



Tricoptilosis



Tricoclasia



Pili torti



Triconodosis



Moniletrix

Figura 2.7. Displasias pilosas.

Efluvio anágeno agudo

Pérdida brusca, difusa e intensa que puede afectar en un 90% los cabellos, aparece a los pocos días del evento, la caída es muy evidente, y remite al eliminar la causa. Se produce disminución o interrupción del ritmo mitótico de las células matriciales y detención del ciclo folicular en anágeno. La pilotracción es muy positiva (4/4). Causas: Los fármacos son los más representativos, como las drogas antimitóticas, provocan alopecia difusa aguda, variando de acuerdo a la dosis y duración del tratamiento. Causas endocrino-metabólicas, como hipopituitarismo, diabetes no controlada; deficiencia de algunos oligoelementos y vitaminas; post cirugías, hipervitaminosis A, sales de talio, arsénico, bismuto.

Efluvio capilar

Del latín *effluvium*, desprendimiento o fluir hacia afuera, emisión de partículas sutilísimas, emanación, irradiación, en lo inmaterial. Efluvio es una pérdida temporal del cabello, puede ser en anágeno o en telógeno.

Efluvio telógeno crónico

Principalmente en mujeres de 30-50 años, ocasionalmente produce disminución del grosor y densidad del cabello, se puede ver cierta recesión bitemporal. A veces es necesario estudio histológico. Debe diferenciarse de la alopecia androgenética, alopecias difusas o por enfermedades sistémicas. La caída de cabello es poco evidente, prolongada, con remisiones y exacerbaciones, pilotracción 1 de 4. Diagnóstico generalmente es por exclusión.

Efluvio telógeno agudo

Caída del cabello difuso, reversible, menos brusco que los casos anágenos. Aparece dos a cuatro meses después de la causa, es autolimitada y más evidente para el paciente que para el médico, con pilotracción poco positiva 2/4. Hay fármacos que pueden producirlo: enalapril, carbamazepina, bromocriptina, cimetidina, litio, Propanolol, ácido salicílico, etc.; fiebre, parto (efluvio telógeno post gestacional). Diagnóstico: tricograma, dermatoscopia.

Ensortijamiento adquirido y progresivo del cabello

Es una forma adquirida no familiar de pelo lanoso, que afecta en forma difusa todo el cuero cabelludo, con mayor frecuencia de varones jóvenes alrededor de la pubertad. Múltiples mechones de cabello se van progresiva y lentamente ensortijando. No parece obedecer a causas externas.

Foliculitis en penachos

La foliculitis en penachos es una dermatosis crónica del cuero cabelludo caracterizada por la presencia de una o pocas placas de alopecia cicatricial en las que están presentes varios mechones de cabello que emergen de un único conducto pilar común. Es un proceso crónico que se inicia con un cuadro inflamatorio local con eritema, edema, exudación, pústulas, costras y descamación. Se acompaña de prurito y/o dolor, en ocasiones con adenopatía regional inflamatoria. Cursa por brotes y a pesar de que en muchas ocasiones se hallan microorganismos bacterianos en los cultivos microbiológicos, mayormente *S. Aureus*, no responde al tratamiento antibiótico tópico ni sistémico. La biopsia muestra varios cabellos en un mismo canal pilar con intensos infiltrados inflamatorios perifoliculares de células redondas y neutrófilos, en dermis superior y media. Se observan también granulomas y ruptura folicular.

Hipertrichosis

Del gr. *híper* y *thrix*, pelo; *osis*, estado. Es la abundancia anormal de pelo en una distribución no hormono dependiente. Existen múltiples variedades localizadas y difusas, congénitas y adquiridas. Figura 2.8.



Figura 2.8. Hipertrichosis por minoxidil, para tratamiento de hipertensión arterial esencial. Fotografía Prof. Dr. Jorge Abulafia, Argentina.

Hipotricosis

Del griego *hypo*, debajo, y *thrix, trichos*, cabello. Pérdida congénita parcial de cabello, debida a detención del desarrollo de los pelos, en una área localizada o extendida a todas las regiones pilosas.

Hirsutismo

Es la presencia en la mujer, de pelo y vello de características y distribución masculina.

Presencia excesiva de pelo terminal localizado en áreas sensibles a la estimulación androgénica, que incluye la cara (labio superior, barba, patillas), superficie anterior del cuello, zona central del pecho, línea alba, el monte pubiano, axilas. Es producido por un aumento de los niveles de andrógenos, o una mayor respuesta en el órgano diana folicular, con las características sexuales secundarias de distribución pilosa que se desarrollan en los hombres.

Menkes, síndrome de

(Kinky hair). Se trata de un síndrome hereditario ligado al sexo (Cr X), por mutación del gen *ATR7A* que codifica una adenosina trifosfatasa transportadora de cobre y encargada de su homeostasis intracelular. Esto determina bajos niveles de dicho metal y ceruloplasmina en cerebro, hígado, huesos, elastina, cabello, piel. Dicho gen está localizado en el cromosoma Xq12-13. Las alteraciones metabólicas de este síndrome, son el resultado de la deficiencia de las enzimas que requieren del cobre como la lisil oxidasa, tirosinasa, citocromo c oxidasa, etc.

Generalmente los pacientes presentan pili torti. El pelo se ve despulido, es escaso y frágil.



Figura 2.9. Síndrome de Menkes. Kinky hair (cabello polidisplásico). Imágenes de pili torti atípico, moniletrix, tricoloris nodosa.

Miniaturización

Conversión de pelo terminal a velloso. Estos folículos miniaturizados tienen músculo piloerector. Ejemplo, alopecia androgénica.

Moniletrix

Del latín *monile*, collar, y del griego *thrix*, pelo. El cabello es frágil, corto (pocos milímetros) y arrosariado, de forma que se fractura prontamente por sus estrecheces poco después de haber emergido del folículo pilosebáceo. En algunos fenotipos, se asocia a hiperqueratosis folicular local e hipotricosis marcada. Afecta por lo general a varios miembros de distintas generaciones en una misma familia. El defecto en sí lo constituye la presencia de estrecheces periódicas en el tallo piloso. Es un defecto genético, que en la mayoría de los casos es de herencia autosómica dominante (AD) causado por la mutación de los genes hHb1, hHb3 y hHb6 que codifican diversas queratinas (K81, K83 y K86), localizados en el cromosoma 12q13. La forma autosómica recesiva (AR) es más rara y se debe a la mutación del gen que codifica la desmogleína 4 (DSG4) localizado en el cromosoma 18q. El cabello puede estar normal al nacimiento, pero es reemplazado en el término de semanas por el pelo afectado, que en general es seco, mate, quebradizo y se rompe fácilmente. Puede comprometer solo el pelo del cuero cabelludo o el de otras localizaciones también, como las pestañas y el pelo corporal. Figura 2.10.



Figura 2.10. Moniletrix. Aspecto moniliforme.

Pelo, su crecimiento

El pelo crece a razón de 0.37 mm. diariamente. Sigue un curso natural de tres fases. La primera o anágeno es la de crecimiento activo, dura de 3 a 4 años o aproximadamente 1000 días (en el cuero cabelludo) y tras un período transitorio de unos 10 días (catágeno) pasa a una fase de reposo conocido como telógeno que dura unos 3 meses para luego desprenderse el pelo y quedar el folículo vacío (nanógeno) hasta que vuelve a aparecer un nuevo pelo.

Pelo lanugo

Pelo fino del cuerpo fetal. Se elimina en el útero o en las primeras semanas de vida. Figura 2.11.



Figura 2.11. Pelo lanugo. Recién nacido prematuro.

Pelo terminal

Pelo largo, pigmentado y con médula.

Pelo velloso

Pelo corto, no pigmentado y generalmente sin médula ni músculo piloerector del pelo.

Los folículos vellosos diminutos pueden tener glándulas sebáceas grandes (en la cara); poseen un ciclo piloso completo mucho más corto que el pelo terminal.

Pili canaliculi (cabello impeinable)

Se caracteriza en su forma clínica clásica por la presencia de un cabello más pálido que lo esperado. Se aleja del cuero cabelludo y no puede mantenerse chato. Es generalmente seco, áspero, de textura estropajosa, que afecta a individuos jóvenes o niños. Normalmente es de longitud, cantidad y fortaleza normal, pero organizado en haces dirigidos en diferentes direcciones que imposibilitan su gobernabilidad o peinado. Se conoce también como cabello de fibra de vidrio. Se presenta de forma familiar, herencia dominante y recesiva o de forma esporádica. Normalmente los niños son de cabello erecto aunque también se ha descrito en jóvenes de cabello rizado. Asimismo refieren casos de cabello impeinable localizado. Figura 2.12.



Figura 2.12. Pili canaliculi. Formación canalicular que sigue a todo lo largo del cabello.

Pohl-Pinkus, líneas de

Pelos angostos. Son el equivalente a las líneas de Beau de las uñas. Secundario al estrés emocional, intervenciones quirúrgicas, quimioterapia.

Pseudomonilethrix

Es un defecto por el cual se hereda, también en dominancia, una peculiar fragilidad capilar al tratamiento compulsivo y sostenido del cabello con las maniobras normales de peinado y cepillado.

Se caracteriza por presentar hipotricosis difusa o localizada con imágenes de falsas nudosidades (se trata de aplanamientos de distribución irregular) en el tallo piloso. No se acompaña de hiperqueratosis folicular. Afecta a varias personas de distintas generaciones en una misma familia. Es un defecto muy raro. Puede asociarse a trichorrexis nodosa y a pelo burbuja. Figura 2.13.

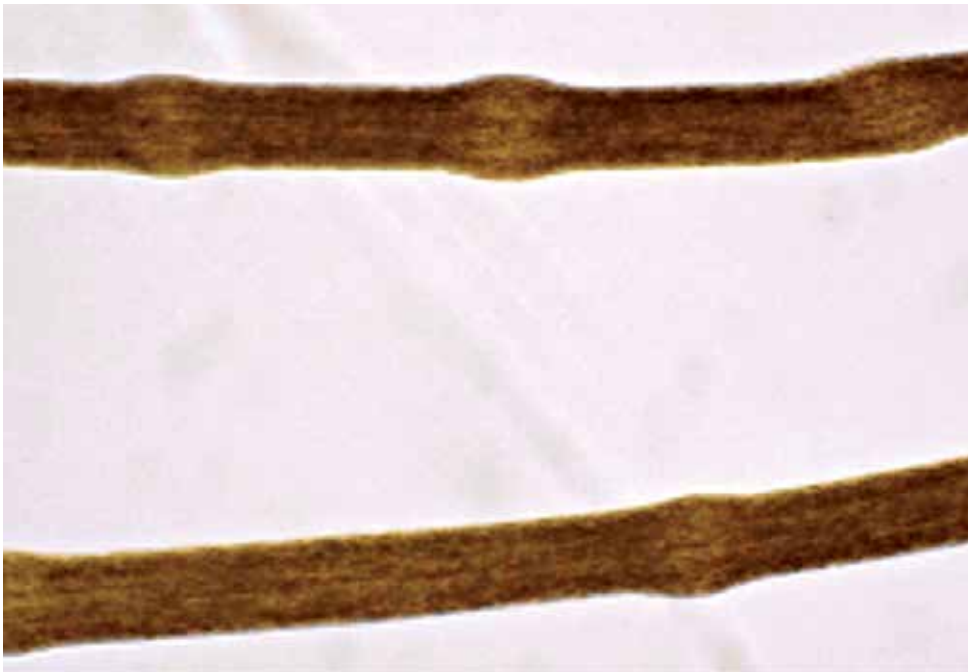


Figura 2.13. Pseudomonilethrix. Aplanamientos de disposición irregular.

Tricobezoar

Masa de cabellos a modo de molde en el estómago.

Tricoclasia

Del griego *thrix*, cabello, y *klasis*, fractura. Fractura longitudinal o transversal del tallo piloso con bordes irregulares (fractura en leña verde). Es una fractura de la corteza, pero no de la cutícula del pelo, por lo que hace que el pelo aunque no se parta completamente, esté débil.

Tricodaganomanía

Hábito de trocear el propio pelo.

Tricodinia

El síndrome de ardor del cuero cabelludo se conoce científicamente como tricodinia o disestesia del cuero cabelludo. Comúnmente afecta a personas con pérdida del cabello como alopecia androgenética o efluvio telogénico. La tricodinia se caracteriza por una sensación de quemazón dolorosa en el cuero cabelludo y alrededor de la raíz del cabello. Aunque no se ha determinado una causa clínica, se cree que la “sustancia P”, un neuropéptido fabricado por las células nerviosas, podría jugar un papel importante.

Tricofagia

Hábito compulsivo de comerse los cabellos

Tricomalacia

Del griego *thrix*, cabello, y *malakia*, blandura. Placas de alopecia, cuyos folículos están llenos de pelos deformados. Se atribuye a trauma, o tricotilomanía.

Triconodosis

Del griego *thrix*, cabello y del latín *nodosus*, nudoso. Presencia de verdaderos nudos, de distintas formas, en el tallo piloso. Puede sospecharse cuando observamos que de repente un cabello forma un ángulo de cambio de dirección.

Es más común en personas de cabello rizado y se ha asociado a traumatismos, maniobras de rascado o existencia de tics. Puede aparecer en pelo axilar y pubiano, en esta localización se ha descrito asociado a pediculosis (en el mismo pelo) y a acarofobia. De cualquier forma, es un misterio la explicación de cómo se forman dichos nudos a veces dobles o muy complejos. Figura 2.14.

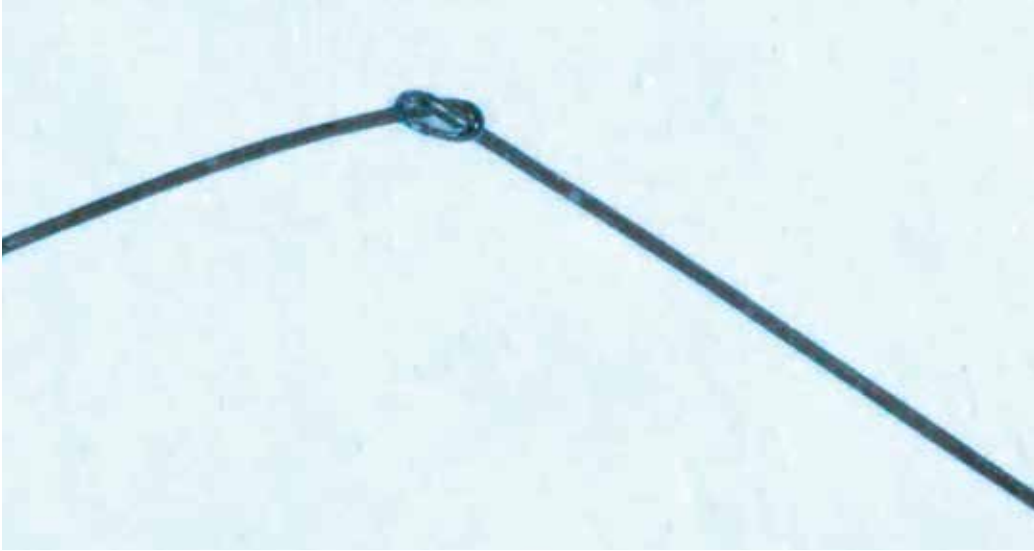


Figura 2.14. Triconodosis.

Tricoptilosis

Del griego *thrix*, cabello, y *ptilon*, pluma. Fracturas longitudinales distales del tallo piloso.

Tricorizofagia

Comer o masticar las raíces de los pelos

Tricorrexis

Del gr. *trichos* y *rhesis*, fractura. Es una anomalía del pelo, que se parte con facilidad. Tricorrexis invaginada (anomalía específica del síndrome de Netherton). La tricorrexis invaginada se describe como una formación baloniforme del tallo piloso incluida en una deformidad caliciforme proximal del mismo, adoptando el conjunto como un nudo semejante a los de la caña de bambú (*bamboo hair*). Es una anomalía específica del tallo piloso marcador del síndrome de Netherton. Tricorrexis nodosa distal: se observa una ruptura abrupta por astillamiento del tallo piloso en un punto determinado de éste. Se presenta en personas de cabello largo, de forma adquirida y de distribución difusa en el cuero cabelludo. Se debe a la acción de agentes externos fisicoquímicos y ambientales en el cabello en personas predispuestas, teniendo en cuenta que el extremo distal del cabello es el más frágil y distrófico. Tricorrexis nodosa proximal: el defecto morfológico del tallo piloso es el mismo que en la variedad distal, sin embargo suele ser más complejo en cuanto alternan tricorrexis nodosa y tricoptilosis varias veces en un mismo pelo. Afecta sobre todo a individuos de raza negra y se presenta en forma de placas hipotricósicas tanto en cuero cabelludo como en barba, bigote u otras localizaciones. Puede presentar un componente hereditario. Figura 2.15.

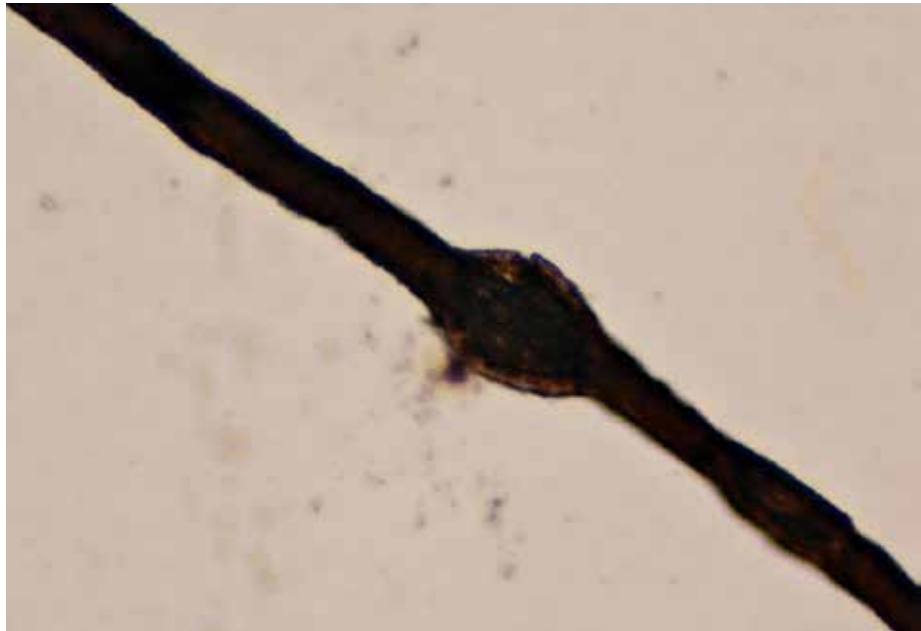


Figura 2.15. Tricorrexis invaginada. Deformidad baloniforme sobre una base proximal caliciforme.

Tricosquisis

Fractura transversal y neta del tallo piloso ocasionada por traumas como cepillado o cosméticos, y característico de la tricotiodistrofia. Figura 2.16.



Figura 2.16. Tricosquisis

Tricostasis espinulosa

Folículos rellenos de tapones córneos, dentro de los cuales existen haces de pelo vellosos. Padecimiento frecuente en pacientes ancianos, se localiza en frente, nariz y nuca. Da la impresión clínica de comedones.

Tricoteiromanía

Hábito de friccionar el cuero cabelludo hasta fracturar los cabellos

Tricotemnomanía

Pérdida de cabellos por cortarlos o afeitarlos

Tricotilomanía

Del gr. *trichos*, pelo, del gr. *túlein*, halar, arrancar, y *manía*, locura. Es un impulso irrefrenable de halarse o arrancarse los cabellos, generalmente del cuero cabelludo, produciendo alopecia parcial. Se presenta en niños o adolescentes del sexo femenino. Se observan cabellos de diferente longitud en una misma área, tanto en cuero cabelludo como en cejas y pestañas. Figuras 2.17 a 2.18.



Figura 2.17. Tricotilomanía. Aspecto típico, pelo roído. Placas irregulares de cabellos cortos de diferentes longitudes.



Figura 2.18. Tricotilomanía. Placas sin patrón característico.

Tricotiodistrofia

Síndrome en el que se asocia una polidisplasia específica (cabello tricodistrófico) por presentar bajo contenido de componentes azufrados, retraso psicomotor, ictiosis, oncodistrofia, microdolicocefalia, fotosensibilidad, entre otros. El cabello es seco y quebradizo, presentando roturas netas transversales (tricosquisis), y la típica imagen en “cola de tigre” a la luz polarizada.

Capítulo III

Uñas

Dra. Patricia Chang, Dr. Eduardo Fonseca Capdevila, Dra. Emilia Cohen Sabban, Dr. Roberto Arenas, Dr. Antonio Rondón Lugo, Dr. Manuel del Solar

Acropaquia

Del griego *akro*, extremo y *pakhy*, espeso. Dedos en forma de palillos de tambor, dedos hipocráticos, uñas en vidrio de reloj. La acropaquia puede ser congénita o adquirida; esta última es poco frecuente y en el 80% de los casos se asocia a enfermedades pulmonares. Se produce por el crecimiento de los tejidos blandos de la parte distal del dedo. La lámina ungueal está agrandada y curvada en exceso, formando un ángulo de más de 180° entre el pliegue ungueal proximal y la lámina. Figura 1.65.1

Causas de acropaquia

Torácicas	Bronquiectasias, fibrosis pulmonar, enfisema, neoplasias, absceso crónico, tuberculosis, infección por <i>pneumocystis carinii</i>
Cardiovascular	Enfermedad cardíaca congénita y cianótica, myxoma atrial
Alimenticia 5%	Neoplasia, inflamación de intestino grueso o delgado, enfermedad de Crohn, colitis ulcerativa
Endocrina	Cirrosis, hepatitis crónica activa, tiroiditis autoinmune
Causas generales	Policitemia, hipoxia, desnutrición
Otras	Daño plexo braquial, aneurisma aórtico, subclavio, sarcoidosis, gota
Miembros inferiores	Injerto aórtico con sepsis

Anoniquia

Es la ausencia de uñas de origen congénito. Puede acompañarse de anomalías óseas. En ocasiones se observa un pequeño vestigio de ella(s).

Beau, líneas de

Depresiones o surcos transversales de la lámina ungueal, debidos a una interrupción temporal de la actividad mitótica de la matriz proximal. Su profundidad indica la gravedad del daño en la matriz, y su anchura muestra la duración del proceso. Las líneas de Beau se desplazan en dirección distal según crece la lámina ungueal, y si aparecen varias líneas es porque el daño se ha repetido. Las causas más frecuentes de esta alteración son los traumatismos mecánicos como la manicuría o la onicotilomanía, y las enfermedades dermatológicas del pliegue ungueal proximal (por ejemplo, un eczema o la paroniquia crónica). La presencia de líneas de Beau al mismo nivel en todas la uñas indica que existe una causa sistémica entre las que podemos mencionar a la enfermedad de Kawasaki, Síndrome de Stevens-Johnson, enfermedad mano-pie-boca, sífilis, hipertermia, psoriasis, eritrodermia o una reacción medicamentosa (antibióticos, retinoides, agentes citotóxicos). Figuras 3.1 a 3.4.1.



Figura 3.1. Líneas de Beau.



Figura 3.2. Líneas de Beau, por citostáticos.



Figura 3.3. Líneas de Beau, por citostáticos.



Figura 3.4. Líneas de Beau.



Figura 3.4.1. Líneas de Beau y queratosis pilaris.

Braquioniquia

Uñas cortas (la anchura es mayor que la longitud). Es más frecuente en los pulgares. Pueden ser congénitas (sífilis congénita), en general asociadas a braquidactilia, o adquiridas (onicofagia, psoriasis, pterigión, etc.). Figura 3.5.



Figura 3.5. Braquioniquia en un paciente con insuficiencia renal crónica.

Coiloniquia

Del griego *koilos*, hueco y *onyx*, uñas. Concavidad central de la lámina más adelgazada y aplanada, rodeada por márgenes distal y proximal elevados (uña con forma de cuchara). Aunque en los niños el trastorno es fisiológico, y resuelve espontáneamente; en los adultos puede ser idiopática, heredada (AD) o adquirida por anemia ferropénica, infecciones, traumática, ocupacional o causas metabólicas. Figuras 3.6 y 3.7.



Figura 3.6. Coiloniquia dedo medio, pterigión dedo índice.



Figura 3.7. Coiloniquia traumática.

Causas de coiloniqúia

Fisiológicas	Infancia temprana
Congénitas	Tricotodistrofia, displasias ectodérmicas
Metabólicas	Deficiencia de hierro, hemocromatosis, porfiria, trasplante renal, diálisis, enfermedad tiroidea
Dermatosis	Liquen plano, alopecia areata, psoriasis, enfermedad de Darier, enfermedad de Raynaud
Ocupacional	Dermatitis por contacto a aceites
Infecciones	Onicomycosis

Cromoniqúia

Coloración anormal de la lámina ungueal, que puede presentar diferentes colores, como lo son blanco, negro, azul, rojo, verde, café y otros. La coloración puede ser de tipo endógeno y exógeno. Puede ser debido a enfermedades dermatológicas, sistémicas, infecciosas, reacciones medicamentosas, medicamentos y sustancias tóxicas, traumas, agentes físicos, entre otros.

Cuando la pigmentación es de origen endógeno la misma sigue la forma de la lúnula y cuando es de tipo exógeno tiende a seguir el contorno del pliegue proximal.

A las uñas negras se les llama melanoniqúia, a las blancas leuconiqúia, a las amarillas xantoniqúia, a las rojas eritroniqúia.

Uñas negras: nevus, melanoma, ciclofosfamida. Uñas marrones: permanganato de potasio, antralina, síndrome de Peutz-Jeghers. Uñas azul/gris: drogas (minociclina, 5-FU), argiria, enfermedad de Wilson. Uñas verdes: enfermedades suprarrenales, típicas de la infección por pseudomonas: pigmentos pirocianina y fluoresceína, hidrosolubles; cuando se limpian con agua, ésta se mancha; *Aspergillus* y *Epidermophytum floccosum*. Uñas rojas: tumor glómico, angioma, condroma, artritis reumatoidea, lupus eritematoso sistémico, liquen plano, porfiria. Uñas amarillas: propias de ancianos, por crecimiento lento, drogas (D-penicilamina, tetraciclinas), esmalte de uñas, carotinodermia, onicomycosis. El síndrome de las uñas amarillas se asocia con engrosamiento de la lámina ungueal, linfedema y enfermedad respiratoria. Figuras 3.8 a 3.15.



Figura 3.8. Cromoniquia por permanganato de potasio.



Figura 3.9. Discromía por dermatofitos.



Figura 3.10. Discromía blanco amarillenta por dermatofitos.



Figura 3.11. Discromía blanco amarillenta. Imagen dermatoscópica de figura anterior.



Figura 3.12. Discromía por leche de banano.



Figura 3.13. Discromía por pseudomona.



Figura 3.14. Discromía blanco amarillenta por dermatofitos.



Figura 3.15. Discromía amarillenta por dermatofitos.

Causas de cromoniquia

Amarillas	Onicomycosis, carotenos, mepracrina, ictericia, esmalte de uñas y endurecedores
Azul, gris	Drogas: antimaláricos, minociclina, fenotiacinas. Argiria
Verdes	Dermatosis ampollas, hematoma, envejecimiento
Rojo, púrpura	Tumor glómico, angioma, endocondroma, enfermedad de Darier, lupus eritematoso sistémico.
Café	Desnutrición, cosméticos, enfermedad tiroidea, embarazo, ditranol, permanganato de potasio, nitrato de plata, <i>Proteus mirabilis</i> , <i>Candida albicans</i>

Doliconiquia

Son uñas cuyo diámetro longitudinal es mucho mayor que su ancho (uñas largas) y se han descrito en diversas condiciones (síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Marfan e Hipopituitarismo).

Eritroniquia

O uñas rojas, se manifiesta como una línea roja longitudinal que se extiende desde la parte proximal hacia la distal y refleja un trastorno del lecho ungueal. Múltiples tumores benignos pueden causar una sola línea roja longitudinal como el tumor glómico, angioma, encondroma, en la enfermedad de Darier, se observan múltiples bandas. También se puede observar en la artritis reumatoidea, lupus eritematoso sistémico, liquen plano, porfiria, enfermedad de Bowen, amiloidosis, enfermedad celíaca, disqueratoma verrugoso, onicopiloma del lecho ungueal y otras.

Escleroniquia

Del griego *sklero*, duro y *onyx*, uña. Engrosamiento de la lámina ungueal.

Fragilidad ungueal

(Fragilitas ungium) uñas quebradizas. De origen generalmente desconocido, puede ser en el borde de la lámina. Investigar factores endocrinos, traumas, anemia.

Hapaloniquia

Del griego *hapalos*, blando y *onyx*, uña. Estado de blandura de las uñas, sinónimo de onicomalacia.

Hemorragias en astilla

Hemorragia lineal subungueal por extravasación de sangre de los vasos del lecho ungueal. Se presenta como líneas finas longitudinales de color rojo oscuro siguiendo el trayecto paralelo de los capilares a este nivel. Suelen localizarse en la parte distal de la uña. Las causas más frecuentes de esta alteración son los traumatismos, las discrasias sanguíneas, el lupus eritematoso sistémico, la embolia, la psoriasis y la onicomycosis. Su situación proximal es poco frecuente y puede indicar la presencia de enfermedades sistémicas como endocarditis infecciosa, vasculitis, triquinosis, mal de altura y síndrome antifosfolípido. Figuras 3.16 a 3.19.



Figura 3.16. Hemorragias en astilla.

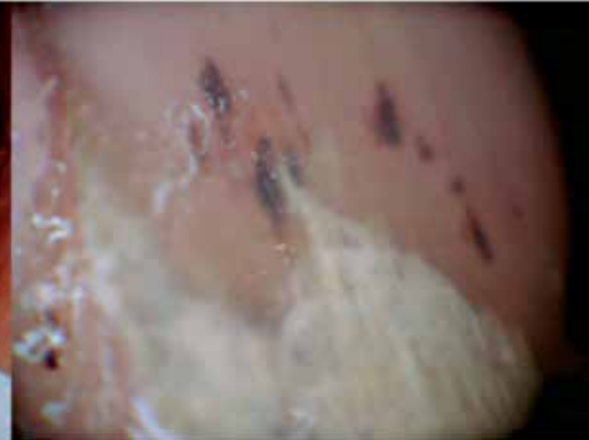


Figura 3.17. Imagen dermatoscópica.



Figura 3.18. Hemorragias en astilla.



Figura 3.19. Imagen dermatoscópica.

Causas de hemorragia en astilla

Idiopática, trauma local	
Dermatosis	Eczema, psoriasis, onicomicosis, pénfigo
Inflamación vascular	Enfermedad vascular, collagenosis, enfermedad de Raynaud, Síndrome antifosfolípido, septicemia, endocarditis, embolia séptica, discrasias sanguíneas, cirrosis. Enfermedad sistémica grave.

Hiperqueratosis subungueal

Hiperplasia escamosa del lecho ungueal y del hiponiquio. Puede verse en psoriasis, onicomicosis, liquen plano. Figuras 3.20 a 3.22.



Figura 3.20. Hiperqueratosis subungueal por dermatofitos.



Figura 3.21. Hiperqueratosis subungueal por dermatofitos.



Figura 3.22. Hiperqueratosis subungueal.

Hutchinson, signo de

Consiste en la extensión de la pigmentación a la piel adyacente de la uña con melanoniquia longitudinal, que compromete el pliegue ungueal proximal o el hiponiquio. En el contexto del melanoma ungueal, el signo de Hutchinson indica que el tumor crece en sentido horizontal. Sin embargo, cuando afecta al hiponiquio, este signo se observa a menudo junto con un nevus melanocítico. La dermatoscopia puede ser útil para el diagnóstico diferencial. Hay que distinguir entre el signo y el pseudosigno de Hutchinson, que es la presencia de pigmento en el lecho o la matriz ungueal que puede verse por transparencia de la cutícula (racial, terapia radiante, desnutrición, minociclina, VIH, nevus congénito). Figura 3.23.



Figura 3.23. Melanoma maligno.

Leuconiquia

Del griego *leukos*, blanco, *onych*, uña: coloración blanco opaca de la lámina ungueal. Hay tres tipos de leuconiquia: verdadera, aparente y pseudoleuconiquia. Figura 3.24

Clasificación de leuconiquia

Leuconiquia verdadera: La alteración se da a nivel de la matriz ungueal, puede ser total o parcial	Leuconiquia aparente: Se debe a alteraciones vasculares en el lecho ungueal, onicólisis o hiperqueratosis subungueal, también llamada leucopatía	Pseudoleuconiquia: cuando la causa no es de la matriz ungueal
Total	Uñas de Terry	Onicomycosis blanca superficial
Parcial: puntata, estriada, variegata	Uñas mitad y mitad	Esmalte de uñas
Líneas de Mees	Bandas de Muehrcke	



Figura 3.24. Pseudoleuconiquia. Onicomycosis blanca superficial.

Leuconiquia aparente

Alteraciones de la matriz y/o del lecho ungueal también es llamada leucopatía, puede ser secundaria a onicolisis, hiperqueratosis subungueal.

Coloración blanquecina de la uña, es debido a alteraciones vasculares y del tejido conectivo de la matriz ungueal. Ej. Bandas de Muehrcke, uñas de Terry, uñas urémicas de Lindsay, etc. Figuras 3.25 y 3.26.



Figura 3.25. Leuconiquia aparente. Insuficiencia renal crónica.



Figura 3.26. Leuconiquia aparente. Insuficiencia renal crónica.

Leuconiquia verdadera

La lámina ungueal tiene una superficie normal, pero pierde su transparencia y aparece de color blanco por la existencia de células paraqueratósicas en su porción ventral. Se origina por enfermedades que interfieren en la queratinización de la matriz ungueal distal. Hay tres variantes morfológicas de este trastorno. Leuconiquia punteada: la lámina ungueal presenta pequeños puntos blancos opacos que se mueven en dirección distal según crece la uña, es adquirida generalmente por traumatismos y es más frecuente en los niños. Leuconiquia estriada también es adquirida y se ve en el Síndrome de Stevens-Johnson, quimioterapia, etc. Leuconiquia transversal: la lámina muestra múltiples líneas paralelas blancas y opacas. Se observa a menudo en las manos de mujeres y en estos casos se debe a traumatismos en la matriz secundarios a la manicuría. También, puede producirse en las uñas del dedo mayor del pie por traumatismos del calzado. Puede ser congénita, o asociarse a: traumas, alopecia areata, anemia, cirrosis, hongos, linfoma de Hodgkin, hipoalbuminemia, hipocalcemia, malaria, colitis ulcerativa, post cirugía, episodios psicóticos, infarto del miocardio, neuropatía periférica, insuficiencia renal, trasplante renal, lepra, pelagra, psoriasis, dermatitis exfoliativa, eritema multiforme, deficiencia de zinc, gota, VIH, minociclina, intoxicación por arsénico, talio, antimoniales, pilocarpina, sulfonamida, cortisona. Figuras 3.27 y 3.28.



Figura 3.27. Leuconiquia congénita total.



Figura 3.28. Leuconiquia transversal.

Causas de leuconiquia

Leuconiquia verdadera	Psoriasis Dermatitis exfoliativa Trauma Alopecia areata, gota, intoxicación por metales pesados, shock, insuficiencia renal, deficiencia de zinc
Pseudoleuconiquia	Onicomycosis Barnices para la uña
Leuconiquia aparente	Anemia Hipoalbuminemia Insuficiencia renal Onicolisis

Líneas longitudinales

Se manifiesta como elevaciones longitudinales que alternan con surcos en la lámina ungueal adelgazada, por mal funcionamiento de la matriz. Es normal en ancianos, puede asociarse a liquen plano severo. Véase onicorrexis. Figura 3.29.



Figura 3.29. Canal longitudinal. Verruga vulgar subcuticular crónica.

Causas de surcos

Múltiples surcos	Normal, aumentan con la edad, insuficiencia vascular, colagenosis, artritis reumatoide, congelación
Escasos surcos	Familiar, trauma, tumores: quiste mixoide, fibroma, distrofia medial canaliforme

Líneas oblicuas o uñas chevrón

Las uñas de *chevrón*, también denominadas “uñas en espina de pescado”, se caracterizan por tener líneas oblicuas que apuntan centralmente para producir una apariencia en forma de V. Aún se debate si esta alteración, generalmente temporal, sigue una distribución de línea media u obedece a diferentes ejes centrales (diferencia muy sutil cuya relevancia aún no se esclarece). Este trastorno no tiene asociación aparente con dermatitis atópica o alguna otra enfermedad.

Las uñas de *chevrón* también pueden manifestarse en adultos y los casos referidos en la literatura presentaron la misma en las 10 uñas de las manos, de allí que se piense que la misma pueda estar relacionada con un desarrollo tardío de la parte central de la matriz ungueal.

Macroniquia

Uña grande acompañada de macrodactilia y megadactilia.

Mees, líneas de

Son líneas blancas transversales producidas por la intoxicación crónica con arsénico, talio; lepra, malaria, insuficiencia renal y cardíaca, quimioterapia y enfermedad de Hodgkin.

Melanoniquia

Pigmentación negra, marrón o rojiza oscura. Se debe al depósito de melani-na en la lámina ungueal. Puede ser localizada, difusa o dispuesta en bandas longitudinales (ML), que es la más frecuente. Todo paciente con uña negra, sin trauma previo, debe ser estudiado. Figuras 3.30 a 3.32.



Figura 3.30. Melanoniquia por citostáticos.



Figura 3.31. Melanoniquia friccional.



Figura 3.32. Melanoniqia por cisplatino.

Causas de melanoniqia

Biológicas	Idiopática Racial 90% africanos, caribeños Trauma Onicomycosis Melanoma maligno Infección bacteriana Lesión benigna melanocítica, hipoadrenalismo, síndrome Laugier-Hunziker-Baran (con pigmentación bucal)
Artefacta	Pigmentos exógenos

Melanoniquia longitudinal

Es una forma de melanoniquia que se suele ver en individuos de piel oscura y hasta el 90% de los adultos afroamericanos, siendo mucho menos frecuente en sujetos caucásicos. Compromete uno o varios dedos, en los que clínicamente se observan una o más bandas pigmentadas longitudinales, de forma homogénea o heterogénea, que se extienden desde el pliegue ungueal proximal hasta el borde distal. El color puede variar desde pardo claro hasta negro, y su amplitud, oscila entre pocos milímetros y todo el ancho de la uña. Si aparecen múltiples bandas suelen ser por activación de los melanocitos. En los adultos, la ML en general se debe a una estimulación de melanocitos existentes en la matriz ungueal. Esta estimulación puede responder a causas fisiológicas como el embarazo, racial; causas loco regionales como traumatismos crónicos u ocupaciones; causas dermatológicas como liquen plano, psoriasis; onicomiosis, tumores no melanocíticos (oncomatricoma, Enfermedad de Bowen, BCC en sus variantes pigmentadas); enfermedades endocrinas (Enfermedad de Addison, Síndrome de Cushing, hipertiroidismo); porfiria, alcaptonuria, hemosiderosis; y finalmente causas iatrogénicas como fototerapia, drogas, etc.). En cambio en los niños se debe a una hiperplasia de melanocitos en la matriz y se ve en los lentigos de la enfermedad de Laugier-Hunziker y Síndrome de Peutz-Jeghers; nevus congénitos /adquiridos y melanoma.

Si bien la dermatoscopia es una herramienta útil en la diferenciación de las bandas causadas por la activación de melanocitos (que no precisan estudio histológico) de las debidas a un nevus o a un melanoma, el estudio histopatológico sigue siendo la prueba de elección en casos dudosos. Figura 3.32.1.



Figura 3.32.1. Melanoniquia longitudinal.

Microniquia

Hipoplasia de la uña. Deformidad congénita, esporádica o heredada, asociada a otros síndromes. Se observa en las displasias ectodérmicas, disqueratosis congénita, síndrome uña-rótula, anomalías cromosómicas como en el síndrome de Turner y el de Noonan, y en las bandas amnióticas. Figura 3.33 y 3.34.



Figura 3.33. Microniquia quinto dedo.



Figura 3.34. Microniquia quinto dedo.

Muehrcke, líneas de

Pares de bandas blancas transversales de las uñas, separadas por un espacio normal, que no se desplazan distalmente con su crecimiento. Se deben a anomalías vasculares del lecho ungueal. Puede asociarse a hipoalbuminemia, síndrome nefrítico, desnutrición, cirrosis. Figuras 3.35 y 3.36.



Figura 3.35. Líneas de Muehrcke por citostáticos.



Figura 3.36. Línea de Muehrcke.

Onicosis, onicocosis, onicauxis

De *onyx*, uña y del gr. *auxis*, crecimiento. Engrosamiento o hipertrofia de la lámina ungueal por la presencia de escamas subungueales. La psoriasis, la onicomicosis y el eczema suelen ser causas de hiperqueratosis subungueal. Figura 3.37.



Figura 3.37. Onicosis.

Causas de engrosamiento de la lámina ungueal

Engrosamiento real (matriz)	Psoriasis, enfermedad de Darier Onicomicosis Trauma Eczema de contacto Liquen plano Alopecia areata
Engrosamiento aparente	Onicomicosis Eczema crónico Liquen plano Psoriasis

Onico

Del latín *úngula*, que es el diminutivo de unguis. Es todo lo relacionado con las uñas.

Onicoatrofia

De *onyx* y del gr. *atrophie*, falta de nutrición. Es la falta de desarrollo de las uñas, congénito o adquirido. Se debe a la atrofia de la placa ungueal. Acompaña al síndrome uña-rótula. Véase microniquia. Figura 3.38.



Figura 3.38. Onicoatrofia

Causas de onicoatrofia

Atrofia con potencial pterigión	Liquen plano,acroesclerosis, Síndrome de Lesh-Nyhan, Enfermedad injerto contra huésped, Síndrome de Stevens Johnson, Síndrome de Lyell
Atrofia con o sin pterigión potencial	Paroniquia severa con distrofia, atrofia idiopática de la infancia, psoriasis severa, epidermólisis bullosa, distrofia ungueal amiloidea.

Onicocriptosis

También denominada uña encarnada. Uno o ambos bordes laterales de la uña se introducen en el pliegue ungueal lateral correspondiente, dando lugar a un proceso inflamatorio, doloroso, a veces infeccioso. Entre sus causas se encuentran la hipertrofia congénita del pliegue ungueal lateral del hallux o de los tejidos blandos de la falange, onicofagia, calzado inadecuado que hace presión sobre la uña y el corte de las mismas en semicírculo. Figuras 3.39 y 3.40.



Figura 3.39. Onicocriptosis.



Figura 3.40. Onicocriptosis.

Onicodistrofia

Del gr. *onyx*; gr. *dys*, dificultad, desorden, irregularidad; gr. *trophé*, nutrición. Es el trastorno del desarrollo de las uñas por causas varias. Figura 3.41.



Figura 3.41. Onicodistrofia.

Onicofagia

Del gr. *onyx* y *phagein*, comer. Hábito compulsivo y morboso de roerse las uñas. Generalmente se desencadena por ansiedad, estrés, conflictos sociales, sobreprotección. Esta conducta predispone a otras alteraciones como onicocriptosis, paroniquia, onicotilomanía y trastornos dentales. Figura 3.42.



Figura 3.42. Onicofagia.

Onicogrifosis

De *onixy* y gr. garra o del gr. *gryposis*, encorvado. Uñas en forma de garra, que resulta del crecimiento irregular de la matriz. Se da con frecuencia en personas mayores. Afecta casi exclusivamente las uñas de los pies, por lo general el hallux, donde se ve favorecida por los traumatismos crónicos, así como el deterioro de la circulación y la inervación periféricas. La uña adquiere una forma típica de cuerno debido al crecimiento asimétrico. La lámina ungueal aparece engrosada, dura y de color amarillo pardo. Suelen observarse varias estrías transversales. La dureza de la uña y el abandono pueden producir deformidades monstruosas. Figuras 3.43 a 3.48.



Figura 3.43. Onicogrifosis.



Figura 3.44. Onicogrifosis.



Figura 3.45. Onicogrifosis.



Figura 3.46. Onicogrifosis.



Figura 3.47. Onicogrifosis.



Figura 3.48. Onicogrifosis.

Onicoheterotopia

Ectopia o desplazamiento de las uñas.

Onicólisis

Del griego *onyx*, uña, *lysis*, destrucción: Desprendimiento ungueal distal o lateral. La lámina se despega del lecho ungueal y presenta un color blanquecino por la presencia de aire en el espacio subungueal. La zona que sufre onicólisis puede aparecer pigmentada como consecuencia de la colonización microbiana o de la extravasación de sangre. Las causas pueden ser traumáticas (deportistas, higiene compulsiva), inflamatorias (psoriasis, alopecia areata, liquen plano, dermatitis por contacto/atópica); por drogas (tetraciclinas, tiazidas, retinoides, antineoplásicos, ácido valproico); los químicos (solventes, detergentes, cosméticos); las enfermedades sistémicas (hipo o hipertiroidismo, anemia ferropénica) e infecciosas (micosis, herpes, bacterias, verrugas). La exposición a la luz ultravioleta, sola o asociada a medicamentos como la tetraciclina, puede dar lugar a foto-onicólisis. Figuras 3.49 a 3.51.



Figura 3.49. Onicólisis. Psoriática y piqueteado.



Figura 3.50. Onicólisis traumática.



Figura 3.51. Onicólisis traumática.

Causas de onicólisis

Psoriasis	
Infección	Hongos (cándida, dermatofitos), bacterias, verrugas virales
Trauma	Calzado ajustado, manicura
Eczema	De contacto, y endógeno
Químicos	Removedores de pinturas, otros solventes
Dermatosis	Liquen plano, desórdenes ampollares, enfermedad de Reiter.
Sistémico	Tumores, enfermedad vascular periférica, colagenosis
Fotosensibilidad	Tiacidas, psoralenes, tetraciclina, doxiciclina.

Onicoma

Tumor de la uña o su matriz.

Onicomadesis

Del gr. *onyx*, uña y gr. *Madesis*, muda o separación. Es la separación de la lámina ungueal a partir del pliegue ungueal proximal, en contraste con la onicólisis, que empieza en la porción distal. Figuras 3.52 a 3.54.



Figura 3.52. Onicomadesis.



Figura 3.53. Onicomadesis post traumática.



Figura 3.54. Onicomadesis post traumática.

Causas de onicomadesis

Inflamación local, Ej. Paroniquia aguda

Trauma local

Fiebre

Dermatosis Ampollares, Ej. Pénfigo

Síndrome de Stevens-Johnson, Necrólisis epidérmica tóxica

Drogas: citotóxicos, antibióticos, retinoides

Síndrome de Kawasaki

Onicomalacia

Del griego *onyx*, uña, *malakia*, reblandecimiento. Reblandecimiento de las uñas. Véase hapaloniquia.

Onicopatía

Del gr. *onyx*, uña y gr. *Pathos*, enfermedad. Es un término genérico usado para designar cualquier enfermedad o anomalía de las uñas.

Onicosquizia, Onicosquicia u onicosquisis

Onicosquisis lamelar, distrofia lamelar. Exfoliación del borde libre distal de la uña. Resquebrajamiento en láminas del borde distal de la uña (uñas en masa de hojaldre). Se debe a la desecación producida por un exceso de hidratación y posterior evaporación. Otras causas son los traumatismos, agentes químicos y el pulido. Es normal en el 27-35% de las mujeres jóvenes. Entre otros signos de fragilidad ungueal se encuentran la rotura de las uñas, el reblandecimiento y la onicorrexis. Figuras 3.55 y 3.56.



Figura 3.55. Onicosquizia.



Figura 3.56. Onicosquizia.

Causas de onicosquizia

Proximal	Psoriasis, liquen plano, drogas (retinoides), tumores entre la matriz ungueal y la uña, Ejemplo, tumor glómico, quiste mixoide.
Distal	Mojar en exceso y repetidamente las uñas, senil, daño químico, policitemia vera.

Onicotilomanía

Del gr. *Onyx*, uña; *tillein*, arrancar; *mania*, locura, anormalidad mental. Indica el deseo y compulsión psicopática de arrancarse las uñas.

Onicorrexis

Del griego *onix*, uña; *rhexis*, ruptura. Presencia de estrías longitudinales y fisuras en la lámina ungueal. Se suele asociar a un adelgazamiento de la uña e indica un daño difuso en la matriz. Entre las enfermedades que se asocian con más frecuencia a la onicorrexis se encuentran el liquen plano, un deterioro del aporte vascular, los traumatismos y los tumores que afectan a la matriz ungueal. Las estrías longitudinales leves son una característica normal del envejecimiento.

Paquioniquia

Del gr. *Pachýs*, grueso; *onyx*, uña. Es el engrosamiento de las uñas. Hay una forma de paquioniquia congénita, que es una genodermatosis de herencia AD de alta penetrancia y expresividad variable de la cual se reconocen 4 tipos; engrosamiento de uñas y disqueratosis generalizadas, queratosis palmo plantar, folicular, y de la mucosa oral. (Síndrome de Jadassohn Lewandowsky).

Paroniquia

(Perionixis) del gr *para*, al lado, y *onyx*, uña. Es la inflamación o infección de los pliegues ungueales. Puede aparecer como consecuencia de la onicocriptosis o de infecciones (paroniquia candidásica, herpética). Se manifiesta con eritema, induración y dolor de los pliegues proximal y laterales, a veces acompañado de la emanación de material purulento. Si el proceso es severo, puede afectar la matriz.

Piqueteado (Pits)

Hoyuelos. Presencia de pequeñas depresiones puntiformes en la superficie de la lámina ungueal, causada por focos de queratinización anormal (grupos de células disqueratósicas, columnas paraqueratósicas), por la invasión de células inflamatorias en la matriz proximal o por espongirosis localizada. Las enfermedades que producen este aspecto piqueteado son la psoriasis, la alopecia areata y el eczema crónico, sarcoidosis, artritis reumatoidea, pénfigo vulgar, pitiriasis rosada. Figura 3.57 a 3.60.



Figura 3.57. Piqueteado, hoyuelos, pits.



Figura 3.58. Piqueteado, psoriasis, imagen dermatoscópica.



Figura 3.59. Piqueteado (hoyuelos, pits). Imagen dermatoscópica.



Figura 3.60. Piqueteado, hoyuelos, psoriasis.

Polioniquia

Uña doble. Duplicidad de la uña de un dedo, uñas supernumerarias, fusionadas. Acompaña a sindactilias y polidactilias, hereditarias o teratógenas. Aconsejable realizar estudio radiológico.

Pterigión dorsal

Invasión gradual del lecho ungueal por el pliegue proximal y la cutícula, logrando una fusión entre la cutícula, la lámina y el lecho que destruye la uña.

Pterigión ventral

Invasión de la parte distal del lecho ungueal, por la piel del hiponiquio, obligando incluso, a bajar el borde distal de la lámina, deformando la uña.

Retroniquia

La retroniquia es la incrustación de la uña en el pliegue proximal. Afecta principalmente a pacientes del sexo femenino, sobre todo en los primeros orjeos, en el pliegue proximal lateral. Debida a enfermedad sistémica y traumatismo.

Traquioniquia

Uñas en papel de lija. Engloba una serie de alteraciones de la lámina ungueal que provocan rugosidad. Las uñas se vuelven más delgadas, opacas y deslustradas, y dan la impresión de que las han lijado en dirección longitudinal (es decir, presentan estriación vertical). Suele haber hiperqueratosis en las cutículas.

Telangiectasias periungueales

Dilataciones permanentes de capilares periungueales, más frecuente en pliegue proximal. Puede presentarse en la esclerosis sistémica y desórdenes relacionados, como la dermatomiositis/polimiositis y enfermedad mixta del tejido conectivo.

Terry, uñas de

Debidas a un aumento de la vascularización y del tejido conectivo en el lecho ungueal. La uña es blanca en la zona proximal y rosada en su extremo distal. Se asocia a cirrosis en un 80%, diabetes, hipertiroidismo, insuficiencia renal, desnutrición. Figura 3.61.



Figura 3.61. Uñas de Terry. Cirrosis.

Toxiconiquia

Alteraciones ungueales producidas por fármacos o tóxicos.

Uña

Del latín *ungula*. Lámina córnea, dura y convexa que cubre la cara dorsal de la falange distal de los dedos. Comprende tres partes: borde libre, cuerpo y raíz. Engastada esta última en un repliegue dermoepidérmico, la matriz de la uña.

Uña en cristal opalino

Turbidez blanquecina de la uña, rodeada por un halo de apariencia normal. Se debe a alteraciones del lecho ungueal. Véase uñas de Terry.

Uña en pico de cotorra o de loro

Incremento convexo de la curvatura longitudinal de la uña. Puede ser un hallazgo aislado o estar asociado a porfiria cutánea tarda y por inmersión en agua caliente.

Uñas blandas

Onicomalacia: uñas blandas. Hapaloniquia: uñas blandas y frágiles. Se presenta en artritis crónica, lepra, neuritis periférica, causa profesional.

Uñas en trompeta

Uñas en trompeta. Curvatura exagerada de los bordes laterales y distal de la lámina ungueal, característicamente dolorosa. Generalmente afecta los pies y puede ser congénita o adquirida, esta última se asocia a exostosis de la falange distal, quistes epidérmicos y epidermólisis ampollar y a la utilización de calzado ajustado. Si no resuelve espontáneamente, el tratamiento es quirúrgico.

Capítulo IV

Mucosas

Enfermedades de la mucosa oral

Dr. Antonio José Guzmán Fawcett

Abrasión

Pérdida anormal de la estructura dental por roce físico no masticatorio.

Acantosis

Engrosamiento excesivo del estrato espinoso del epitelio plano, que conduce a ensanchamiento y alargamiento de las crestas epiteliales.

Actinomicosis oral y cervicofacial

Enfermedad supurativa, aguda, profunda de la parte superior del cuello, región perioral y maxilares, con un trayecto de drenaje asociado, que contiene “gránulos de azufre” y exudado purulento causado por la bacteria filamentosa grampositiva anaerobia *Actinomyces israelii*.

Adenocarcinoma polimorfo de bajo grado

Tumor maligno de la glándula salival con predilección por las glándulas menores, formado por una amplia variedad de patrones lobulillares y cribiformes en las áreas centrales y por un patrón tubular en capas monocelulares en la periferia, y cuyo potencial metastático es bajo.

Adenoma monomorfo

Grupo de tumores benignos de las glándulas salivales formados por una proliferación de un único tipo de célula epitelial, con un patrón arquitectónico típico, y rodeados por una cápsula fibrosa bien definida. Los dos tipos más frecuentes son el adenoma de células basales y el adenoma canalicular.

Adenoma pleomorfo

El más frecuente de los tumores benignos de la glándula salival, compuesto fundamentalmente por una proliferación de células mioepiteliales y por un amplio espectro de componentes del tejido epitelial y mesenquimal, y rodeado por una nítida cápsula fibrosa. Figura 4.1.

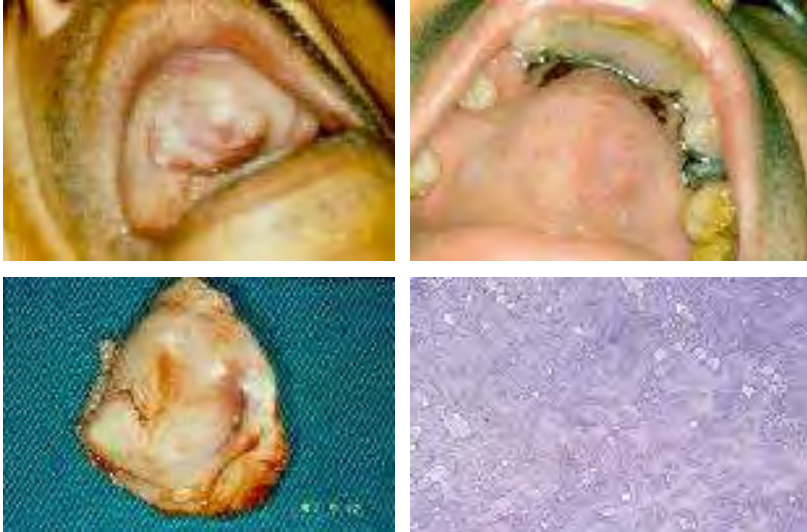


Figura 4.1. Adenoma pleomorfo.

Agranulocitosis

Disminución importante del número de granulocitos circulantes, especialmente neutrófilos, por diversas causas.

Ameloblastoma

Neoplasia del epitelio odontógeno, localmente agresiva, que tiene un amplio espectro de patrones histológicos que se asemejan a la odontogénesis temprana.

Ameloblastoma maligno

Lesión con características histopatológicas de ameloblastoma común que ha producido una metástasis.

Amelogénesis imperfecta

Grupo heterogéneo de defectos genéticos caracterizados por una formación defectuosa del esmalte.

Anemia de Células Falciformes

Defecto hereditario de la estructura de la molécula de hemoglobina, que hace adquirir al eritrocito morfología de media luna (hoz) y sufrir lisis.

Anemia Ferropénica

Escasez de eritrocitos y hemoglobina debido a una ingesta dietética insuficiente de hierro.

Anemia Perniciosa

Alteración de la maduración de los eritrocitos secundaria a deficiencia de vitamina B12 debido a falta de un factor intrínseco necesario para su absorción a través de la pared intestinal.

Angina de Ludwig

Celulitis que afecta a los espacios faciales entre los músculos y otras estructuras de la parte posterior del piso de la boca, que puede comprometer la vía aérea.

Angioedema

Tumefacción rápida y recidivante de labios y estructuras adyacentes en pacientes susceptibles, tras el contacto con alérgenos, fármacos antiinflamatorios o por exposición a otros elementos sensibilizantes.

Angiosarcoma

Lesión maligna, rara y de crecimiento rápido de las células endoteliales, más frecuente en pacientes jóvenes y de mal pronóstico.

Anodoncia parcial (hipodoncia)

Ausencia congénita de uno o más dientes.

Anodoncia total

Ausencia congénita de todos los dientes.

Anquiloglosia

Falta de la movilidad normal de la lengua causada por la presencia de una inserción de tejido fibroso anormal entre la superficie ventral de la lengua y el piso de la boca.

Anquilosis

Fusión del cemento o la dentina con el hueso alveolar circundante tras la pérdida de la membrana periodontal intermedia.

Aspergilosis

Infección micótica comúnmente localizada en los pulmones de pacientes inmunocomprometidos y que, a veces, se presenta como una lesión destructiva de los senos maxilares, parte anterior del paladar y fosas nasales, debida a la inhalación de esporas de *Aspergillus fumigatus* y *Aspergillus flavus*; se trata con éxito en la región oral mediante desbridamiento quirúrgico seguido de anfotericina B y fungicidas azólicos, y con el control del trastorno predisponente.

Atrofia epitelial

Reducción del espesor normal del epitelio, que no involucra a la totalidad del mismo.

Avulsión

Desplazamiento forzado de una pieza dental en su alvéolo.

Biopsia

Extirpación de una muestra de tejido vivo para su estudio en el laboratorio.

Blastomicosis Norteamericana

Infección micótica pulmonar poco común, rara vez sintomática, debida a inhalación de esporas de *blastomyces dermatitidis*; tiene lesiones cutáneas asociadas y, a veces, úlceras crónicas en la boca que se parecen a una lesión maligna y se tratan con éxito mediante anfotericina B.

Candidiasis Atrofica (eritematosa)

Forma clínica de infección por *C. albicans*, en la cual la mucosa esta adelgazada, lisa y de color rojo brillante, con síntomas de ardor y aumento de sensibilidad; normalmente se encuentra en el paladar, bajo una prótesis, pero también se puede encontrar sobre la lengua y otras superficies mucosas. Figura 4.2.



Figura 4.2. Candidiasis crónica en paladar, paciente edéntula total con uso de prótesis dental móvil. Fotografía Dr. Ricardo Pérez-Alfonzo.

Candidiasis hiperplásica crónica

Forma clínica de infección por *C. albicans*, que consiste en placas o pápulas blancas sobre un fondo eritematoso que contiene hifas en la capa paraqueratinizada del epitelio engrosado.

Candidiasis pseudomembranosa aguda

Forma clínica de infección por *C. albicans*, que consiste en placas blandas, cremosas, de epitelio descamativo que contiene numerosos micelios enmarañados sobre una mucosa eritematosa que se elimina fácilmente; es frecuente en pacientes con los factores predisponentes más graves. Figura 4.3.



Figura 4.3. Candidemia. Instituto de Biomedicina «Dr. Jacinto Convit». Hospital Vargas. Caracas. Venezuela. Universidad Central de Venezuela. Clínica El Avila. Caracas. Venezuela. Fotografía: Martínez I, Estéves J, Comegna M, Cavallera E, Pérez-Alfonzo R.

Carcinoma adenoepidermoide

Carcinoma de la mucosa, agresivo e infrecuente constituido por una mezcla de células malignas planas y glandulares.

Carcinoma adenoide de células planas

Raro proceso epitelial maligno, de bajo grado, que afecta la piel expuesta al sol de la cara y el labio inferior.

Carcinoma adenoide quístico

Tumor maligno de las glándulas salivales formado por células cúbicas que elaboran un patrón sólido, cribiforme (aspecto de «queso suizo») o tubular, con tendencia a la invasión de los espacios linfáticos perimetrales.

Carcinoma ameloblástico

Neoplasia agresiva de la mandíbula o el maxilar, en la cual las células epiteliales muestran rasgos citológicos del ameloblastoma común y malignidad.

Carcinoma basaloide de células planas

Forma agresiva e infrecuente del carcinoma epidermoide poco diferenciado, constituida por agrupaciones medulares de células con áreas centrales de necrosis.

Carcinoma basocelular

Lesión maligna frecuente de la piel, localmente destructiva, no metastatizante, constituida por agrupaciones medulares de células basaloides. Figura 4.4



Figura 4.4. Carcinoma basocelular hemorrágico piel de labio superior.

Carcinoma de células acinares

Tumor maligno de las glándulas salivales, fundamentalmente de las parótidas, formado por células acinares claras que describen generalmente un patrón sólido o folicular, con escaso estroma visible.

Carcinoma de células fusiformes

Forma rara de carcinoma epidermoide poco diferenciado constituido por células epiteliales alargadas (fusiformes) cuyo aspecto recuerda un fibrosarcoma.

Carcinoma epidermoide

Neoplasia maligna del epitelio plano estratificado que puede producir proliferación destructiva local y metástasis a distancia. Figuras 4.5 y 4.6



Figura 4.5. Carcinoma epidermoide de labio inferior.



Figura 4.6. Carcinoma epidermoide de lengua.

Carcinoma in situ

Estadio más grave de la displasia epitelial, que afecta a todo el espesor del epitelio, permaneciendo intacta la membrana basal epitelial.

Carcinoma intraóseo primario

Carcinoma de células planas en la mandíbula o el maxilar, sin signos de que esté originado a partir del epitelio superficial o que sea metastático desde otra localización.

Carcinoma mucoepidermoide

Tumor maligno de las glándulas salivales con grado de agresividad variable, formado por células epiteliales (epidermoide) planas estratificadas y secretoras de moco, carente de cápsula.

Carcinoma nasofaríngeo

Forma agresiva de carcinoma epidermoide localizado en la nasofaringe y que tiene niveles de diferenciación variables; a menudo se descubre por primera vez como lesión metastática en un ganglio linfático de la región lateral del cuello.

Carcinoma odontógeno

Lesión intraósea agresiva y destructiva de la mandíbula o el maxilar, que está constituida por células epiteliales poco diferenciadas y células claras con un patrón que recuerda la odontogénesis temprana.

Carcinoma verrucoso

Forma distinta, difusa, papilar, superficial y no metastatizante del carcinoma epidermoide bien diferenciado. Figura 4.7.



Figura 4.7. Carcinoma verrucoso.

Celulitis

Tumefacción dolorosa del tejido blando de la boca y la cara, resultante de una propagación difusa de exudado purulento a lo largo de los planos faciales que separan los haces musculares.

Cementoblastoma

Neoplasia benigna de tejido análogo al cemento; crece en continuidad con la capa de cemento apical de un molar o premolar y produce expansión de las tablas corticales y dolor.

Cistoadenoma papilar linfomatoso

Lesión benigna de las glándulas salivales, con un potencial de crecimiento limitado, que afecta sobre todo a la cola de la glándula parótida y está formada por espacios quísticos con proyecciones intraluminales, revestidos por una doble capa de células cilíndricas eosinófilas; presenta abundante tejido linfoide en el tejido conjuntivo subyacente.

Coccidioidomicosis

Infección micótica pulmonar crónica debida a inhalación de esporas de *Coccidioides immitis*, frecuente en el valle de San Joaquín, en California, que puede asociarse en la boca con úlceras crónicas que se asemejan a una lesión maligna; se trata con éxito mediante anfotericina B.

Concrecencia

Unión de las raíces de dos o más dientes normales causada por la confluencia de sus superficies cementarias.

Condiloma acuminado

Áreas focales múltiples, papilares o sésiles, de hiperplasia epitelial de las mucosas genital y oral, que contienen coilocitos y VPH-6 o VPH-11 y son difíciles de erradicar.

Condrosarcoma

Neoplasia ósea maligna rara de los maxilares, generalmente de la parte anterior, constituida por una proliferación de condroblastos gruesos o células mesenquimatosas fusiformes y cartílago anormal, pero no osteoide ni hueso.

Coristoma óseo y cartilaginoso

Nódulo elevado, firme y desplazable de los tejidos blandos, con un nido central óseo y/o cartilaginoso de crecimiento autolimitado.

Criptococosis

Infección micótica crónica de los pulmones debida a la inhalación de esporas de *Cryptococcus neoformans* transportado en excrementos de aves, con predilección por la propagación al SNC; las úlceras orales crónicas se presentan principalmente en pacientes inmunocomprometidos y se tratan con éxito mediante anfotericina B.

Deficiencia de vitamina C (escorbuto)

Enfermedad sistémica causada por un déficit de ingesta dietética de vitamina C, con alteración de la integridad de la pared vascular y de los mecanismos de reparación de heridas.

Dentinogénesis imperfecta

Defecto hereditario consistente en dientes opalescentes compuestos por dentina formada irregularmente e hipomineralizada, que oblitera las cámaras pulpares y conductos radiculares.

Depresión lingual de la mandíbula por glándula salival

Concavidad que aparece en el desarrollo de la cortical lingual de la mandíbula, generalmente situada en el área del tercer molar, que se forma alrededor de un lóbulo lateral accesorio de la glándula submandibular y tiene el aspecto radiográfico de una lesión quística bien circunscrita en el interior del hueso; suele estar situada por debajo del conducto dentario inferior.

Desgaste

Pérdida de la estructura dental secundaria a la acción mecánica de la masticación.

Diente evaginado

Anomalía del desarrollo caracterizada por una prominencia focal supernumeraria de esmalte, con aspecto de cúspide, en las superficies oclusal o lingual de la corona.

Diente invaginado

Anomalía del desarrollo dental, caracterizada por una fosita profunda recubierta de esmalte, que puede extenderse hasta una profundidad variable dentro de la dentina subyacente, desplazando con frecuencia la anima pulpar y alterando (aumentando) en ocasiones la forma de la raíz.

Dientes retenidos

Dientes cuya erupción se encuentra impedida por una barrera física.

Dientes supernumerarios

Dientes en exceso sobre el número normal.

Dislaceración

Incurvación o angulación pronunciada de la porción radicular de un diente.

Displasia cementaria periapical

Áreas periapicales, radiolúcidas y radiopacas difusas asintomáticas, principalmente en la parte anterior de la mandíbula, en las cuales el tejido óseo cementario sustituye la arquitectura normal del hueso.

Displasia dentaria

Defecto hereditario de la formación de dentina, en el cual la dentina coronal y el color del diente son normales; la dentina de la raíz es anormal, con un patrón nudoso y raíces acortadas y ahusadas.

Displasia epitelial

Cambio premaligno del epitelio, caracterizado por una combinación de alteraciones celulares y arquitectónicas.

Displasia fibrosa

Alteración regional asintomática del hueso, en la cual la arquitectura normal es reemplazada por tejido fibroso y estructuras óseas no funcionales de aspecto trabecular; las lesiones pueden ser monostóticas o poliostóticas, con o sin trastornos endócrinos asociados.

Displasia osteocementaria florida

Áreas intraóseas difusas, radiopacas y radiolúcidas, asintomáticas, de tejido osteocementario que involucran una o ambas arcadas.

Enfermedad de mano, pie y boca

Infección sistémica por virus Coxsackie A (generalmente de los subtipos 9 y 16), extremadamente contagiosa y de duración limitada, en la cual se presentan erupciones vesiculosas en las palmas, las plantas y en la mucosa de la parte anterior de la boca. Figura 4.8



Fotografía 4.8 Enfermedad de mano, pie y boca. Fotografía Dra. Patricia Chang, Guatemala.

Enfermedad de Paget

Aumento desordenado de la actividad osteoclástica y osteoblástica de las células óseas en ancianos, que produce huesos de mayor tamaño pero más débiles, dolor importante, niveles elevados de fosfatasa alcalina sérica y de hidroxiprolina urinaria, y una mayor tendencia a desarrollar neoplasias óseas malignas.

Enfermedad granulomatosa infantil

Trastorno funcional hereditario de neutrófilos y monocitos que predispone a los pacientes a sufrir infecciones oportunistas.

Epidermolisis ampollar

Trastorno ampollar generalizado de la piel y las mucosas que produce cicatrización, retracciones y defectos dentarios asociados, y que se manifiesta en tres formas hereditarias principales en los niños y una forma adquirida en adultos.

Eritema multiforme

Reacción mucocutánea aguda, autolimitada; que se acompaña de fiebre y síntomas generales; con compromiso mucoso, acral, centrípeto, simétrico y polimorfo. Constituido por la presencia de pápulas, vesículas, ampollas y placas urticariformes, curan entre dos a cuatro semanas, pudiendo ser recurrente. De origen debido a hipersensibilidad de tipo infeccioso (virus, parásitos o bacterias), medicamentoso, neoplásico o idiopático.

En un rango de 25 a 60% de casos compromete las mucosas, debutando con eritema, edema, vesículas, ampollas, erosiones, ulceraciones y pseudomembranas.

Eritroblastosis fetal

Forma de anemia hemolítica que se manifiesta durante la vida intrauterina, al desarrollarse anticuerpos maternos contra antígenos de los eritrocitos fetales no presentes en la madre, que atraviesan la placenta, dando lugar a hemólisis.

Eritroplasia

Placa roja de la mucosa oral, causada frecuentemente por displasia epitelial, carcinoma in situ o carcinoma epidermoide. Figura 4.9.



Figura 4.9. Eritroplasia.

Erosión

Pérdida de la estructura dental secundaria a causas químicas no bacterianas.

Esclerosis sistémica progresiva (esclerodermia)

Trastorno generalizado, caracterizado por la sustitución del tejido conjuntivo normal por haces de colágeno denso, con fibrosis, pérdida de movilidad y alteración de funciones orgánicas.

Estomatitis aftosa mayor

Una o dos grandes úlceras superficiales dolorosas, poco frecuentes, situadas generalmente en la mucosa labial y el paladar blando. Figura 4.10

Estomatitis aftosa menor

Pequeñas úlceras superficiales y dolorosas de la mucosa oral glandular que aparecen con cierta frecuencia y en brotes de una a cinco lesiones. Figura 4.11



Figura 4.10. Estomatitis aftosa mayor.



Figura 4.11. Estomatitis aftosa menor.

Estomatitis nicotínica

Cambio blanco difuso del paladar y/o de la mucosa yugal, causado por una combinación de hiperqueratosis y acantosis, que contiene frecuentemente múltiples nódulos umbilicados pequeños, alrededor de los orificios de los conductos salivales menores; se encuentra en fumadores crónicos de pipa.

Exostosis

Excrecencia nodular exofítica de hueso cortical denso, localizada generalmente en el hueso alveolar vestibular de cualquiera de las arcadas, habitualmente en el área premolar y molar.

Faringitis linfonodular aguda

Infección localizada causada por el virus Coxsackie A (subtipo 10) constituida por pápulas amarillas o blancas rodeadas por una zona eritematosa confinada a los tejidos linfoides de la parte posterior del paladar blando y la nasofaringe, que dura de 1 a 2 semanas.

Fascitis nodular

Lesión benigna localizada, formada por fibroblastos y miofibroblastos, y que suele confundirse clínicamente con neoplasias malignas.

Fibroma ameloblástico

Lesión circunscrita que se localiza predominantemente sobre los molares no erupcionados en pacientes jóvenes; el epitelio y el tejido conjuntivo representan los periodos de caperuza y de campana de la odontogénesis.

Fibroma cemento- osificante

Lesión intraósea expansiva de los maxilares, bien delimitada y encapsulada, constituida por tejido fibroso celular, que contiene calcificaciones esféricas y estructuras óseas irregulares, orientadas al azar.

Fibroma desmoplástico

Proliferación infiltrante difusa benigna de fibroblastos y colágeno maduro que aparece fundamentalmente en la mandíbula en pacientes jóvenes.

Fibroma odontógeno

Neoplasia benigna periférica o intraósea (central), derivada de tejido conjuntivo de origen odontógeno, que contiene islotes y bandas ampliamente dispersos de epitelio odontógeno embrionario, así como calcificaciones.

Fibroma osificante periférico

Nódulo gingival consistente en una hiperplasia reactiva del tejido conjuntivo que contiene áreas de hueso.

Fibromatosis

Proliferación infiltrante difusa benigna de fibroblastos y colágeno maduro que aparece en las partes blandas de la cabeza y el cuello en pacientes jóvenes.

Fibromatosis gingival hereditaria

Forma hereditaria de hiperplasia gingival generalizada cuya forma autosómica dominante puede asociarse con hipertrichosis, deformidades craneofaciales, epilepsia y retraso mental. Figura 4.12.



Figura 4.12 Fibromatosis gingival hereditaria.

Fibroodontoma ameloblástico

Masa expansiva en pacientes jóvenes, que contiene los componentes tisulares blandos del fibroma ameloblástico y los componentes de tejido duro del odontoma complejo.

Fibrosarcoma

Neoplasia maligna de las células fibroblásticas.

Fibrosis oral submucosa

Áreas blanquecinas, difusas y firmes de cicatrización submucosa, causadas habitualmente por el contacto frecuente y prolongado con mascadas de nuez de betel, tabaco o pimienta picante; las lesiones tienen un riesgo superior al normal de desarrollar un carcinoma epidermoide. Figura 4.13



Figura 4.13. Fibromatosis oral submucosa.

Fístula

Vía de drenaje o comunicación anormal entre dos superficies revestidas de epitelio, debida a destrucción del tejido interpuesto entre ambas. Figura 4.14

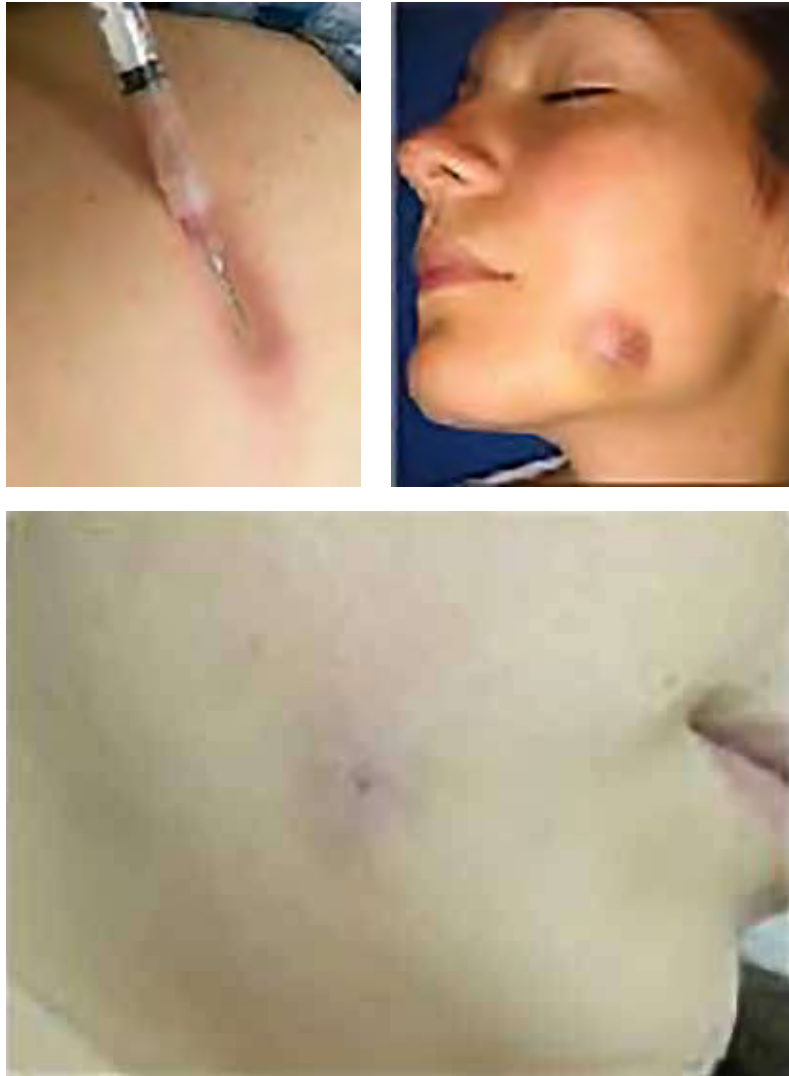


Figura 4.14. Fístula, Micobacteriosis. Infecciones cutáneas por micobacterias no tuberculosas o mal llamadas atípicas. Dos pacientes con absceso maxilar inferior, recurrente, resistente a tratamientos convencionales por infección con *mycobacterium fortuitum* posterior a cirugía odontológica. Instituto de Biomedicina «Dr. Jacinto Convit». Hospital Vargas. Caracas. Venezuela. Universidad Central de Venezuela. Clínica El Avila. Caracas. Venezuela. Fotografía: Pérez Alfonso R, De Waard J.

Fisura palatina

Defecto del desarrollo del paladar caracterizado por ausencia de fusión completa de las dos crestas palatinas, produciéndose una comunicación con la cavidad nasal.

Fusión

Anomalía del desarrollo dental, caracterizada por un diente con forma anormal, que puede presentar una corona ancha, una corona normal con raíz adicional u otras combinaciones que resultan de la unión de dos gérmenes dentarios contiguos por medio de la dentina en el desarrollo.

Gingivitis

Del latín *gingiua* (encía), del griego *itis*. Inflamación de la encía. Se caracteriza por alteraciones en su color (eritema), turgencia, consistencia y aspecto (pérdida de su aspecto granuloso natural). El signo principal de su presencia es el sangrado de la encía.

Geminación

Anomalía del desarrollo dental, caracterizada por una anchura desmedida de un diente monoradicular, con una corona dividida parcialmente o dos coronas separadas. Se piensa que representa el resultado de un germen dentario dividido de forma incompleta.

Gingivitis hiperplásica

Hiperplasia fibrosa focal o generalizada de la encía marginal con respuesta inflamatoria asociada. Figura 4.15.



Figura 4.15 Gingivitis hiperplásica.

Gingivoestomatitis herpética primaria aguda

Presentación clínica poco frecuente de una primera infección por herpes simple en la que existen diversas úlceras superficiales, tanto por las superficies intraorales queratinizadas como por las portadoras de glándulas, y se acompaña de síntomas sistémicos como fiebre, linfadenopatía y mialgia. Figura 4.16.



Figura 4.16. Gingivoestomatitis herpética primaria aguda.

Glositis

Glóssa, lengua; itis, suf. que indica inflamación). f. Inflamación de la lengua.

Glositis atrófica traumática

Aparición de áreas focales eritematosas e hipersensibles en la lengua debido a un hábito que causa pérdida de las papilas filiformes, aumento de tamaño y enrojecimiento de las papilas fungiformes y adelgazamiento del epitelio.

Glositis migratoria benigna

Aparición de placas eritematosas, múltiples, hipersensibles e irregulares en la lengua, con bordes blancos y arqueados que aumentan y cambian de forma a diario. Figura 4.17



Figura 4.17 Glositis migratoria benigna.

Glositis romboidal media

Placa eritematosa, alargada y asintomática de mucosa atrófica de la superficie dorsal media de la lengua, debida a infección crónica por *C. albicans*.
Figura 4.18



Figura 4.18 Glositis romboidal media.

Granuloma periférico de células gigantes

Nódulo extraóseo compuesto por una proliferación de células gigantes mononucleares y multinucleadas asociado a abundante vascularización y localizado en las encías o en la cresta alveolar.

Granuloma piógeno

Proliferación reactiva de crecimiento rápido de las células endoteliales, frecuente en las encías, generalmente en respuesta a una irritación crónica.
Figura 4.19



Figura 4.19. Granuloma piógeno.

Granulomatosis orofacial

Término clinicopatológico que describe un grupo de condiciones orales de diversa etiología pero que presentan una característica microscópica similar, que es la presencia de granulomas no caseificantes.

Hemangioma

Proliferación de canales vasculares grandes (cavernoso) o pequeños (capilar), que aparece generalmente en niños; las lesiones presentan evoluciones clínicas muy variables.

Hemofilia

Enfermedad hereditaria, que consisten en un déficit de la coagulación, por falta de uno de los factores (el factor VIII en la hemofilia de tipo A, o el factor IX en la hemofilia de tipo B). Ligada al cromosoma X, es decir, está ligada al sexo, lo que significa que en el caso concreto de la Hemofilia la transmiten las mujeres (portadoras) y la padecen los hombres, debido a la dotación de dos cromosomas X (XX) de la mujer y una dotación (XY) en el hombre.

Herpangina

Infección leve no tratable causada por una mezcla de virus Coxsackie A, localizada en la parte posterior del paladar blando y en la nasofaringe, constituida por pequeñas úlceras superficiales múltiples que se parecen a una infección herpética y que dura aproximadamente una semana.

Herpes intraoral recidivante

Presentación episódica de un cúmulo intraorales de úlceras intraorales, punteadas superficiales sintomáticas, localizadas por lo general –aunque no de forma exclusiva– sobre la mucosa que recubre los agujeros palatinos mayores, que aparecen típicamente después de procedimientos dentales en dicha zona.

Herpes labial recidivante

Presentación episódica de un cúmulo de vesículas y úlceras superficiales localizadas en las zonas laterales de los labios, en pacientes con infecciones latentes por herpes simple; los virus se hallan inactivos en los ganglios que inervan los labios, y se activan ante diversos factores internos y externos. Figura 4.20.



Figura 4.20. Herpes simple labial recidivante.

Herpes zoster

Presentación regional del virus de la varicela zoster que aparece en forma de erupciones vesiculosas de la piel o las mucosas con un patrón unilateral característico; el dolor puede persistir durante largos periodos después de curarse las lesiones. Figura 4.21.



Figura 4.21. Herpes zoster con afectación hemicara izquierda y mucosa bucal en paciente inmunocompetente. Instituto de Biomedicina «Dr. Jacinto Convit». Hospital Vargas. Caracas. Venezuela. Universidad Central de Venezuela. Clínica El Avila. Caracas. Venezuela. Fotografía: Dr. Ricardo Perez Alfonzo.

Hiperparatiroidismo

Pérdida de mineralización ósea (osteoporosis), a causa de un aumento de secreción de PTH (primaria) o de aumento de la demanda de calcio sérico (secundaria), que produce múltiples complicaciones sistémicas, pérdida de la arquitectura ósea alveolar.

Hiperplasia epitelial focal

Diversas zonas, papilares o sésiles, de hiperplasia epitelial de la mucosa oral, en pacientes jóvenes de grupos de población específicos, que con frecuencia revierte espontáneamente; el epitelio se encuentra engrosado en gran medida y contiene coilocitos, así como VPH-13 y VPH-32. Figura 4.22.



Figura 4.22. Hiperplasia epitelial focal.

Hiperplasia fibrosa focal

Hiperplasia del tejido conjuntivo fibroso que surge como respuesta a una irritación crónica y en la que se observa abundante elaboración de colágeno, por lo que semeja tejido cicatrizal.

Hiperplasia fibrosa inflamatoria

Proliferación del tejido conjuntivo fibroso asociado con inflamación crónica, en respuesta a una lesión crónica.

Hiperplasia gingival inducida por fármacos

Aumento generalizado del componente fibroso de las encías en pacientes que han consumido durante largo tiempo fenitoína, ciclosporina o nifedipina. Figura 4.23.



Figura 4.23. Hiperplasia gingival por difenilhidantoína.

Hiperplasia papilar inflamatoria

Nódulos pequeños múltiples consistentes en una proliferación de tejido conjuntivo fibroso con inflamación crónica asociada, situados bajo prótesis dentales mal ajustadas.

Hiperplasia pseudoepiteliomatosa

Proliferación excesiva, aunque benigna, del epitelio plano, que se asemeja, desde un punto de vista histológico, con la proliferación presente en un carcinoma epidermoide.

Hiperqueratosis

Capa del estrato córneo excesivamente engrosada, constituida por ortoqueratina (hiperortoqueratosis) o por paraqueratina (hiperparaqueratosis).

Histiocitoma fibroso benigno

Neoplasia benigna de los fibroblastos con tendencia a diferenciarse en histiocitos.

Histiocitoma fibroso maligno

Neoplasia maligna de los fibroblastos con tendencia a diferenciarse en células histiocíticas y fibrohistiocíticas.

Histiocitosis de células de Langerhans

Probable proliferación neoplásica de células histiocíticas de tipo Langerhans, con un amplio espectro de comportamiento biológico, que oscila desde una lesión aislada de la mandíbula hasta lesiones óseas de distribución difusa, en combinación con lesiones de órganos y otros tejidos blandos; está constituida por histiocitos positivos para S-100 y CD1a, que contienen gránulos de Birbeck, junto con acúmulos acompañantes de eosinófilos.

Histoplasmosis

Infección pulmonar crónica, frecuente en el valle del Mississippi, debida a la inhalación de esporas de *Histoplasma capsulatum*; puede acompañarse de lesiones asociadas que consisten en una úlcera crónica parecida a una lesión maligna y se trata con éxito mediante anfotericina B.

Impétigo

Erupciones pustulosas agudas de la piel peribucal de los niños con escasa higiene oral, en las cuales *Streptococcus pyogenes* y *Staphylococcus aureus* son los patógenos más comunes.

Labio leporino

Trastorno del desarrollo, habitualmente afecta al labio superior, caracterizado por un defecto en forma de cuña que es consecuencia de una ausencia de fusión de las dos partes del labio en una sola estructura.

Latencia

Etapa prolongada de algunas infecciones víricas, en la cual el núcleo del virus está integrado en los componentes celulares, pero su presencia no es detectable clínicamente ni con la utilización de métodos de laboratorio.

Leiomioma

Neoplasia benigna del músculo liso de la cavidad oral, que se manifiesta como un nódulo submucoso, firme y desplazable.

Leishmaniasis

Enfermedad crónica de la piel, mucosas o vísceras, producida por diferentes especies de protozoarios intracelulares del género *Leishmania*, que se transmiten al ser humano por vectores de los géneros *Lutzomyia* y *Phlebotomus*; las manifestaciones clínicas dependen de la especie del parásito y del estado inmunitario del huésped. Figuras 4.24 y 4.25



Figura 4.24. Leishmaniasis cutánea intermedia. Instituto de Biomedicina «Dr. Jacinto Convit». Hospital Vargas. Caracas. Venezuela. Universidad Central de Venezuela. Clínica El Avila. Caracas. Venezuela. Fotografía: Suárez A, Camacaro L, Guevara J, Reyes O, Vásquez W, Hernández MM.



Figura 4.25. Leishmaniasis mucocutánea crónica.

Lengua fisurada

Hendiduras lineales profundas y múltiples en la superficie dorsal de la lengua, normalmente atrófica, de pacientes ancianos. Suele ir asociada con muchas entidades sistémicas y locales y pueden hacerse sintomáticas si sufren infecciones secundarias. Figura 4.26.



Figura 4.26. Lengua fisurada.

Lengua Pilosa

Aumento de tamaño anómalo de las papilas filiformes del dorso de la lengua que, a menudo, se tiñen con bacterias cromógenas o sustancias extrínsecas. Figura 4.27.



Figura 4.27. Lengua Pilosa.



Lesión central de células gigantes

Lesión destructiva intraósea de la parte anterior de la mandíbula y el maxilar que, en casos de gran tamaño, expande las tablas corticales, causa desplazamiento de los dientes y produce reabsorción radicular; está constituida por células gigantes multinucleadas en un fondo de células fibrohistiocíticas mononucleares y eritrocitos.

Lesiones osteocementarias

Lesiones osteofibrosas benignas de los maxilares, estrechamente asociadas con los ápices de los dientes, y que contienen calcificaciones esféricas amorfas que se cree que se asemejan a una forma aberrante de cemento; las lesiones no suelen dar signos ni síntomas.

Lesiones osteofibrosas benignas

Conjunto de lesiones intraósea no neoplásicas, que reemplazan al hueso normal y están formadas por un tejido conjuntivo fibroso celular, dentro del cual se forman estructuras óseas no funcionales.

Leucemia

Leucocitos malignos circulantes originados en la médula ósea o los ganglios linfáticos.

Leucocitosis asociada a bacterias

Llamativa elevación del número de neutrófilos circulantes, a consecuencia de una infección por bacterias piógenas.

Leucocitosis asociados a virus

Marcada elevación de linfocitos y monocitos en respuesta a una infección vírica.

Leucoedema

Acumulo de líquido en las células epiteliales de la mucosa yugal.

Leucoplasia

Término clínico usado para designar aquellos trastornos de las mucosas que dotan a estas de una coloración más blanca que la normal. Figura 4.28.



Figura 4.28. Leucoplasia.

Leucoplasia vellosa

Placas blancas en los bordes laterales de la lengua, con tendencia a formar pliegues lineales verticales; se encuentra en etapas de latencia en pacientes infectados por el VIH; el epitelio engrosado contiene una zona superior de células claras (coilocitos), la mayoría de las cuales contienen virus de Epstein-Barr. Figura 4.29.



Figura 4.29. Leucoplasia vellosa.

Leucoplasia verrucosa proliferava

Área difusa blanda y/o papilar («verrucosa») de la mucosa oral, causada por diversos grados de hiperplasia epitelial; es capaz de evolucionar a carcinoma verrucoso o carcinoma epidermoide bien diferenciado. Figura 4.30.



Figura 4.30. Leucoplasia verrucosa proliferativa.

Linfangioma

Proliferación benigna de los vasos linfáticos que en la cavidad oral se manifiesta como una lesión focal superficial y en el cuello se presenta como una lesión difusa (higroma quístico).

Linfoma de Burkitt

Tipo de linfoma descrito inicialmente en África ecuatorial, asociado con el virus de Epstein Barr y con tendencia a afectar los maxilares en niños.

Linfoma de Hodkin

Tumor maligno de los linfocitos, caracterizado por la aparición de células de Reed-Sternberg.

Linfoma MALT (maltoma)

Variante de linfoma de tejido linfoide asociado a mucosa (MALT) y que afecta al tracto digestivo.

Linfoma no Hodgkiniano

Neoplasia maligna de los linfocitos sin células de Reed-Sternberg.

Lipoma

Neoplasia benigna de las células adiposas normales que aparece como una tumefacción blanda y móvil, generalmente de coloración amarillenta.

Liposarcoma

Neoplasia maligna rara de la cavidad oral, formada por un amplio espectro de patrones histológicos de células adiposas.

Liquen plano

Enfermedad cutánea frecuente en la cavidad oral, donde se manifiesta en forma de lesiones reticulares blancas, placas o lesiones erosivas con gran respuesta de linfocitos T en el tejido conjuntivo subyacente e inmediato. Figura 4.31.



Figura 4.31. Liquen plano.

Lupus eritematoso

Trastorno inflamatorio crónico de la piel, el tejido conjuntivo y órganos internos específicos, asociado con autoanticuerpos circulantes frente al ADN y otras proteínas nucleares y asociadas al ARN, causante de lesiones redondas blancuzcas en la mucosa bucal y erupciones eritematosas en la piel expuesta al sol.

Manchas melánicas

Pequeñas áreas fisiológicas o reactivas de las superficies mucosas, planas, de color marrón, causadas por un aumento de la producción de gránulos de melanina pero no del número de melanocitos. Figuras 4.32 y 4.33.



Figura 4.32. Manchas melánicas, imagen dermatoscópica, glóbulos de distribución lineal.



Figura 4.33. Mancha melánica.

Melanoma

Neoplasia maligna de melanocitos, aparece en la piel y las mucosas, y habitualmente tiene un período de crecimiento inicial radial y superficial, antes de extenderse a los tejidos subyacentes más profundos y metastatizar. Figura 4.34 (véase figuras 1.98.1 y 1.98.2)



Figura 4.34. Melanoma.

Melanoma de extension superficial

Es la forma más común de melanoma maligno, que se presenta como un área macular marrón-negro de forma irregular, con bordes no rasgados y lesiones satélites.

Melanoma lentiginoso acral

Lesión macular de color marrón, con forma irregular, de la piel de las palmas y las plantas.

Melanoma lentigo maligno

Melanoma de evolución lenta que se desarrolla en una lesión pigmentada macular irregular sobre la piel expuesta al sol en pacientes ancianos.

Melanoma nodular

Forma de melanoma de la piel, y a veces de las mucosas, que surge como una masa elevada de crecimiento de células melanocítas malignas en sentido vertical; invade y metastatiza con rapidez, y está constituido por células de diversas formas y tamaños.

Melanosis del fumador

Pigmentaciones maculares de la mucosa oral, parduzcas y de forma irregular, asociadas al tabaquismo prolongado.

Macrodoncia

Uno o más dientes cuyo tamaño es mayor que el normal.

Microdoncia

Uno o más dientes cuyo tamaño es inferior al normal.

Mieloma múltiple

Neoplasia diseminada de linfocitos B diferenciados o células plasmáticas, localizado en el hueso.

Miofibromatosis y miofibroma

Proliferación infiltrante difusa benigna de miofibroblastos y colágeno maduro que aparece en las partes blandas de la cabeza y el cuello en pacientes jóvenes.

Miositis osificante

Rara reacción frente a la lesión de un músculo, consistente en fibrosis y depósito asociado de hueso, causante de dolor, tumefacción y limitación de la movilidad.

Mixoma odontógeno

Lesión intraósea agresiva, derivada del tejido conjuntivo embrionario asociada con la odontogénesis y constituida principalmente por una sustancia fundamental mucoide, con células mesenquimales fusiformes indiferenciadas ampliamente dispersas. Figura 4.35.



Figura 4.35. Mixoma odontógeno

Mononucleosis infecciosa

Infección inicial debilitante por el virus de Epstein-Barr, caracterizada por fatiga, malestar, linfadenopatía, fiebre y otros síntomas, que persiste durante periodos prolongados; se produce principalmente en adultos jóvenes.

Mucocele

Tumefacción tisular formada por moco acumulado tras escapar al tejido conjuntivo a partir de un conducto excretor roto. Figuras 4.36 y 4.37.



Figura 4.36. Mucocele de Blandin-Nuhn.



Figura 4.37. Mucocele.

Neurilemoma

Lesión benigna bien delimitada consistente en una proliferación fibroblásticas de la célula de la vaina axonal (célula de Schwann), que presenta diversos patrones característicos conocidos como tejido de *Antoni A* y tejido de *Antoni B*.

Neurofibromatosis múltiple

Enfermedad hereditaria autosómica dominante consistente en múltiples neurofibromas cutáneos y mucosos, y manchas cutáneas café con leche, que pueden provocar deformidades y transformación maligna.

Neurofibroma

Proliferación benigna, circunscrita o difusa, de los fibroblastos perineurales, orientados al azar, sobre un fondo mixoide o formando un patrón nodular (plexiforme).

Neuroma en empalizada y encapsulado

Proliferación hiperplásica benigna de los axones y las células de la vaina nerviosa, rodeadas por una cápsula perineural bien definida.

Neuroma traumático

Proliferación nodular dolorosa del nervio y del tejido fibroso de la vaina nerviosa, resultante del inútil intento de las fibras nerviosas de reunirse con la porción distal seccionada.

Neurosarcoma

Neoplasia maligna de mal pronóstico de los fibroblastos perineurales o de las células de Schwann, con tendencia a extenderse rápidamente a lo largo del tronco nervioso asociado.

Neutropenia cíclica

Enfermedad idiopática en la que se producen defectos episódicos de la maduración de los neutrófilos en la médula ósea, con disminución periódica de los neutrófilos circulantes.

Nevo

Lesión congénita de la piel o las mucosas, benigna, exofítica, habitualmente pigmentada, constituida por acúmulos focales (nidios) de melanocitos redondeados (células névicas); según la localización de las células névicas, las lesiones específicas se clasifican en intradérmicas (mucosas), de la unión o compuestas; una forma macular, generalmente del paladar duro y formada por células fusiformes, se denomina *nevo azul*. Figura 4.38.



Figura 4.38. a. Nevus dérmico, imagen dermatoscópica vasos en coma; b. Nevus de unión, imagen dermatoscópica puntos agrupación lineal; c, d. Nevus compuesto imagen dermatoscópica glóbulos.

Nevo esponjoso blanco

Trastorno hereditario autosómico dominante, en el cual la mucosa oral es blanca y está engrosada y plegada. Figura 4.39.



Figura 4.39. Nevo esponjoso blanco.

Nódulo tiroideo lingual

Nódulo submucoso de tejido tiroideo accesorio, situado en la parte posterior media de la lengua.

Odontoplasia regional

Alteración del desarrollo de varios dientes adyacentes, en la cual el esmalte y la dentina son delgados e irregulares y no alcanzan una mineralización suficiente; el tejido blando contiguo es hiperplásico y contiene acúmulos focales de calcificaciones esféricas y residuos odontógenos.

Odontoma

Lesión habitualmente hamartomatosa, que suele encontrarse sobre dientes no erupcionados; contiene esmalte, dentina, pulpa y cemento en formas reconocibles de diente (compuesto) o bien una masa nudosa sólida (complejo). Figura 4.40.



Figura 4.40. Odontoma

Oncocitoma

Tumor benigno de la glándula salival que afecta fundamentalmente a la glándula parótida y está formado por cúmulos de células granulares eosinófilas (oncocitos) con abundantes mitocondrias, ordenados según un patrón orgañoide y rodeados por una cápsula fibrosa intacta.

Osteogénesis imperfecta

Gama de enfermedades del hueso debidas a una alteración básica en la formación de la matriz de tejido conjuntivo del hueso, que conduce a una incapacidad de la matriz para mineralizarse totalmente, una tendencia a múltiples fracturas óseas, ojos con escleróticas azules y dentinogénesis imperfecta asociada.

Osteoma

Excrecencia nodular exofítica de hueso cortical denso, sobre o dentro de la mandíbula o el maxilar, en localizaciones distintas de las ocupadas por exostosis.

Osteoma de partes blandas

Crecimiento focal de hueso de aspecto normal en el tejido conjuntivo submucoso, observado habitualmente en pacientes con síndrome de Gardner.

Osteoma osteoide y osteoblastoma

Lesiones intraóseas benignas con similares características clínicas, radiográficas e histopatológicas, que corresponden a tumoraciones intraóseas redondeadas y bien delimitadas, cada una de ellas con un nido celular central activo rodeado por una ancha zona de osteoide, con dolor a la palpación.

Osteomielitis

Proceso inflamatorio en el hueso medular (trabecular), que involucra a los espacios medulares.

Osteomielitis aguda

Proceso inflamatorio rápidamente destructivo en el hueso, que está formado por tejido de granulación, exudado purulento e islotes de hueso desvitalizado (secuestros).

Osteoporosis

Trastorno hereditario generalizado, que consiste en mineralización ósea excesiva, que conduce a alteración de la estatura, fracturas frecuentes, ausencia de la función hematopoyética de la medula ósea y tendencia a la osteomielitis grave de los maxilares.

Osteoradionecrosis

Forma aguda de osteomielitis con formación de secuestro debida a una grave lesión por radiación de los vasos sanguíneos intraóseos, que predispone a infecciones refractarias y necrosis, especialmente frecuente en la mandíbula.

Osteosarcoma

La neoplasia maligna derivada de las células óseas más frecuente, que en los maxilares produce un ensanchamiento radiográfico de la membrana periodontal de los dientes e histológicamente un amplio espectro de hallazgos, todos los cuales se caracterizan por osteoblastos atípicos y formación de hueso u osteoide anormales.

Panadizo herpético

Infección primaria o secundaria por herpes simple localizada en las manos o los dedos, adquirida por contacto directo con una lesión activa.

Paperas

Infección vírica localizada que se contrae a través del aparato respiratorio; afecta primariamente a una o más glándulas salivales mayores, con tumefacción y dolor, y a veces afecta a otros órganos, produce fiebre y malestar.

Papiloma plano

Hiperplasia epitelial papilar focal, frecuente en la parte posterior de la cavidad oral, que contiene células coilocíticas, así como VPH-6 y VPH-11. Proliferación papilar exofítica benigna del epitelio plano estratificado. Figura 4.41.



Figura 4.41. Papiloma lingual.

Paracoccidioidomicosis

Micosis sistémica endémica de Latinoamérica, causada por el hongo dimorfo *paracoccidioides brasiliensis*; se inicia por inhalación y se restringe al aparato respiratorio, o se disemina a mucosa bucofaringea, ganglios linfáticos, piel o vísceras; puede generar una infección subclínica e incluso causar la muerte. Figuras 4.42, 4.43, 4.44 y 4.45.



Figura 4.42. Paracoccidioidomicosis.



Figura 4.43. Paracoccidioidomicosis con severo compromiso labial. Instituto de Biomedicina «Dr. Jacinto Convit». Hospital Vargas. Caracas. Venezuela. Universidad Central de Venezuela. Fotografía: Cavallera E. Villasmil E.



Figura 4.44. Paracoccidioidomycosis mucocutánea crónica. Instituto de Biomedicina «Dr. Jacinto Convit». Hospital Vargas. Caracas. Venezuela. Universidad Central de Venezuela. Fotografía: Isernia M, Bellorín D, Crespo L, Cavallera E.



Figura 4.45. Paracoccidioidomycosis labio y mucosa bucal. Instituto de Biomedicina «Dr. Jacinto Convit». Hospital Vargas. Caracas. Venezuela. Universidad Central de Venezuela. Fotografía: De La Torre A, Cavallera E.

Parulis

Nódulo sésil sobre la encía, en el sitio donde un conducto de drenaje alcanza la superficie.

Pénfigo vulgar

Trastorno ampollar de la mucosa oral y la piel en el cual diversos anticuerpos reaccionan contra componentes antigénicos de los desmosomas de las células intermedias, destruyéndolos y produciendo una separación epitelial por encima de la capa de células basales. Figura 4.46.



Figura 4.46. Pénfigo vulgar.

Penfigoide de las mucosas

Trastorno ampollar de las mucosas en el cual la reacción autoinmune se produce a nivel de la membrana basal y suele afectar a las encías antes de extenderse a otras localizaciones de la mucosa.

Plasmocitoma solitario

Tumor aislado de células plasmáticas, localizado generalmente en los tejidos blandos de las vías respiratorias superiores.

Pulpitis

Inflamación del tejido pulpar que puede ser aguda o crónica, con o sin síntomas, y reversible o irreversible.

Queilitis

[kheil(o)- χείλος gr. 'labio' + -ítis gr. 'inflamación']. Inflamación de los labios. Figura 4.47.



Figura 4.47. Queilitis por contacto a cosméticos.

Queilitis actínica

La queilitis actínica es una reacción inflamatoria de los labios, debida a exposición crónica a la luz solar. El labio inferior, que principalmente es el más afectado, se vuelve descamativo, fisurado y edematoso, pudiendo desarrollarse una lesión leucoplasiforme e incluso un carcinoma de células escamosas. Figuras 4.48 y 4.49

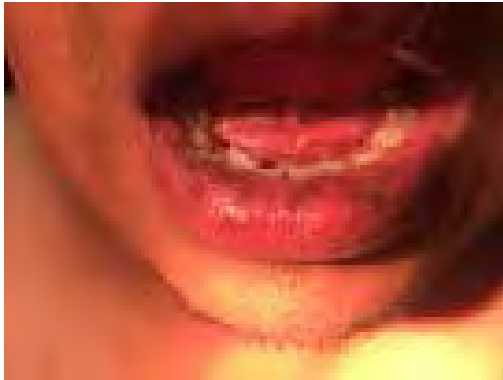


Figura 4.48. Queilitis actínica labio inferior.



Figura 4.49. Queilitis actínica labio inferior, asociado a herpes simple labial.

Queilitis angular (boqueras)

Fisuras bilaterales sintomáticas de las comisuras de la boca, frecuentes en pacientes con infección por *C. albicans* en otras partes de la boca, y que suelen acentuarse cuando existe un cierre excesivo de la boca por pérdida de dimensión vertical; requieren tratamiento con medicación antifúngica. (véase figura 1.43. capítulo I)

Queilitis glandular

Aumento de tamaño del labio inferior debido a inflamación crónica de las glándulas salivales menores y distensión de las estructuras ductales excretoras. Figura 4.50



Figura 4.50 Queilitis glandular.

Queilitis granulomatosa

Aumento de tamaño, recidivante o persistente, del labio, asociado con el síndrome de Melkersson-Rosenthal, consistente en granulomas no caseificantes, edema generalizado y cambios vasculares. Figura 4.51



Figura 4.51 Queilitis granulomatosa.

Queratoacantoma

Proliferación epitelial benigna endofítica, con el aspecto de un cráter bien circunscrito lleno de queratina, que aparece en la piel expuesta al sol; suele confundirse con un carcinoma epidermoide. Figura 4.52, (véase figura 5.28.3).



Figura 4.52. Queratoacantoma de labio inferior.

Queratoquiste odontógeno

Quiste derivado de los restos (residuos) de la lámina dental, con un comportamiento biológico similar al de una neoplasia benigna, revestimiento característico de seis a diez células de espesor y una capa basal de células en empalizada junto con una superficie paraqueratinizada ondulada.

Querubismo

Lesión osteofibrosa, autosómica dominante, de los maxilares, que afecta a más de un cuadrante, se estabiliza después del periodo de crecimiento y deja por lo general alguna deformidad parcial y maloclusión.

Quiste

Cavidad patológica, revestida de epitelio, que contiene material líquido o semisólido.

Quiste de erupción

Quiste odontógeno, con características histológicas de un quiste dentígero, que rodea la corona de un diente que ha hecho erupción a través del hueso pero no del tejido blando y se presenta clínicamente como una masa blanda fluctuante sobre la cresta alveolar.

Quiste de la lámina dental del recién nacido

Nódulos quísticos pequeños, a veces múltiples, sobreelevados, situados sobre los rebordes alveolares edéntulos de lactantes; derivan de los restos de la lámina dental y están formados por una cavidad quística llena de queratina. figura 4.53.



Figura 4.53. Quiste de la lámina dental del recién nacido.

Quiste de retención mucosa

Tumefacción causada por una obstrucción del conducto excretor de una glándula salival, consistente en una cavidad revestida de epitelio y llena de moco.

Quiste del conducto nasopalatino

Quiste intraóseo del desarrollo, situado en la línea media de la parte anterior del paladar, derivado de los islotes de epitelio remanentes después del cierre del conducto nasopalatino embrionario.

Quiste del conducto tirogloso

Quiste situado por encima de la glándula tiroides y por debajo de la base de la lengua, con una luz revestida por una mezcla de células de tipo epitelial derivadas de restos del conducto tirogloso embrionario y cuya cápsula contiene a menudo tejido tiroideo.

Quiste dentígero

Quiste odontógeno que rodea la corona de un diente incluido; se debe a acumulación de líquido entre el epitelio reducido del esmalte y la superficie del esmalte, produciéndose un quiste en cuya luz está situada la corona mientras la raíz (o raíces) permanecen por fuera.

Quiste dermoide

Quiste de la línea media de la parte superior del cuello o de la parte anterior del suelo de la boca, que aparece en pacientes jóvenes y deriva de restos de piel embrionaria, constituido por una luz revestida por epitelio plano estratificado queratinizado y que contiene uno o más anexos cutáneos, como pelo, glándulas sudoríparas o sebáceas. Figura 4.54.



Figura 4.54. Quiste dermoide.

Quiste epidermoide

Quiste cutáneo con una luz revestida por epitelio plano estratificado queratinizante, por lo general lleno de queratina y sin anexos cutáneos en la pared de la cápsula.

Quiste gingival del adulto

Pequeño quiste odontógeno del desarrollo, situado en el tejido blando gingival, derivado de restos de la lámina dental, que contiene un revestimiento de epitelio de células cuboidales y engrosamientos focales característicos, similares a los del quiste periodontal lateral.

Quiste linfoepitelial cervical

Quiste linfoepitelial extraordinariamente grande, localizado en la cara lateral del cuello.

Quiste linfoepitelial oral

Quiste linfoepitelial comúnmente localizado en el interior de la boca, en la parte posterolateral de la lengua y en la parte anterior del suelo de la boca.

Quiste linfoepitelial

Quiste con una luz revestida por epitelio plano estratificado queratinizante y una cápsula que contiene múltiples folículos linfoides normales y un denso acúmulo de linfocitos normales.

Quiste nasolabial

Quiste del desarrollo del tejido blando del fondo de vestíbulo anterior situado bajo el ala de la nariz, muy probablemente derivado de restos de la porción inferior del conducto nasolacrimal.

Quiste odontógeno

Quiste en el cual el revestimiento de su luz deriva del epitelio producido durante el desarrollo del diente.

Quiste odontógeno calcificane

Lesión sólida o quística rara, bien circunscrita, derivada del epitelio odontógeno, que se parece al ameloblastoma folicular pero contiene células fantasma y calcificaciones esféricas.

Quiste odontógeno glandular

Quiste odontógeno uni o multilocular, derivado de restos de la lámina dental, constituido por un epitelio plano estratificado que contiene cantidades variables de pequeñas estructuras glandulares intraepiteliales tapizadas por células cuboidales o prismáticas, entre las que puede haber células mucosas.

Quiste óseo aneurismático

Lesión rara localizada principalmente en la parte posterior de la mandíbula y el maxilar, con rasgos clínicos similares a la lesión central de células gigantes; contiene numerosos espacios grandes llenos de sangre y separados por tabiques de tejido conjuntivo que contienen tejido de células gigantes.

Quiste óseo traumático

Cavidad intraósea, vacía y asintomática, en pacientes jóvenes, localizada principalmente en la mandíbula, revestida por una membrana delgada de tejido conjuntivo laxo, se produce al ser ocupada por sangre dicha cavidad durante una biopsia intraósea.

Quiste paradental

Quiste odontógeno localizado comúnmente de forma subgingival, sobre la cara vestibular de un molar inferior erupcionado (quiste de la furca) o en la cara distal de un tercer molar inferior parcialmente erupcionado.

Quiste periapical

Quiste odontógeno de origen inflamatorio derivado de los restos de Malassezia, los cuales proliferan en respuesta a la inflamación.

Quiste periodontal lateral

Quiste odontógeno del desarrollo, de crecimiento lento no expansivo, derivado de uno o más restos de la lámina dental, que contiene un revestimiento de una a tres células cuboidales y engrosamientos (placas) focales característicos.

Quiste quirúrgico ciliado del maxilar

Quiste intraósea localizado cerca del suelo del seno maxilar, que está revestido por epitelio cilíndrico ciliado pseudoestratificado, causado por la implantación de epitelio sinusal normal secretor de moco durante una cirugía previa.

Rabdomiosarcoma

Neoplasia maligna rara, de crecimiento rápido, del músculo estriado, que presenta tres patrones histológicos (embrionario, alveolar y pleomorfo), todos ellos de mal pronóstico.

Ránula

La ránula proviene del latín, ran derivado de rana, y ula de pequeña, se subdivide en simple, oral o tipo sublingual, donde la inflamación (aumento de volumen) ocurre solamente dentro de la cavidad oral (piso de boca); y en “plunging” o cervical, en la cual se da la extravasación hacia el cuello, refiriéndose a la acumulación de saliva por debajo del músculo milohioideo, creando la forma clásica de reloj de arena. Se ha demostrado que aproximadamente un tercio de la población presenta discontinuidad del músculo milohioideo, lo que puede facilitar la formación de ránula cervical. Figura 4.55.



Figura 4.55. Ránula.

Reabsorción externa

Pérdida de la estructura dental que comienza en la superficie externa y se extiende hacia la pulpa.

Reabsorción interna

Forma de pérdida de piezas dentales que comienza en la cavidad pulpar del diente intacto, destruyendo la dentina conforme avanza de manera uniforme hacia la superficie del diente.

Reacciones liquenoides

Presencia de lesiones similares a las del liquen plano erosivo, principalmente en la mucosa bucal, asociadas con la ingesta de algunos tipos de fármacos y la presencia de otros materiales exógenos en la cavidad oral.

Rubéola

Infección vírica sistémica que se inicia en el tracto respiratorio y se extiende al sistema circulatorio; produce una erupción cutánea papulosa, fiebre y malestar, que dura de 1 a 2 semanas; es capaz de producir defectos congénitos durante el embarazo.

Sarampión

Infección vírica sistémica sumamente contagiosa, que se adquiere a través del aparato respiratorio y se difunde por medio del sistema circulatorio, con predilección por los vasos sanguíneos de la piel, que produce un exantema cutáneo y a veces neumonía y encefalitis.

Sarcoidosis

Enfermedad crónica que afecta a la piel, mucosas, glándulas salivales, pulmones y otros órganos; consiste en múltiples granulomas epitelioides no caseificantes y fibrosis de los tejidos adyacentes.

Sarcoma de Ewing

Neoplasia ósea maligna rara de origen celular incierto, que aparece en pacientes jóvenes; la lesión está formada por células anaplásicas pequeñas, redondas y oscuras que contienen gránulos de glucógeno y filamentos intermedios.

Sarcoma de Kaposi

Lesiones vasculares, maculares o nodulares, que se presentan en forma aislada o múltiple en la mucosa y la piel de pacientes infectados por el VIH y ancianos. Las lesiones están constituidas por células endoteliales atípicas en proliferación y son un signo de que el paciente padece SIDA. Figura 4.56.



Figura 4.56. Sarcoma de Kaposi.

Secuestro de erupción

Pequeña espícula de tejido calcificado que es expulsada a través de la mucosa alveolar que recubre un molar en proceso de erupción.

Sialadenitis esclerosante crónica

Inflamación crónica del tejido glandular salival con sustitución de los acinos por linfocitos, células plasmáticas y tejido fibroso, pero con conservación de gran parte de la arquitectura ductal.

Sialadenitis linfoepitelial

Proceso inflamatorio autoinmunitario crónico y progresivo que afecta fundamentalmente a las glándulas parótidas, en el cual infiltrados densos de linfocitos T sustituyen a los acinos y los elementos ductales residuales sufren una hiperplasia, formando islotes irregulares de epitelio plano (islotes epimioepiteliales).

Sialadenitis

Respuesta inflamatoria del tejido glandular salival ante un amplio espectro de factores etiológicos.

Sialolitiasis

Presencia de una o más estructuras calcificadas ovaladas o redondeadas (cálculos salivales) en el conducto de una glándula salival mayor o menor.

Sialometaplasia necrotizante

Trastorno espontáneo, de etiología desconocida, que afecta habitualmente al paladar, en el cual se necrosa una amplia zona del epitelio, el tejido conjuntivo subyacente y las glándulas salivales menores asociadas, mientras los conductos sufren una metaplasia epidermoide.

Sífilis

Infección local y sistémica de transmisión sexual, causada por *T. pallidum*, con tres etapas clínicas progresivas: un chancro primario en el punto de contagio, una erupción cutánea secundaria acompañada de manchas en las mucosas y lesiones terciarias (tardías) diseminadas sistémicamente; todas se tratan eficazmente con penicilina.

Síndrome de Behcet

Trastorno sistémico de origen desconocido consistente en múltiples lesiones similares a aftas oculares, anogenitales y orales; con frecuencia existe afectación del sistema nervioso central (SNC) y artralgias.

Síndrome de neoplasia endocrina múltiple

Trastorno autosómico dominante que afecta a las glándulas paratiroides, el páncreas, el tiroides y las glándulas suprarrenales, una de cuyas variantes (MEN-IIB) presenta manifestaciones orales que consisten en neuromas múltiples localizados en las superficies mucosas, los labios y la parte anterior de la lengua. Figura 4.57.



Figura 4.57. Síndrome de neoplasia endocrina múltiple.

Síndrome de Sjögren

Grupo de enfermedades autoinmunitarias con marcada predilección por mujeres, cuyo componente más llamativo es un intenso proceso autoinmunitario mediado por linfocitos T en las glándulas salivales y lagrimales. Se divide en primario, secundario asociado a lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, dermatomiositis.

Talasemia

Defecto hereditario de las cadenas α ó β de la molécula de hemoglobina, causante de hemólisis.

Taurodontismo

Molar con una corona alargada y con su furca situada en posición apical respecto a lo habitual, que da por resultado una cámara pulpar rectangular de tamaño mayor que el normal.

Telangiectasia hemorrágica hereditaria

Enfermedad hereditaria en la cual las paredes vasculares son defectuosas y se producen múltiples dilataciones vasculares en las membranas mucosas del tracto digestivo alto. Figura 4.58.



Figura 4.58. Telangiectasia hemorrágica hereditaria

Torus

Excrecencia no neoplásica redondeada, con superficie lisa, de hueso nodular denso, que se encuentra en la línea media del paladar y en las superficies linguales de la mandíbula.

Torus mandibular

Excrecencia nodular exofítica de hueso cortical denso, localizada en el área canina y premolar del lado lingual de la mandíbula. Figura 4.59.



Figura 4.59. Torus mandibular.

Torus palatino

Excrecencia nodular exofítica de hueso cortical denso, localizada en la línea media del paladar duro. Figura 4.60.



Figura 4.60. Torus palatino

Tracto sinusal

Vía de drenaje desde un foco profundo de infección aguda a través del tejido y/o el hueso hacia una abertura en la superficie.

Tromboastenia

Grupo funcional de enfermedades caracterizadas por defectos de la adhesión o agregación plaquetaria.

Trombocitopenia

Disminución del número de plaquetas circulantes, que puede deberse a diversos factores.

Tuberculosis

Infección granulomatosa crónica de los pulmones, causada por *M. tuberculosis*, la cual se extiende por medio de aerosoles; puede asociarse a veces con úlceras orales crónicas y/o ganglios linfáticos nasofaríngeos y cervicales aumentados de tamaño.

Tumor de células granulares

Masa submucosa consistente en capas difusas de células grandes de origen nervioso o muscular con el citoplasma repleto de gránulos eosinófilos (cuerpos lisosomales), localizada habitualmente en la superficie dorsal de la lengua. Figura 4.61.

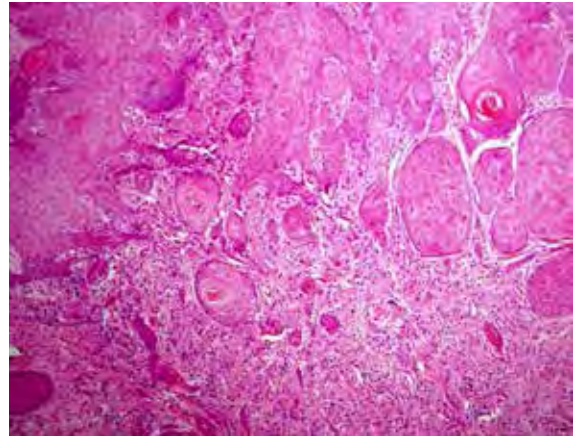


Figura 4.61. Tumor de células granulares.

Tumor fibroso benigno solitario

Neoplasia benigna de los fibroblastos con formación de colágeno hiper celular y que se tiñe con el marcador histoquímico CD 34.

Tumor fibroso maligno solitario

Neoplasia maligna de los fibroblastos que muestra un cuadro histopatológico sin patrón definido y marcado con el CD 34.

Tumor gingival congénito de células granulares

Masa pediculada situada en la porción anterior del maxilar superior o la mandíbula del recién nacido, formada por células granulares.

Tumor neuroectodérmico infantil

Neoplasia benigna, generalmente pigmentada, localizada habitualmente en la porción anterior del maxilar y formada por dos tipos celulares que constituyen un patrón alveolar, que deriva del tejido embrionario de la cresta neural.

Tumor odontógeno adenomatoide

Lesión bien circunscrita derivada del epitelio odontógeno, que suele presentarse alrededor de las coronas de dientes anteriores no erupcionados en pacientes jóvenes, y está constituida por epitelio en remolinos y patrones ductales entremezclados con calcificaciones esféricas.

Tumor odontógeno de células planas

Lesión rara potencialmente agresiva, a veces multifocal, derivada del epitelio odontógeno; está constituida por islotes de epitelio plano estratificado que comúnmente contiene microquistes y calcificaciones en un fondo fibroso denso.

Tumor odontógeno epitelial calcificante

Tumor localmente agresivo constituido por bandas y formaciones medulares de células planas y claras, que suelen acompañarse de calcificaciones esféricas y depósitos hialinos con características tintoriales de amiloide.

Úlceras herpertiformes

Pequeñas úlceras superficiales dolorosas, múltiples y raras, que aparecen en episodios de duración prolongada y afectan mucosas glandulares y queratinizadas.

Varicela

Infección primaria por el virus de la varicela zoster adquirida durante la niñez, que produce una erupción vesiculosa sintomática generalizada de la piel, malestar, fiebre y lesiones menores por toda la cavidad oral.

Verruga Vulgar

Hiperplasia epitelial papilar focal, que contiene comúnmente células coilocíticas del VPH-2 o el VPH-6; se presenta frecuentemente en las manos y en la parte anterior de la boca en los niños. Figuras 4.62 y 4.63.



Figura 4.62. Verruga Vulgar



Figura 4.63. Paciente masculino 23 años de edad. Antecedentes atópicos. Lesión nodular en paladar blando – úvula –Clínica y biopsia: compatible con infección por virus papiloma humano. Fotografía Dr. Ricardo Pérez Alfonzo. Caracas. Venezuela.

Xerostomía

Sequedad bucal por falta de salivación normal debida a causas locales (a nivel bucal) o generales (de origen sistémico)

Zigomicosis rinocerebral

Infección fúngica invasiva oportunística, crónica destructiva del tercio medio facial y las fosas nasales, que se presenta en pacientes con diabetes mellitus no controlada y en pacientes gravemente inmunocomprometidos; se debe a miembros *Mucor*, *Rhizopus*, *Absidia* del phylum *Zygomycota*; su tratamiento de elección es el desbridamiento quirúrgico, seguido de anfotericina B y control del trastorno predisponente. Figura 4.64.



Figura 4.64. Mucormicosis palatina en paciente diabético descompensado. Fotografía Dr. Alexandro Bonifaz, México.

Capítulo V

Dermatoscopia

Dermatoscopia de lesiones pigmentadas y no pigmentadas

Dr. Horacio Cabo. Dr. Giuseppe Argenziano.

Áreas blanquecinasseudocicatrizales

Son estructuras blanquecinas bien delimitadas, en ocasiones de morfología irregular, localizadas en el centro de la lesión, con red pigmentaria en la periferia. Histológicamente se corresponde con la tumoración fibrohistiocitaria dérmica, acompañada de una hiperplasia epidérmica de melanocitos que le da la pigmentación. Figura 5.1.

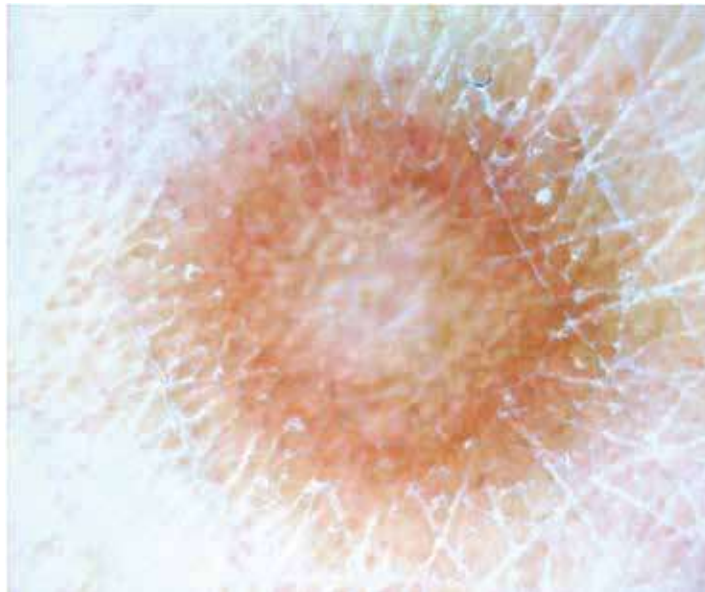


Figura 5.1. Áreas blanquecinasseudocicatrizales. Fibrohistiocitoma o Dermatofibroma.

Áreas /Glóbulos rojo-lechosos

Se producen en el melanoma como masas melanocíticas muy vascularizadas. Figura 5.2.

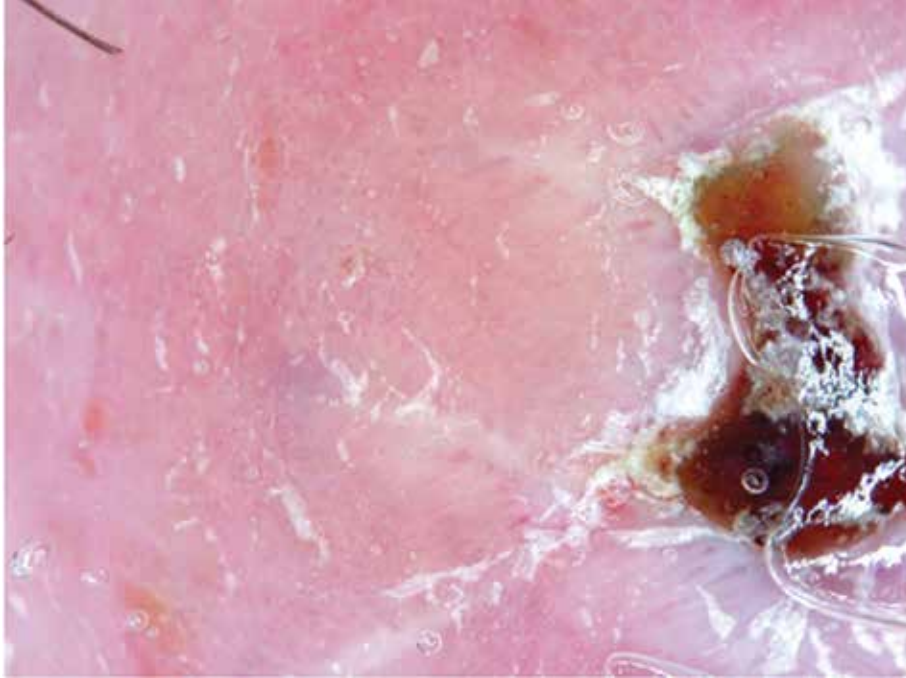


Figura 5.2. Áreas o glóbulos rojo-lechosos.

Áreas azul blanquecinas o Velo azul blanquecino

Son áreas de pigmentación azulada difusa sin estructuras en su interior, que no deben ocupar todo el tumor y clínicamente se corresponden con áreas sobreelevadas del mismo. Histológicamente en la epidermis se observa ortoqueratosis, hipergranulosis y acantosis, bajo la que se sitúan células muy pigmentadas. En lesiones melanocíticas es bastante específico. Figura 5.3

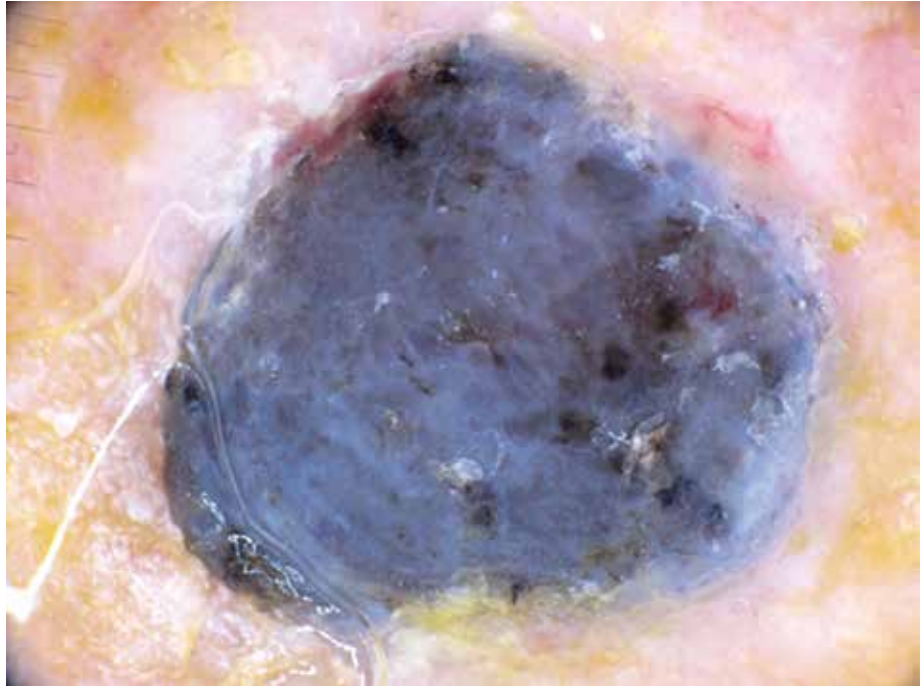


Figura 5.3. Velo azul-blanquecino. Melanoma.

Áreas radiadas

Son proyecciones radiales bien delimitadas, de color marrón claro, azul o gris que parten de un punto central a menudo más oscuro. Histológicamente se corresponden con nidos de células tumorales que crecen a modo de cordones. Ej. Carcinoma basocelular. Figura 5.4.

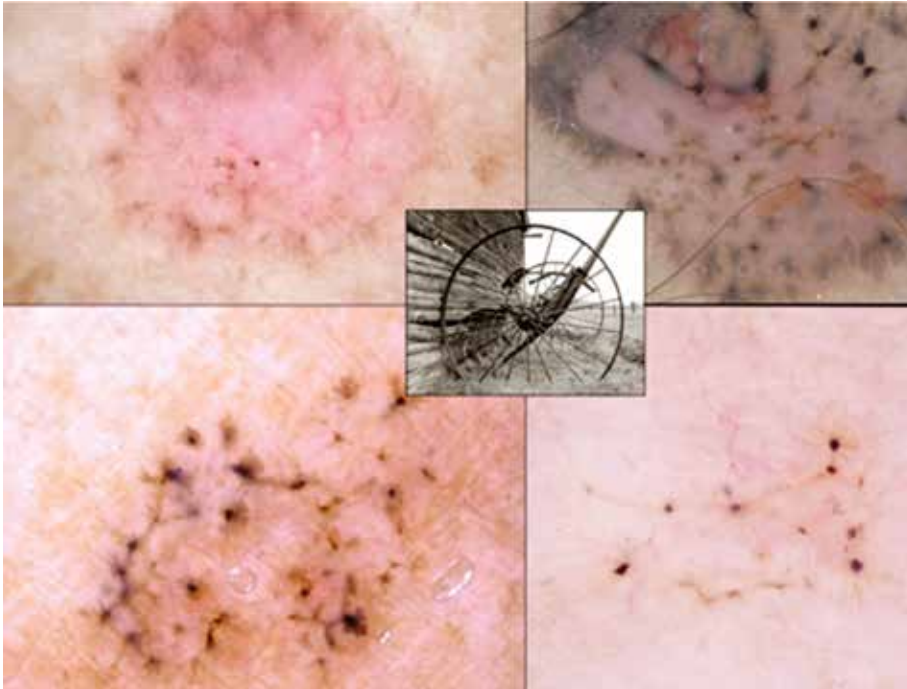


Figura 5.4. Áreas radiadas. Carcinoma basocelular.

Borde apolillado

Borde cóncavo de la lesión que simula una mordedura de polilla. Ejemplo Queratosis seborreica plana o lentigo solar. Figura 5.5.



Figura 5.5. Borde apolillado. Lentigo solar.

Capiloscopia

Procedimiento in vivo no invasivo, que consiste en la visualización directa de los capilares periungueales, y permite el reconocimiento temprano de las anomalías morfológicas y funcionales de la microcirculación. Figura 5.6.



Figura 5.6. Capiloscopia. Capilares dilatados. Esclerodermia.

Dermatoscopia

Del griego *derma*, *atos*, piel y *skopein*, observar. Visualización de estructuras morfológicas clave de lesiones pigmentadas y no pigmentadas de la piel, situadas en la epidermis y dermis papilar, que no se perciben con el ojo desnudo.

Estructuras o nidos ovoides grandes de color azul-gris

Son formaciones globulares u ovoides de límites netos y coloración homogénea. Se deben tanto al incremento de la melanina, como a la hiperplasia de los melanocitos. Ejemplo Carcinoma basocelular. Figura 5.7.

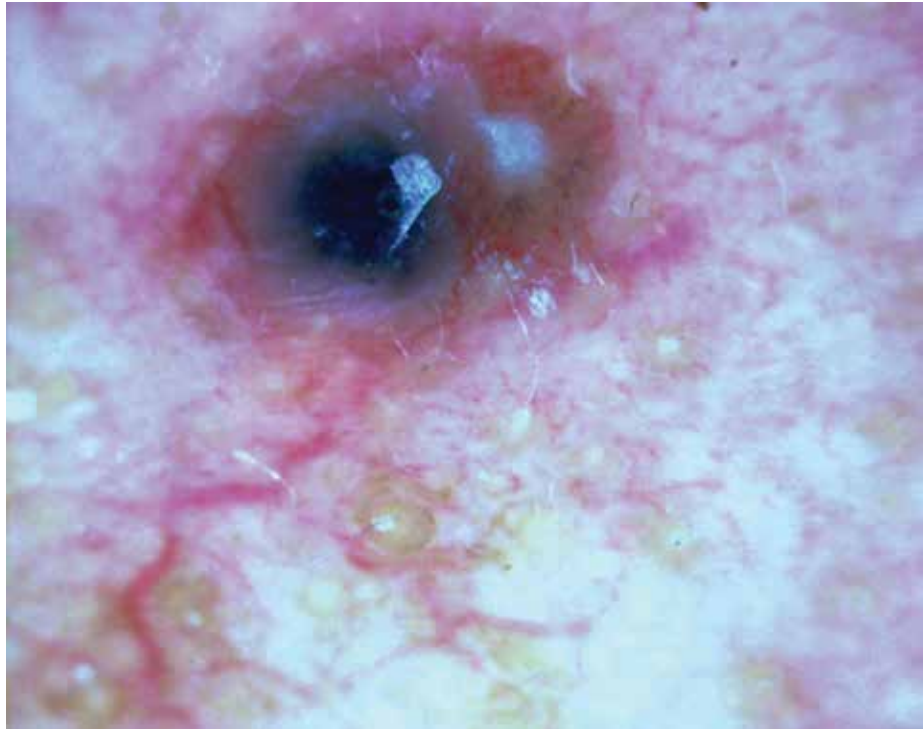


Figura 5.7. Nido ovoide grande de color azul-gris. Carcinoma basocelular.

Estructuras con aspecto de huella digital

Son líneas finas de color marrón, que corren en forma paralela similar a las huellas digitales. Generalmente se observan en la periferia de la lesión. Ejemplo Queratosis seborreica plana o lentigo solar. Figura 5.8.



Figura 5.8. Estructuras de aspecto huella digital. Lentigo solar.

Estructuras en hoja de arce o digitiformes

Son estructuras pigmentadas de color marrón o azul-gris que se localizan en la periferia de la lesión y recuerdan a una hoja. Histológicamente se corresponden con agregados de células basaloideas pigmentadas en la dermis papilar. Ej. Carcinoma basocelular. Figura 5.9.

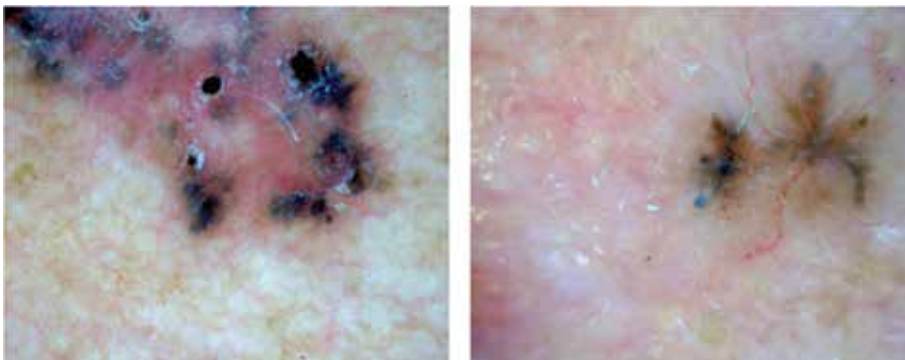


Figura 5.9. Estructuras en hoja de arce. Carcinoma basocelular.

Estructuras romboidales

Visible como líneas pigmentadas alrededor de los folículos, con una disposición romboidal. Son muy indicativos de lentigo maligno melanoma. Figura 5.10.



Figura 5.10. Estructuras romboidales. Lentigo maligno.

Fisuras y crestas

Son variedades de las pseudoaperturas, de distintas tonalidades del marrón o negras, que por su disposición recuerda a la superficie cerebral. Ejemplo Queratosis seborreica. Figura 5.11.

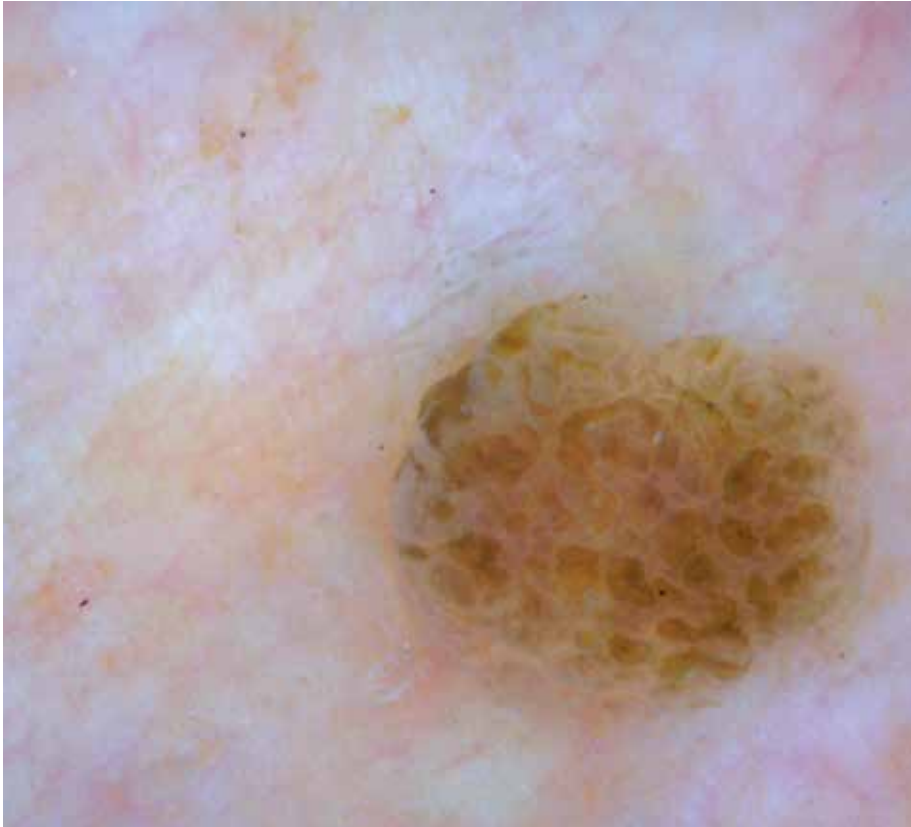


Figura 5.11. Fisuras y crestas. Queratosis seborreica.

Glóbulos

Estructuras ovals o redondeadas, bien delimitadas, de distintos tamaños, generalmente superiores a 0.1 mm. De color marrón y múltiples: corresponden a nidos de melanocitos en la unión dermoepidérmica. De color rojo: corresponden a los hemangiomas. De color azul-gris: Carcinoma basocelular. Figuras 5.12 a 5.12.4.



Figura 5.12. Glóbulos marrones. Nevus melanocítico

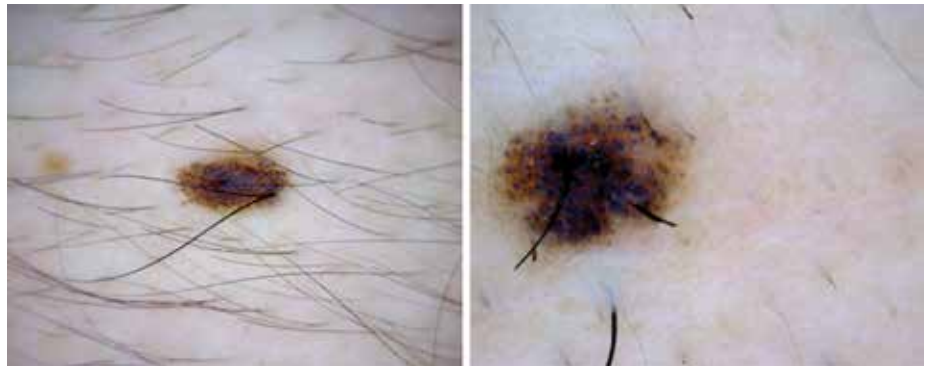


Figura 5.12.1. Glóbulos marrones. Nevus melanocítico.



Figura 5.12.2. Góbulos grisáceos. Carcinoma basocelular.

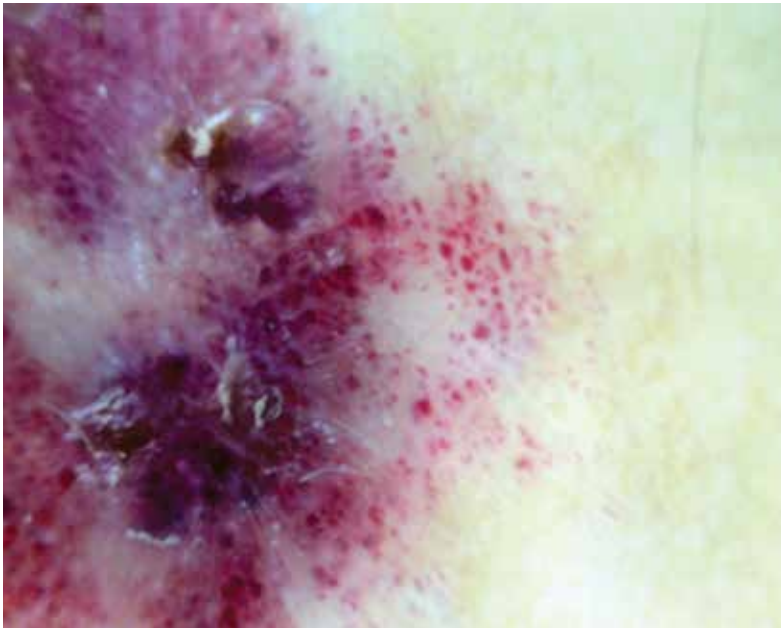


Figura 5.12.3. Glóbulos rojos violáceos. Angioqueratoma.

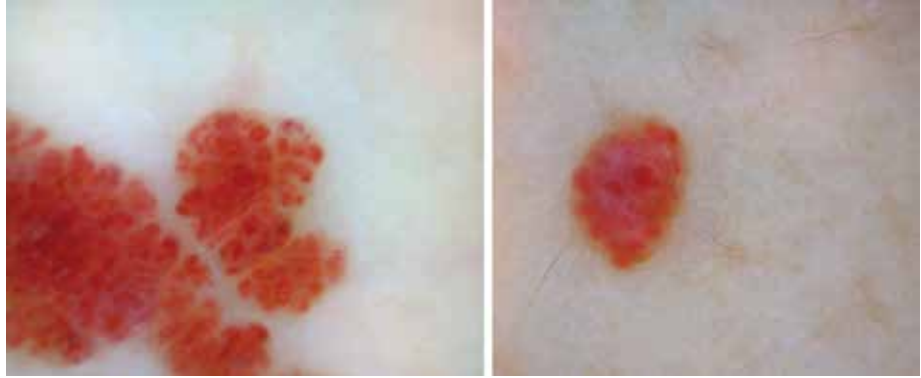


Figura 5.12.4. Glóbulos rojos. Hemangioma.

Jalea signo de

Área de color marrón claro o amarillento, simula una capa muy fina de jalea que se ha secado o un film que se extiende sobre la superficie de la piel. Ejemplo Queratosis seborreica plana o lentigo solar. Figura 15.13.

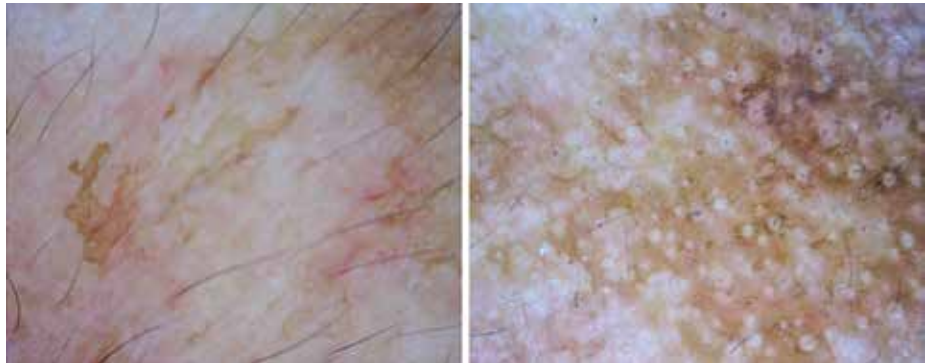


Figura 5.13. Signo de la jalea. Lentigo solar.

Líneas o proyecciones

Se incluye dentro de esta denominación a las ramificaciones y a los seudópodos, que se ubican en la periferia de la lesión y son expresiones de la red de pigmento alterada. Las ramificaciones son extensiones radiales de pigmento. Los seudópodos son prolongaciones del pigmento más gruesas que las ramificaciones, que invaden la piel aparentemente sana. Desde el punto de vista histológico, corresponden a nidos de melanocitos con disposición lineal en la unión dermoepidérmica. Figuras 5.14. y 5.14.1.

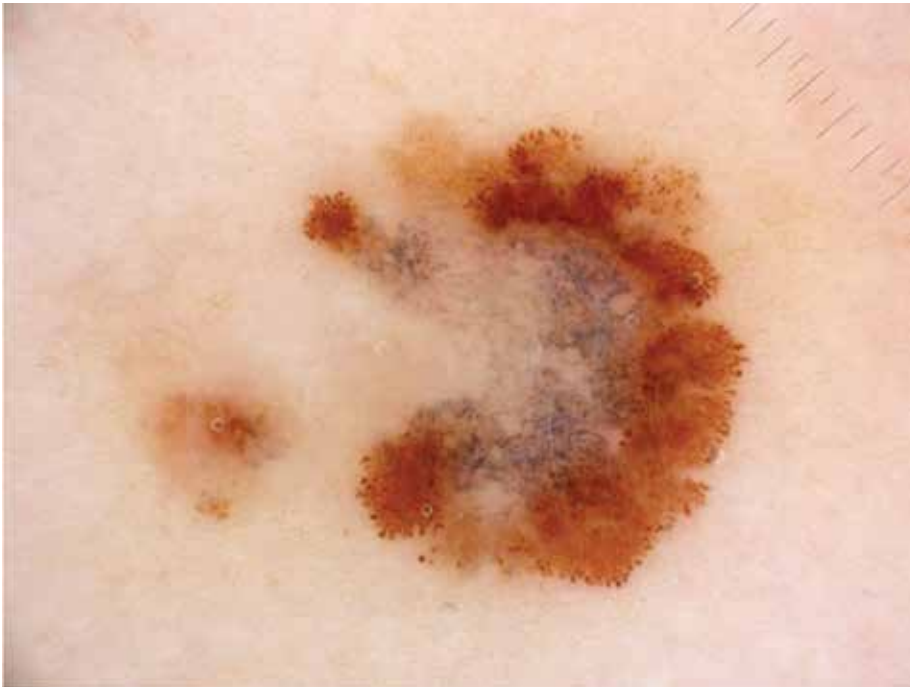


Figura 5.14. Seudópodos. Melanoma.



Figura 5.14.1. Líneas o proyecciones. Melanoma.

Manchas hiperpigmentadas

Son áreas de pigmentación que no permiten reconocer ninguna estructura en su interior. Pueden ser localizadas o difusas, regulares o irregulares, y de color negro, marrón oscuro o gris. Corresponden a acúmulos muy densos de melanina en la epidermis o en la dermis superficial. Figuras 5.15. y 5.15.1.

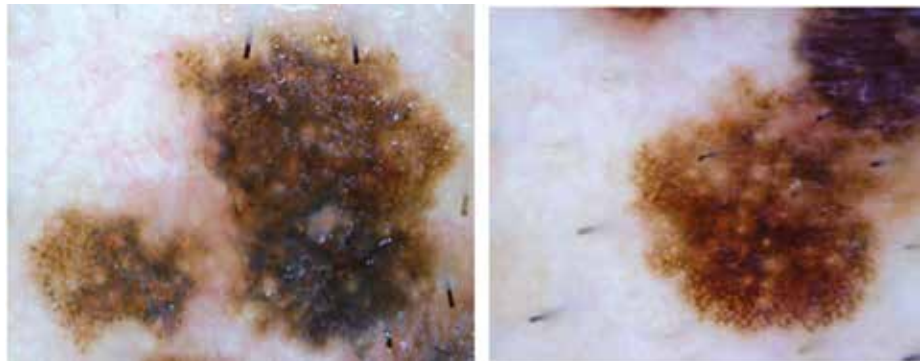


Figura 5.15. Manchas hiperpigmentadas irregulares. Melanoma.



Figura 5.15.1. Manchas hiperpigmentadas. Nevus melanocítico.

Patrón anular-granular

Son puntos y glóbulos azul-gris de aspecto granular que rodean las aperturas foliculares. Ejemplos Queratosis actínica pigmentada, lentigo maligno melanoma. Figuras 5.16. y 5.16.1.

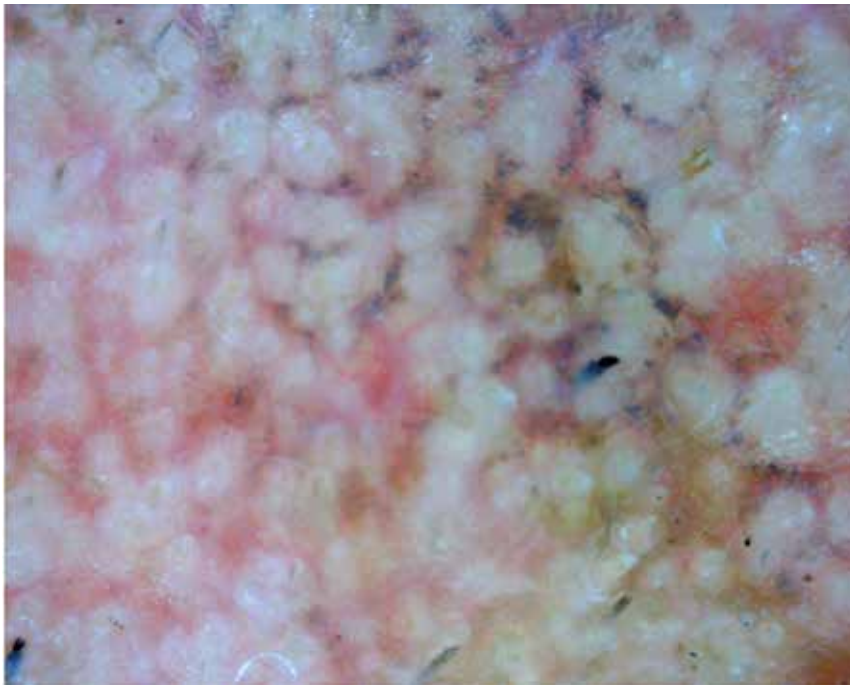


Figura 5.16. Patrón anular granular. Queratosis actínica pigmentada.

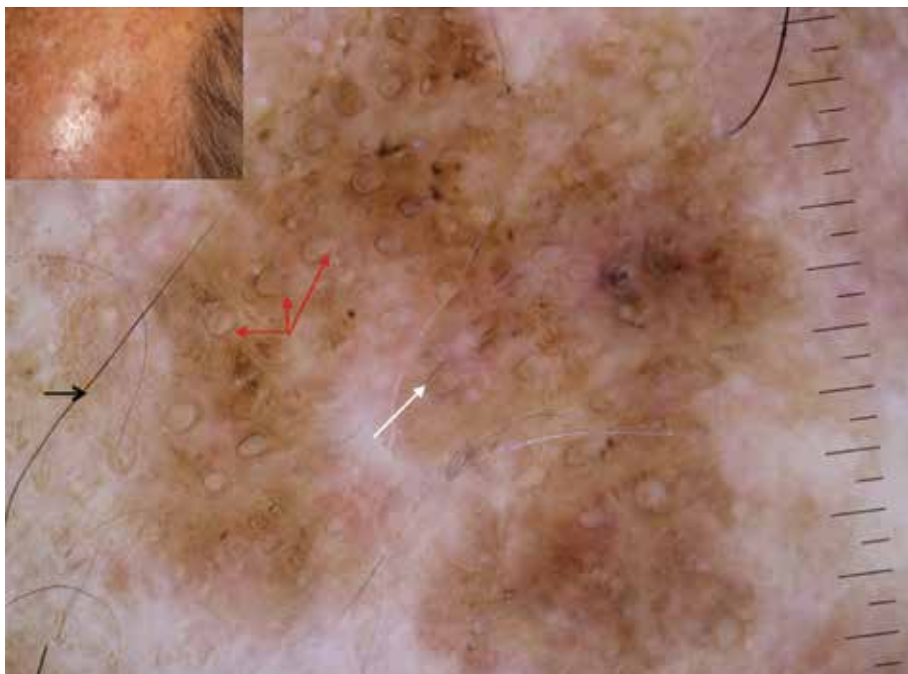


Figura 5.16.1. Lentigo maligno melanoma. Aperturas foliculares azul grisáceas (flecha negra), pigmentación asimétrica de aperturas foliculares (flechas rojas), círculo dentro de un círculo (flecha blanca).

Patrón en frutilla

Este patrón conforma una seudored en la que se describen tres componentes: 1- aperturas foliculares de color blanquecino o blanco amarillento, rodeadas de 2- vasos lineales ondeados de color rojizo, 3- escamas blanquecinas en la superficie. Es característico de las queratosis actínicas de localización facial.

Sobre un fondo rosado o rojizo se observan aperturas foliculares de color blanquecino o blanco amarillento, lo cual otorga un aspecto de seudored rojiza y borrosa similar a la superficie de una frutilla. Ejemplo Queratosis actínica no pigmentada. Figura 5.17.



Figura 5.17. Patrón de fresa o frutilla. Queratosis actínica no pigmentada, aperturas foliculares blanco amarillentas rodeadas de vasos rojizos ondeados (flecha amarilla) y escamas blanquecinas en la superficie (flecha verde).

Patrón paralelo

Se observa en lesiones acrales. Según la localización de las células melanocíticas, puede pigmentarse el surco o la cresta de los dermatoglifos. De este modo, existen dos patrones paralelos, el de los surcos se observa en lesiones benignas, el de las crestas, en melanoma lentiginoso acral. Figuras 5.18 a 5.18.4.



Figura 5.18. Patrón paralelo de los surcos. Nevus melanocítico.



Figura 5.18.1. Patrón paralelo de los surcos. Nevus melanocítico.



Figura 5.18.2. Patrón paralelo de los surcos. Nevus melanocítico.



Figura 5.18.3. Patrón paralelo de las crestas. Melanoma acral lentiginoso.

Patrón vascular polimorfo

Está constituido por dos o más tipos diferentes de vasos. La combinación más frecuente consiste en la asociación de los vasos lineales irregulares y los vasos puntiformes. El patrón vascular polimorfo es especialmente importante en los melanomas amelanóticos e hipomelanóticos. Figura 5.18.4.



Figura 5.18.4. Melanoma Hipomelanotico in situ. Pigmentación reticular (círculo blanco), vasos puntiformes (círculo rojo), vasos lineales irregulares (flecha roja).

Pigmentación azul homogénea

Pigmentación azul homogénea sin estructura en ausencia de retículo pigmentado u otros hallazgos dermatoscópicos. Histológicamente se caracteriza por la presencia de melanocitos cargados de pigmento en la dermis media y profunda. Los nevos melanocíticos azules y también las metástasis de melanoma presentan pigmentación azul homogénea. Figura 5.19.

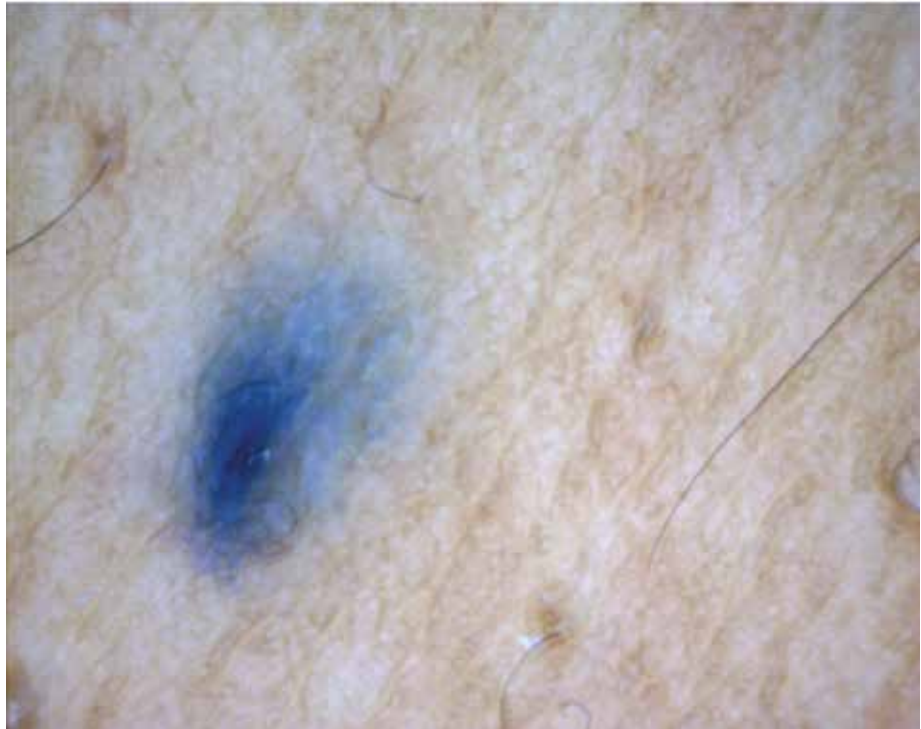


Figura 5.19. Pigmentación azul homogénea. Nevo azul.

Puntos

Son estructuras redondeadas inferiores a 0.1 mm, de color negro, marrón o azul grisáceo. El color depende del sitio en que se localice el pigmento, en el estrato córneo, la epidermis o la dermis. También están los puntos rojos, que corresponden a vasos puntiformes, presentes tanto en lesiones melanocíticas (nevos, melanomas) como en lesiones no melanocíticas (queratosis actínicas de localización extrafacial).

Regresión

Desde el punto de vista dermatoscópico, es posible distinguir diferentes áreas de regresión. Están las de color azul o melanosis, que se presentan con múltiples puntos azul-grisáceo como “granos de pimienta”, que al asociarse forman áreas azul-blanquecinas indistinguibles del velo azul-blanquecino, e histológicamente se corresponden con múltiples gránulos localizados en los melanófagos en la dermis media. Las blancas o fibrosis, remedan una cicatriz e histológicamente se correlacionan con áreas de fibrosis dérmica.

Retículo pigmentado o Red de pigmento

Líneas de color marrón o negro que causan aspecto reticulado sobre un fondo más claro. Desde el punto de vista histológico, representa la red de crestas de la epidermis, los orificios u hoyuelos corresponden a las células pigmentadas de la zona de la papila dérmica; mientras que las líneas corresponden a las células de la zona interpapilar. Figuras 5.20 a 5.20.2.

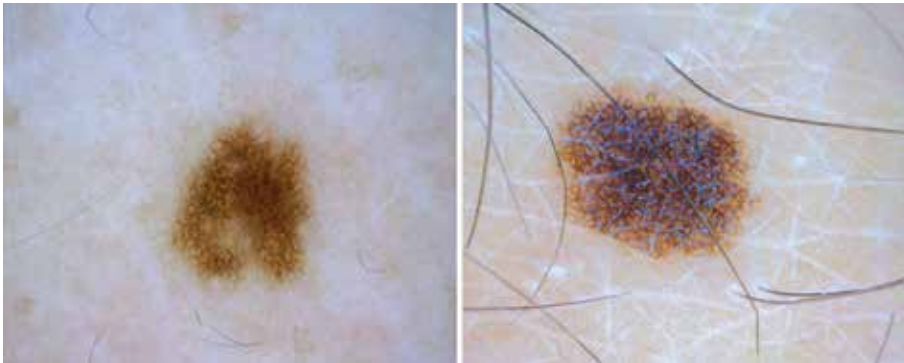


Figura 5.20. Red de pigmento. Nevus melanocítico.

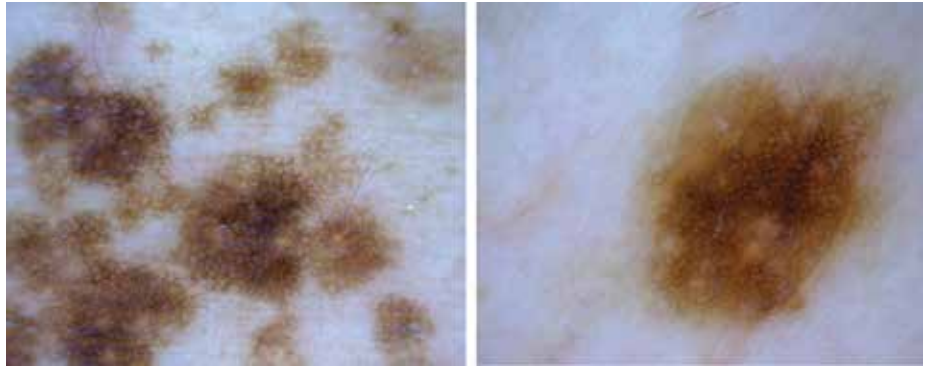


Figura 5.20.1. Red de pigmento. Nevus melanocítico.



Figura 5.20.2. Red de pigmento. Nevus melanocítico.

Seudoquistes de milium

Estructuras circulares blanco-amarillentas, de pequeño tamaño (de 0,1 a 1mm), que no están comunicadas con la superficie cutánea. Histológicamente se corresponden con acúmulos de queratina intraepidérmica. Figuras 5.21 a 5.21.2.

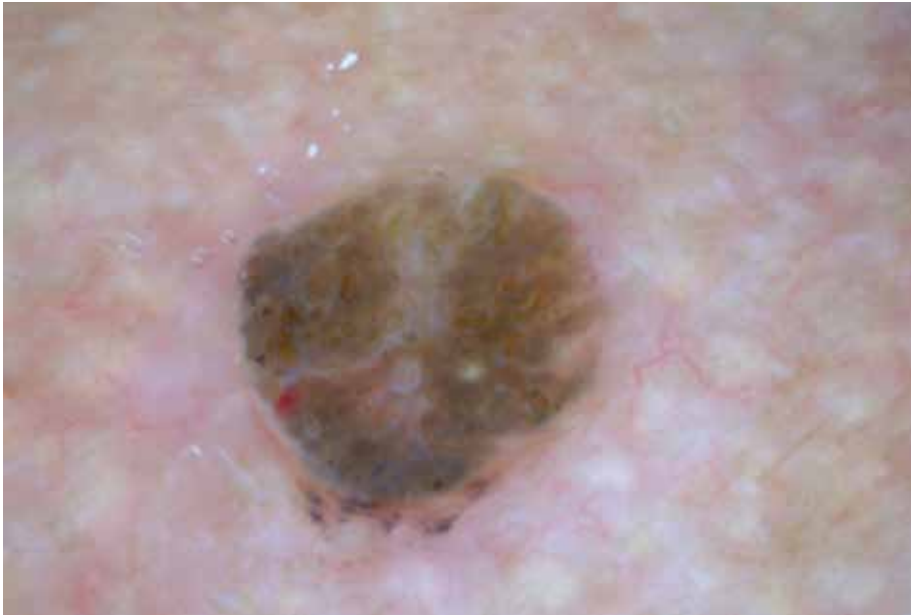


Figura 5.21. Seudoquistes de milium. Queratosis seborreica.

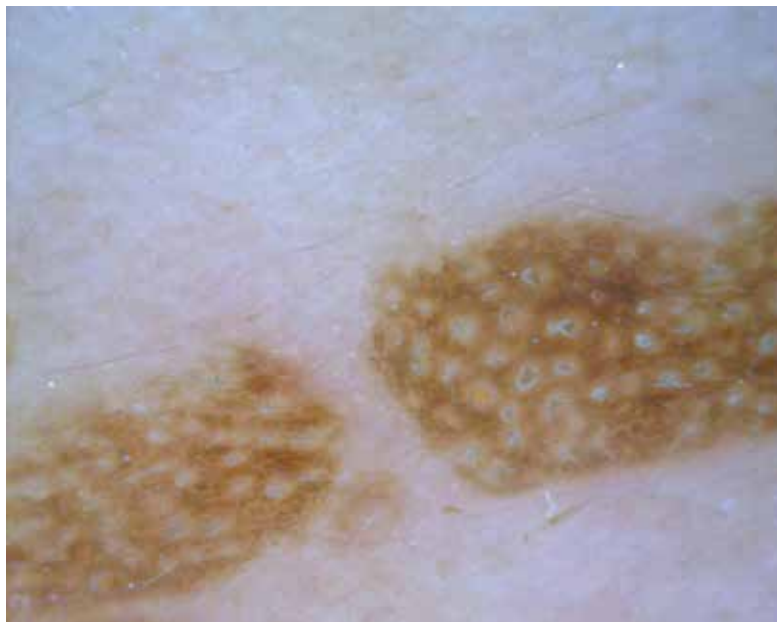


Figura 5.21.1. Seudoquistes de milium. Queratosis seborreica.



Figura 5.21.2. Seudoquistes de milium. Queratosis seborreica.

Seudoaperturas foliculares

Se trata de estructuras de color amarillento, marrón claro, marrón oscuro o negro, de forma circular y tamaño pequeño que presentan el típico aspecto de poro o comedón. En las queratosis seborreicas grandes, su tamaño puede ser aun mayor, y su forma, irregular. Desde el punto de vista histológico, son acúmulos de queratina intraepidérmica que alcanzan la superficie cutánea y se comunican con ella. Figuras 5.22 y 5.22.1.

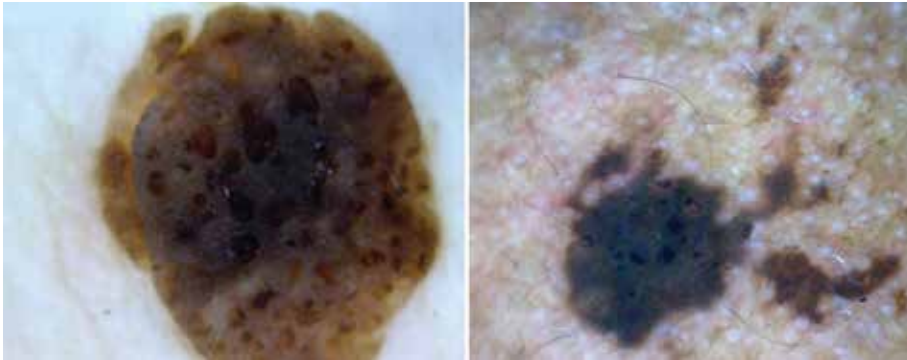


Figura 5.22. Seudoaperturas foliculares. Queratosis seborreicas.

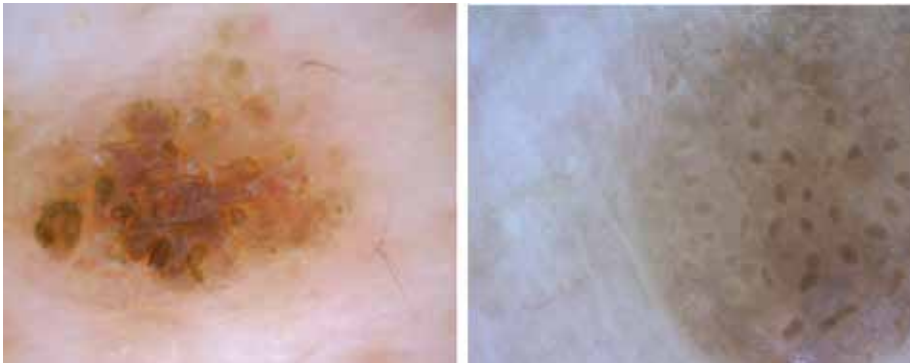


Figura 5.22.1. Seudoaperturas foliculares. Queratosis seborreica.

Seudoretículo

Patrón reticular encontrado en el rostro como resultado de la ausencia de pigmento, en apéndices cutáneos (aperturas de los folículos pilosos y las ostias de las glándulas sudoríparas), que conforman espacios claros con aspecto de seudored. Se encuentran presentes en las lesiones melanocíticas y no melanocíticas. Figura 5.23.



Figura 5.23. Seudoretículo.

Ulceraciones

Están presentes desde estadios iniciales en los epitelomas basocelulares. Pueden ser únicas o múltiples, de diferentes tamaños y colores, rojo, azul o negro, según la pigmentación del tumor. También pueden observarse en el melanoma. Figura 5.24.



Figura 5.24. Ulceraciones. Carcinoma basocelular.

Vasos lineales irregulares

Se caracterizan por ser vasos de diferente morfología, tamaño y distribución. Son muy sugestivos de lesión maligna, en particular melanomas y sobre todo asociados a vasos puntiformes. Ver figura 5.18.4.

Vasos arboriformes

Vasos rojo brillante de diámetro mayor o igual a 0.2 mm, que se ramifican en capilares terminales finos. Ejemplo Carcinoma basocelular. Figura 5.25.

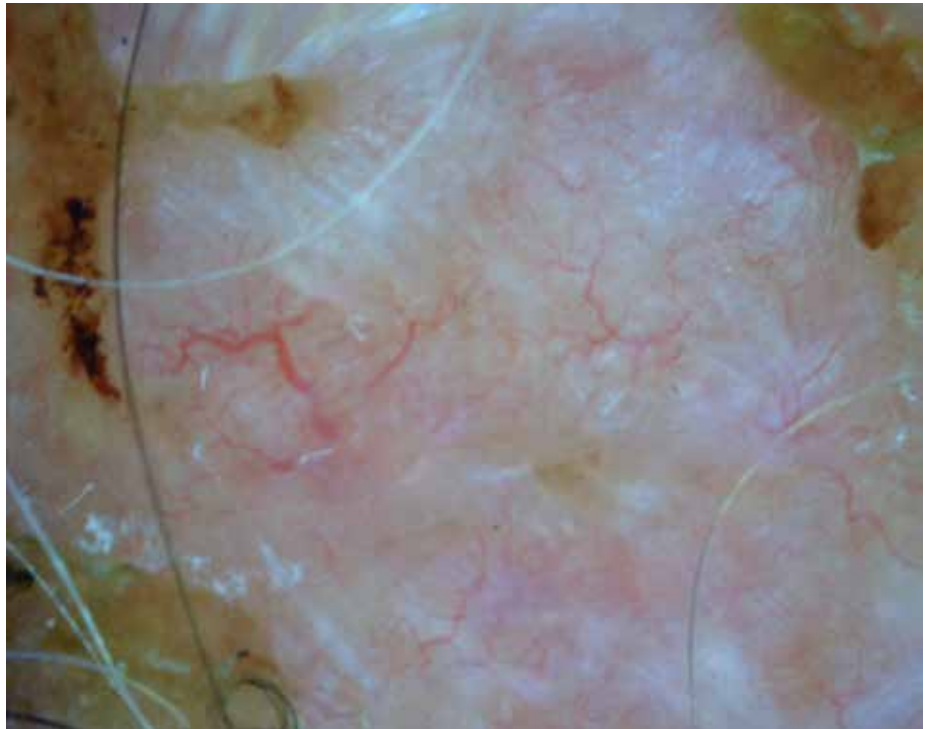


Figura 5.25. Vasos arboriformes. Carcinoma basocelular.

Vasos en coma

Vasos lineales curvos que excepcionalmente presentan ramificaciones, Ejemplos nevus intradérmicos, nevus melanocíticos congénitos, nevus displásicos. Figura 5.26.

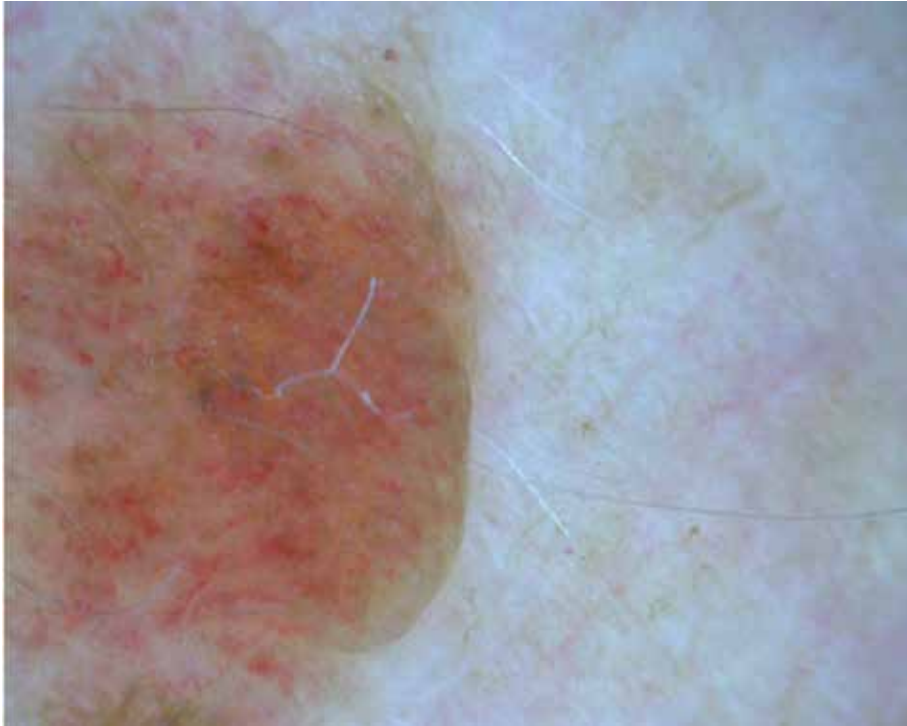


Figura 5.26. Vasos en coma. Nevus melanocítico intradérmico.

Vasos en corona

Grupo de vasos lineales curvos ubicados en la periferia de la lesión, que se extienden hacia el centro sin atravesarlo, ejemplos hiperplasia sebácea, molusco contagioso. Figuras 5.27 y 5.27.1.



Figura 5.27. Vasos en corona. Molusco contagioso.

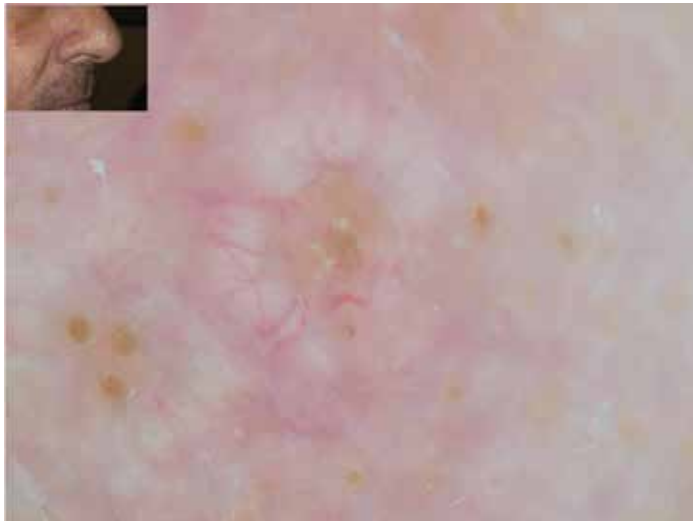


Figura 5.27.1. Vasos en corona. Hiperplasia sebácea.

Vasos en hebilla

Vasos con luz vascular que pueden ser delgados, gruesos o irregulares que remedan la forma de un clip o hebilla. En los tumores queratinocíticos suelen estar rodeados por un halo blanquecino; se encuentran inmersos en un fondo blanquecino. Ejemplos vasos delgados Queratosis seborreica, Vasos gruesos queratoacantoma. Figuras 5.28 a 5.28.3.

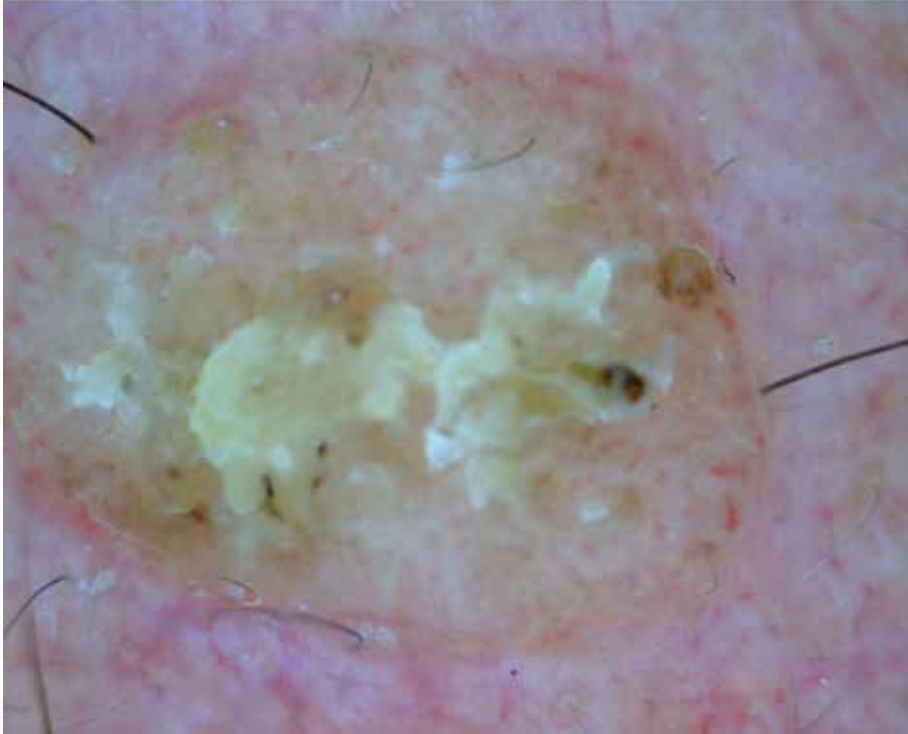


Figura 5.28. Vasos en hebilla. Queratosis seborreica.

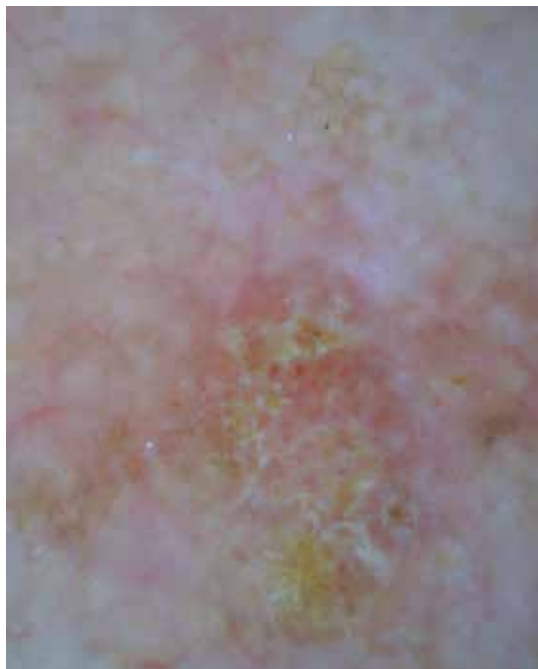


Figura 5.28.1. Vasos en hebilla.
Queratosis seborreica.



Figura 5.28.2. Vasos en hebilla. Queratosis seborreica.



Figura 5.28.3. Vasos en hebilla. Queratoacantoma.

Vasos glomerulares

Vasos dispuestos en espiral que remedan a los vasos del glomérulo renal, suelen estar agrupados en nidos o con distribución focal dentro de la lesión. Ejemplo Carcinoma de células escamosas in situ, Dermatitis por estasis. Figura 5.29.

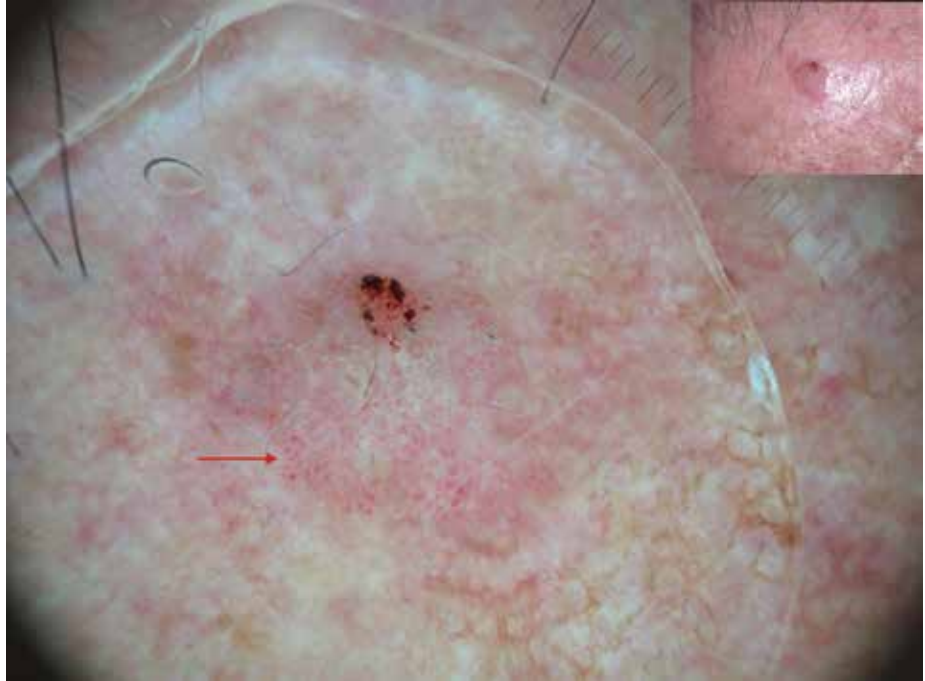


Figura 5.29. Carcinoma espinocelular in situ. Vasos glomerulares (flecha roja).

Vasos puntiformes

Grupos de puntos rojos pequeños de diámetro: entre 0.01 a 0.02 mm, similares a cabezas de alfiler. Se presentan tanto en lesiones melanocíticas como no melanocíticas y pueden ocupar la periferia de la lesión, estar distribuidos uniformemente u organizados en forma de “collar de perlas”. Ejemplos melanoma, nevus de Spitz, nevus displásico, Acanthoma de células claras, Psoriasis, Queratosis actínicas extrafaciales, Carcinoma espinocelular, Dermatitis por estasis, verrugas vulgares. Figuras 5.30 y 5.30.1.



Figura 5.30. Vasos puntiformes. Psoriasis.

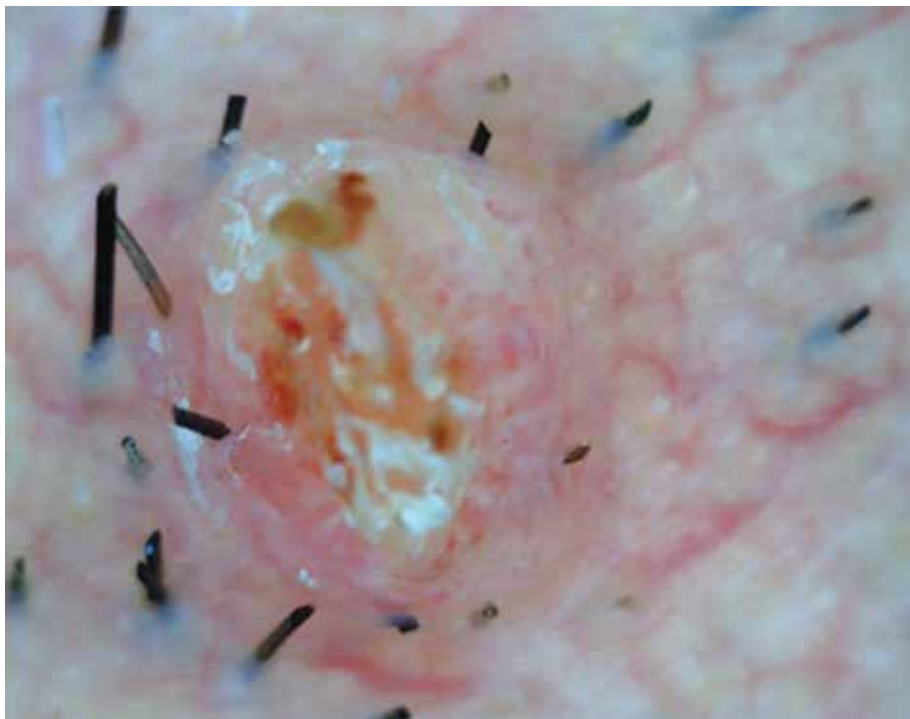


Figura 5.30.1. Vasos puntiformes. Verruga vulgar.

Dermatoscopia de piel cabelluda y pelo

Dra. Antonella Tosti

Diversidad en el diámetro del pelo (anisotricosis)

Se considera diagnóstico de alopecia androgenética cuando se presenta una variación del grosor en más del 20% de los tallos. Figura 5.31.



Figura 5.31. Diversidad en el diámetro del pelo.

Halos blanco-grisáceos perifoliculares

Círculos blanco-amarillentos que rodean cada unidad folicular. Son típicos de la alopecia central centrífuga.

Hiperqueratosis folicular

Escamas dispuestas concéntricamente alrededor de la salida del pelo. Ejemplos liquen plano pilar, alopecia fibrosante frontal, lupus eritematoso discoide. Figura 5.32.



Figura 5.32. Hiperqueratosis folicular.

Mechones de pelo (pelo de muñeca)

Es típico de la alopecia cicatrizal. Los mechones están rodeados generalmente por escama perifolicular. Cuando los mechones se componen de más de 6 pelos, sugieren foliculitis decalvante.

Parche blanco

Desde el punto de vista dermatoscópico, consiste en un área blanquecina, similar a una cicatriz, que se corresponde con un área de fibrosis en la dermis papilar. Ejemplo lupus eritematoso discoide. Figura 5.33.

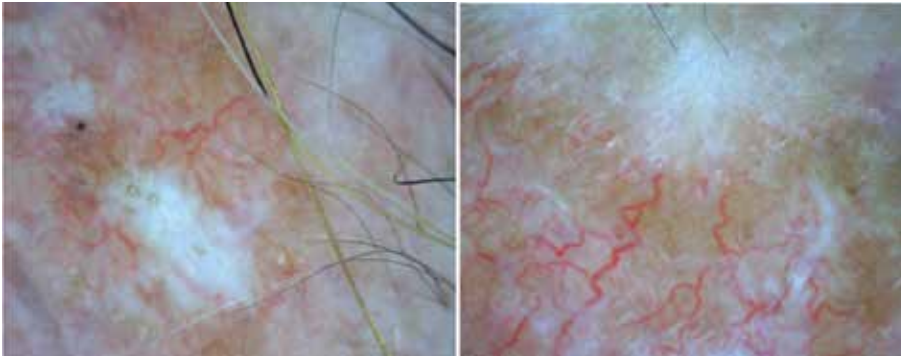


Figura 5.33. Parche blanco.

Pelos en coma o sacacorchos

Típicos de la tiña del cuero cabelludo.

Pelos en coma: cabellos cortos, rotos y doblados parecidos a una coma.

Pelos en sacacorchos: cabellos en espiral que asemejan a un sacacorchos.

Pelos en signo de admiración

Cabellos rotos con un grosor mayor en la punta que en la porción proximal.

Son típicos de la alopecia areata, también se pueden ver en la alopecia inducida por quimioterapia. Figura 5.34.



Figura 5.34. Pelo en signo de admiración.

Pelos rotos

Tallos fracturados a diferentes niveles desde la salida del folículo.

Presentes en la alopecia areata, tiña del cuero cabelludo y tricotilomanía.

Figura 5.35.

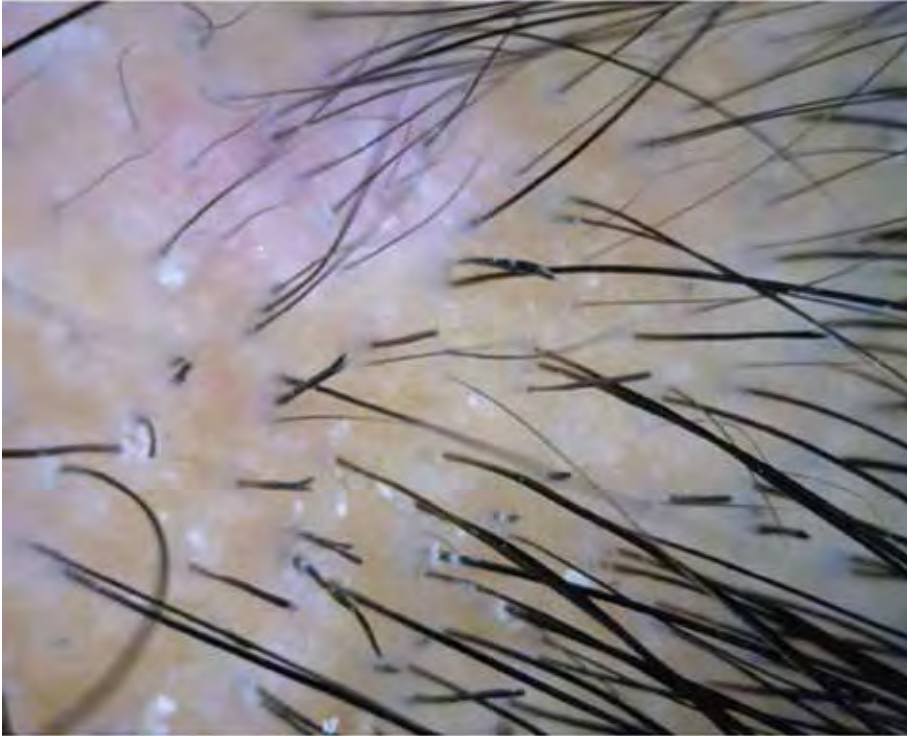


Figura 5.35. Pelos rotos.

Pérdida de las aperturas foliculares

Es un marcador de la alopecia cicatrizal. Figuras 5.36 y 5.37.

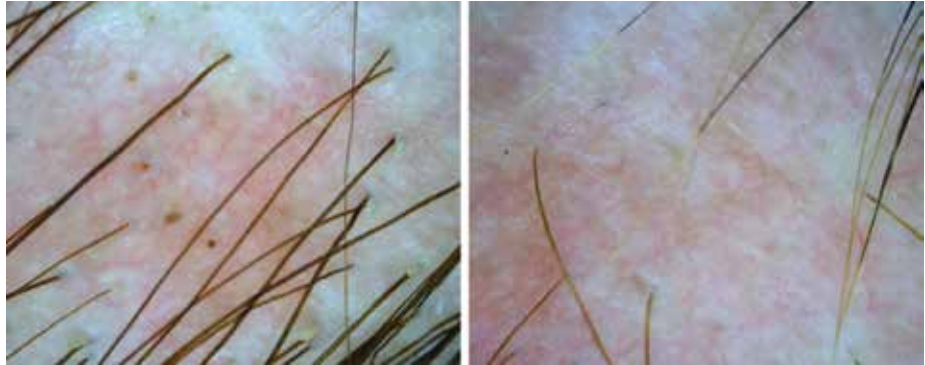


Figura 5.36. Pérdida de las aperturas foliculares.

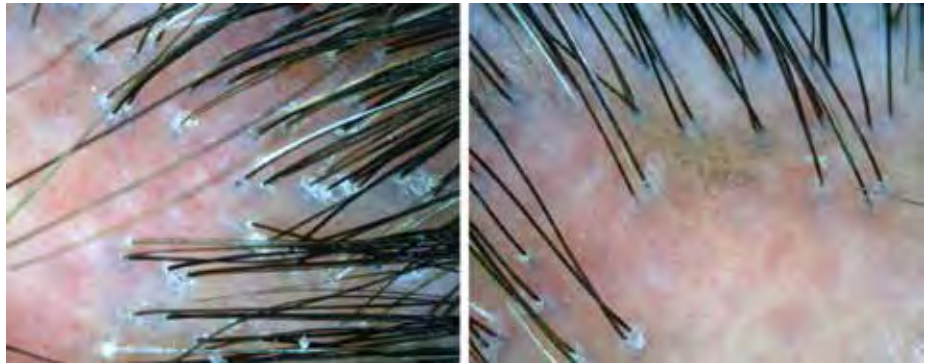


Figura 5.37. Pérdida de las aperturas foliculares e hiperqueratosis folicular.

Puntos amarillos

Puntos redondos o policíclicos amarillos o amarillo-rosado que pueden verse con cualquier magnificación.

Pueden estar vacíos, contener pelos vellosos o tallos rotos.

Se pueden observar en la alopecia areata, alopecia areata incógnito, alopecia androgenética severa, tricotilomanía y alopecia por quimioterapia.

Rara vez son visibles en pacientes con fototipos oscuros. Figuras 5.38 y 5.39.



Figura 5.38. Puntos amarillos.



Figura 5.39. Puntos amarillos.

Puntos blancos

Son característicos de la piel cabelluda oscura.

Se pueden observar en pacientes sanos, así como en alopecias cicatrizales y no cicatrizales.

Éstos corresponden a las aperturas foliculares y de las glándulas sebáceas.
Figura 5.40.

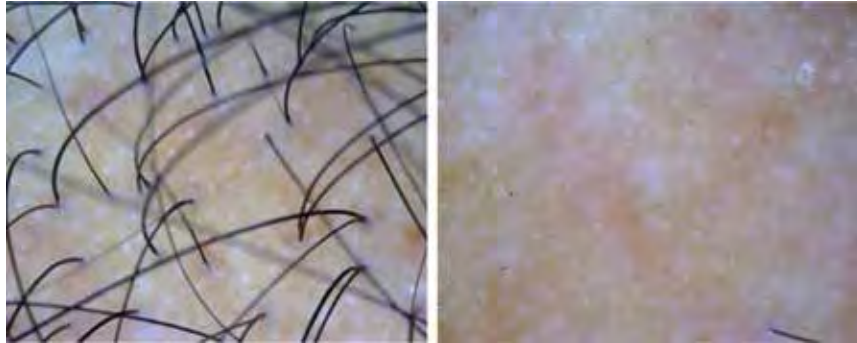


Figura 5.40. Puntos blancos.

Puntos negros

Debris pigmentada que cubre el ostium folicular. Se ve en la alopecia areata aguda, alopecia por quimioterapia, celulitis disecante, tiña del cuero cabelludo y tricotilomanía.

Algunos puntos negros aislados pueden verse en las alopecias cicatrizales, particularmente en la alopecia frontal fibrosante. Figura 5.41.

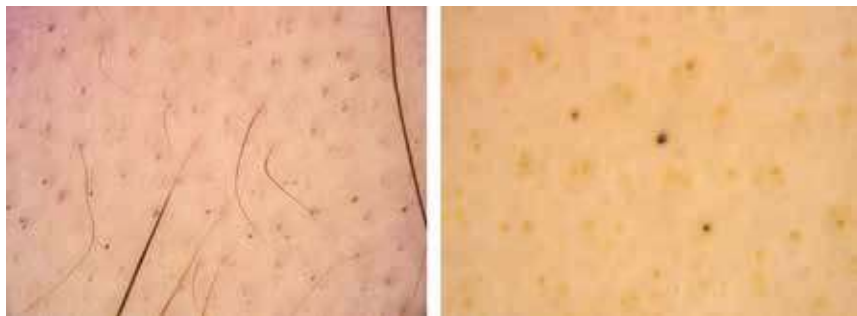


Figura 5.41. Puntos negros.

Puntos rojos

Este patrón es característico del lupus eritematoso discoide.

La presencia de estos puntos se correlaciona con la posibilidad de crecimiento del cabello con el tratamiento.

Tapones córneos

Se encuentran presentes en las lesiones de lupus eritematoso discoide.

Corresponden a una masa de queratina que tapa al ostium folicular.

Los tapones córneos foliculares aislados son típicos de la celulitis disecante. Figura 5.42.

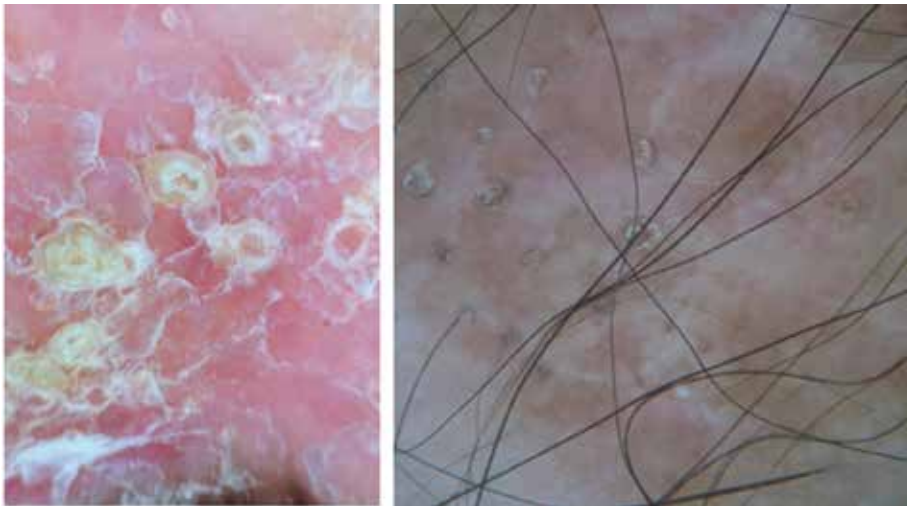


Figura 5.42. Tapones córneos.

Vasos

Se ven mejor con la utilización de un medio de inmersión.

La piel cabelluda sana puede presentar un patrón vascular simple con bucles finos y vasos arborizantes delgados.

Los vasos arborizantes gruesos se pueden observar en la dermatitis seborreica y la dermatitis por contacto.

El patrón vascular con bucles retorcidos se presenta en la psoriasis y en la foliculitis decalvante.

Los capilares gigantes se presentan en enfermedades del tejido conectivo. Figuras 5.43 a 5.45.

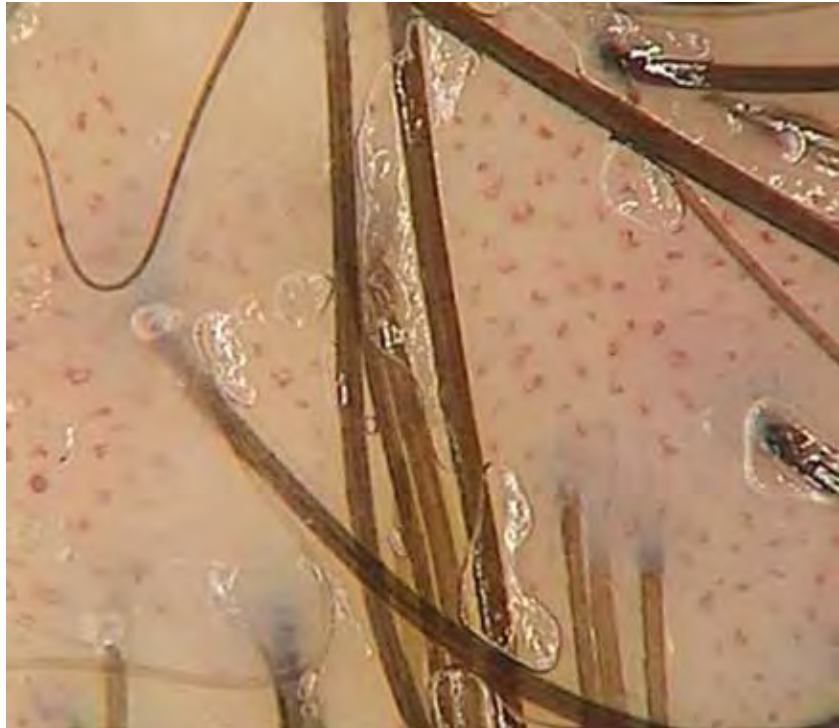


Figura 5.43. Bucles finos retorcidos.



Figura 5.44. Vasos arborizantes.

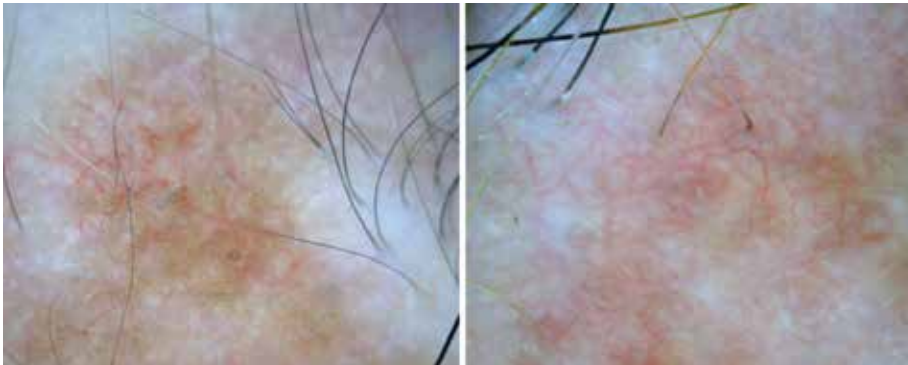


Figura 5.45. Capilares gigantes.

Correlación dermatoscópica y patológica de padecimientos comunes de piel cabelluda y pelo.*

Características dermatoscópicas	Patología	Enfermedad asociada
Hiperqueratosis folicular		Liquen plano pilaris, alopecia fibrosante frontal, lupus eritematoso discoide
Pelo de muñeca	Estructuras foliculares (paquetes > 6 fusionados por sus vainas de raíces externas)	Foliculitis decalvante, acné queloidico
Pelos en coma	Tallos pilosos rotos con parasitación ectotrix	Tinea capitis
Pelos en signo de admiración	Pelos afilados en su extremo proximal	Alopecia areata
Parches blancos	Fibrosis severa	Alopecia cicatrizal
Puntos amarillos	Folículos pilosos con restos de queratina y sebo	Alopecia areata, alopecia androgenética, tricotilomanía, celulitis disecante, hipotricosis congénita, querion de Celso
Puntos azul grisáceos	Melanófagos en dermis papilar	Lupus eritematoso discoide, liquen plano pilar
Puntos blancos	Infundíbulos pilosos vacíos	Alopecia androgenética, efluvio telogeno
Puntos negros	Tallo piloso roto	Alopecia areata, tricotilomania, tinea capitis.
Puntos rojos	Infundíbulos rodeados por vasos dilatados, y eritrocitos extravasados	Lupus eritematoso discoide
Tapones córneos	Hiperqueratosis folicular y obstrucción del ostium folicular por material queratósico	Lupus eritematoso discoide.
Vasos arboriformes	Plexo vascular subpapilar	Normal, dermatitis seborreica
Vasos bucles retorcidos	Capilares dilatados de papilas dérmicas	Psoriasis, dermatitis seborreica, foliculitis decalvante

*Dra. Miteya, Dra. Tosti

Dermatoscopia de uña

Dra. Antonella Tosti

Hematoma

Se caracteriza por un patrón homogéneo que se difumina en la periferia o tiene un patrón globular con estrías. Figura 5.46.



Figura 5.46. Hematoma.

Melanoniquia

Color: Si es gris, pensar en activación melanocítica, usualmente es homogénea, sin líneas. Si es café, pensar en hiperplasia (nevus, lentigo o melanoma).

Líneas: En *adultos*, si presentan irregularidad en el grosor, color o paralelismo: melanoma. En *niños* irregularidad en el grosor, color o paralelismo: se puede ver también en nevus. **Margen libre:** se observa para establecer la ubicación de la lesión. Las lesiones ventrales se localizan en la matriz distal. Las lesiones dorsales se localizan en la matriz proximal. Figuras 5.47 y 5.48.



Figura 5.47. Activación melanocítica traumática. Banda gris homogénea sin líneas.



Figura 5.48. Banda negra con líneas irregulares de diferentes colores. Nevus en niño.

Onicólisis

Borde proximal: si tiene un borde afilado y nítido, probablemente tiene origen traumático. Si tiene un borde en sierra, probablemente la causa sea onicomycosis.

Onicomatricoma

Se presenta con líneas blancas longitudinales, paralelas, y hemorragias en astilla. **Margen libre:** se pueden ver cavidades con aspecto de agujeros de gusano.

Onicopapiloma

Eritroniquia/leuconiquia/melanoniquia con hemorragias en astilla. **Margen libre:** se observa una masa hiperqueratósica subungueal. Figura 5.49.



Figura 5.49.
Masa queratósica
subungueal, vista frontal.
Onicopapiloma.

Psoriasis ungueal

Se observan las asas capilares en ovillo en el hiponiquio.

Tejido conectivo enfermedades del

Pliegue ungueal proximal: Dilatación capilar y pérdida de los capilares: esclerodermia y dermatomiositis. Capilares arborizantes o ramificados “bushy capillaries” y hemorragias: dermatomiositis. Capilares tortuosos, dilatados y elongados, con densidad normal: Lupus Eritematoso Sistémico (LES).
Figura 5.50.



Figura 5.50. Dilatación capilar y pérdida de capilares. Dermatomiositis.

Capítulo VI

Histopatología

*Dr. Martin Sangüeza, Dr. Eduardo Fonseca Capdevila, Dra. Emilia Cohen Sabban,
Dr. Antonio Rondón Lugo, Dr. Roberto Arenas, Dr. Manuel del Solar*

Atipia celular

Las atipias celulares son cambios en la morfología celular normal, que incluyen alteraciones de la forma, el tamaño y el proceso de división de las mismas.

Estos cambios pueden detectarse al estudiar los tejidos o las células aisladas al microscopio, y están causados por procesos inflamatorios o tumorales, tanto benignos como malignos. Según la severidad de los cambios, pueden dividirse en atipias de alto o de bajo grado.

Acantolisis

Del griego *akanthos*, *espina* y *lysis*, disolver o destruir, sufijo usado en muchas palabras médicas.

Es la pérdida de cohesión/unión entre las células epidérmicas. Como resultado, quedan células redondas desprendidas dentro del espacio creado. Puede ser un fenómeno primario, que ocurre entre células intactas, por daño de las conexiones intercelulares debido al depósito de inmunocomplejos, como en el pénfigo; o por anomalías de los complejos desmosomas-tonofilamentos, las que a su vez, pueden ser un defecto adquirido o tener bases heredofamiliares.

Ejemplos: Pénfigos vulgar y vegetante, pénfigo paraneoplásico, Pénfigo familiar benigno crónico o enfermedad de Hailey–Hailey, Enfermedad de Darier, Enfermedad de Grover.

La acantolisis secundaria se produce entre células alteradas o lesionadas, debido a otros procesos tales como degeneración balonzante (infecciones virales), inflamación, o displasia epitelial.

Ejemplos: Queratosis actínica acantolítica, impétigo, virus, dermatosis pustulosa subcórnea, etc. Figura 6.1 a 6.6.

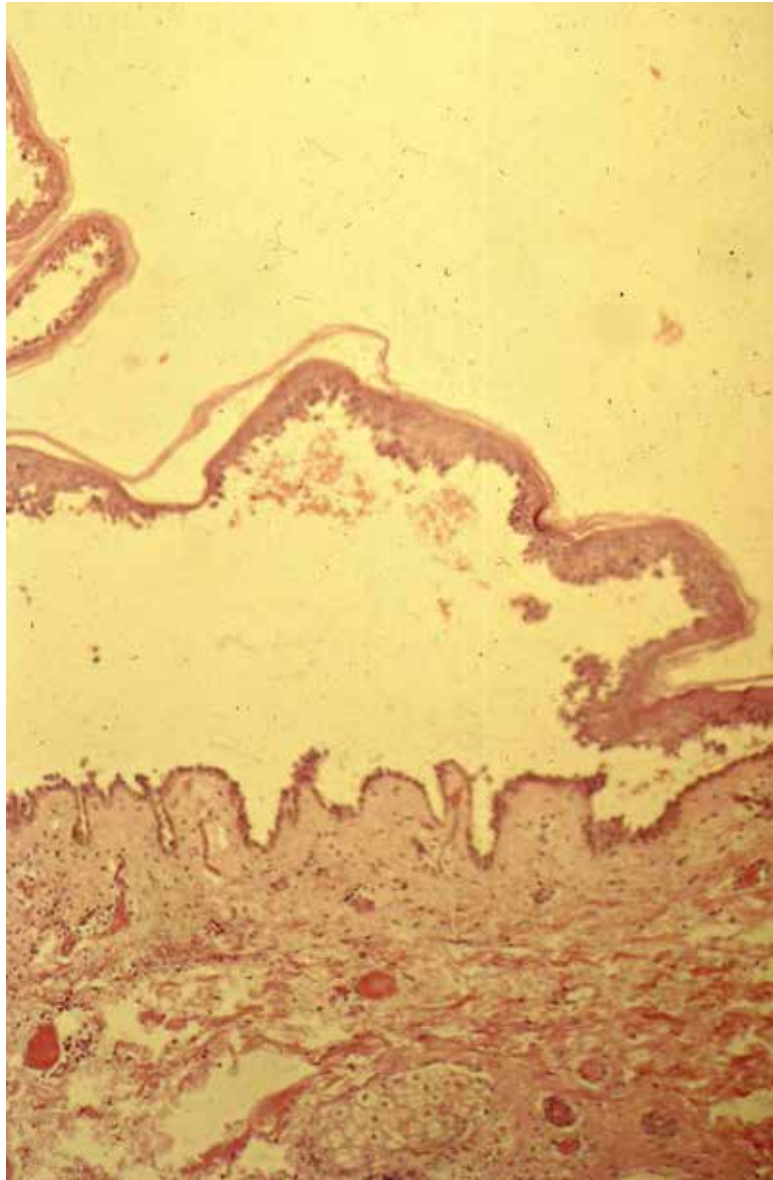


Figura 6.1. Acantholisis.

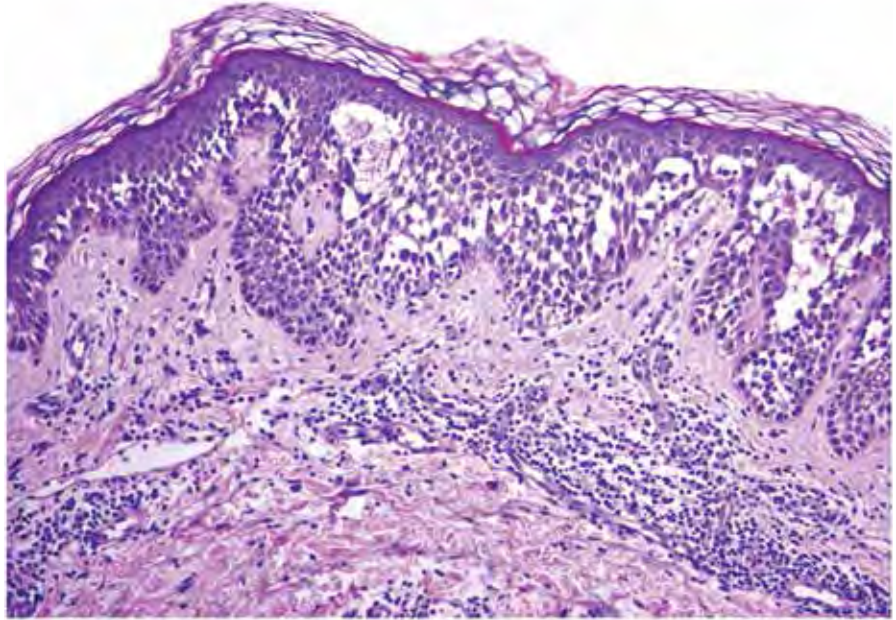


Figura 6.2. Acantolisis.

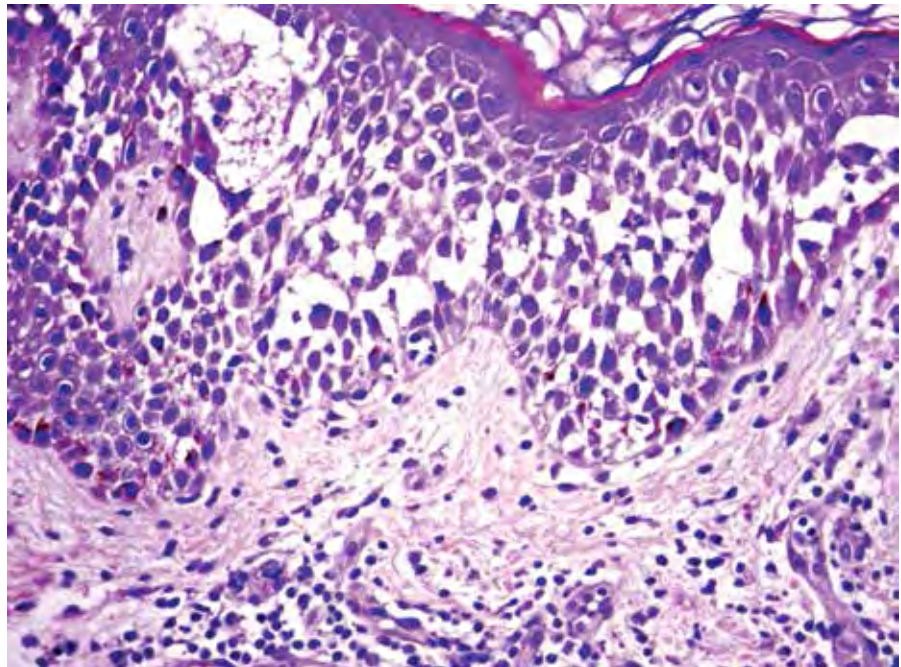


Figura 6.3. Acantolisis.

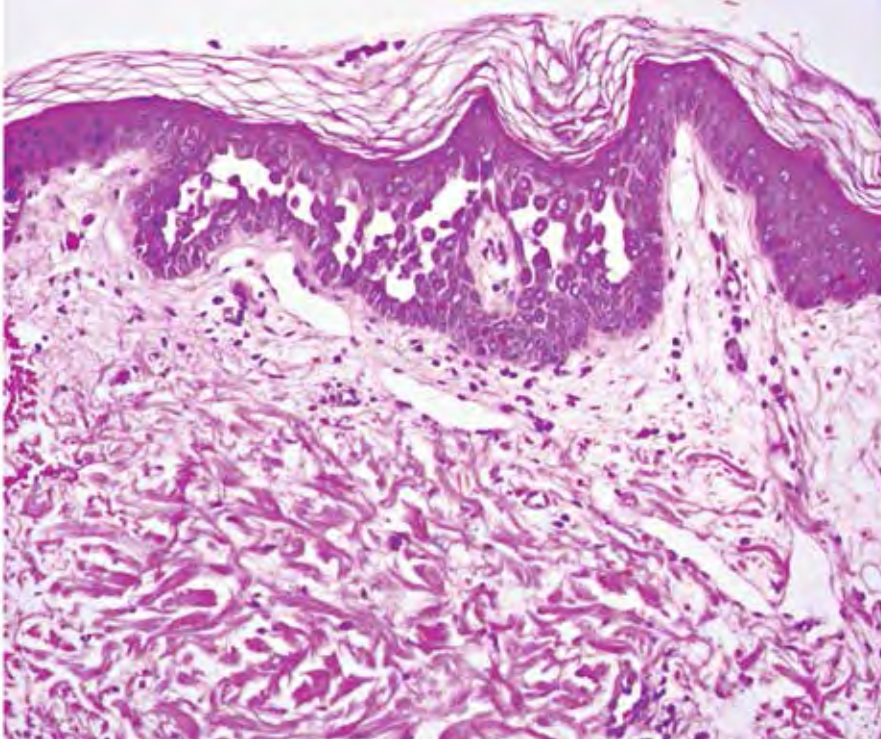


Figura 6.4. Acantholisis.

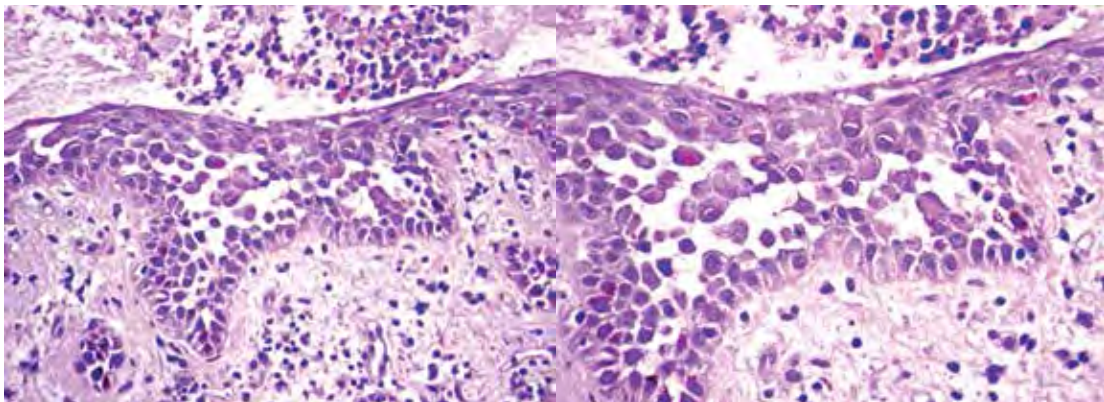


Figura 6.5. Acantholisis.

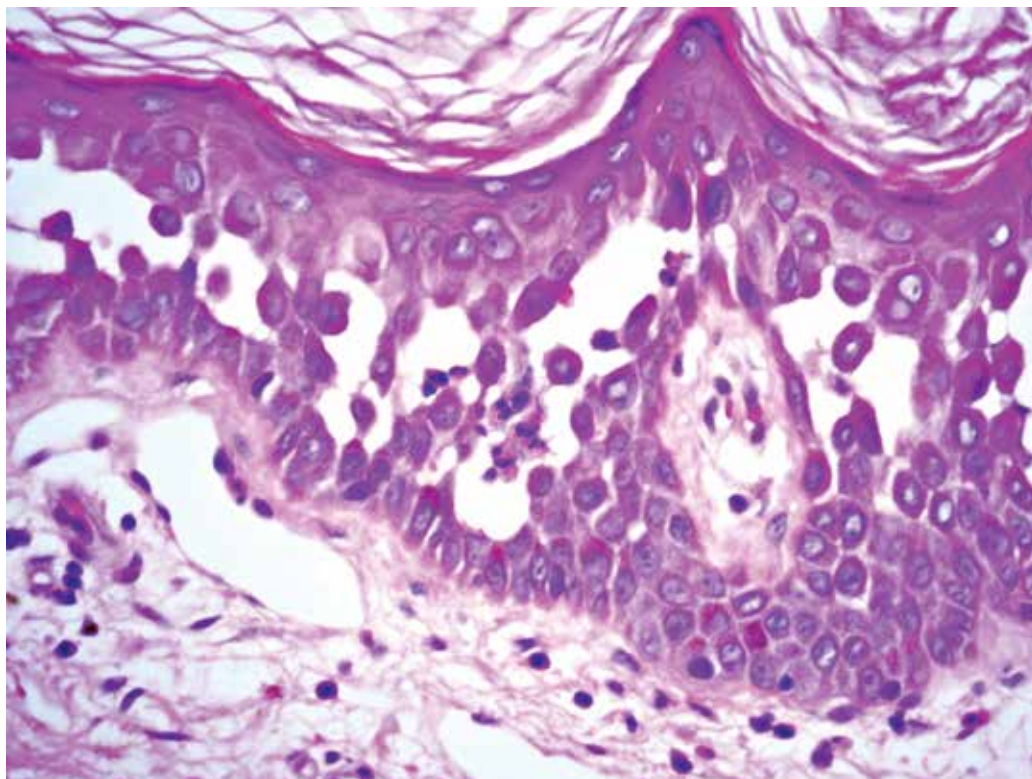


Figura 6.6. Acantholisis.

Balonización

Degeneración balonizante de los queratinocitos, se refiere a su tumefacción debido a la presencia de edema intracelular, por efecto de la infección con algunos virus. La balonización da por resultado la ruptura de los desmosomas con formación de vesículas.

En el caso del herpes simple y zóster-varicela, hay una degeneración balonizante de los queratinocitos con acantolisis secundaria. También se pueden encontrar queratinocitos multinucleados, algunos con cuerpos de inclusión intranucleares.

En la dermatitis por contacto irritativa, una alta concentración del irritante puede producir una marcada balonización de los queratinocitos de la epidermis superior con variables grados de necrosis.

Las células epidérmicas presentan edema intracelular, aumento de su tamaño, de forma redondeada, eosinofilia del citoplasma, pérdida de los puentes de unión y, a veces, rotura de la membrana. Esto determina la formación de vesículas multiloculares. La balonización es la lesión característica de las virosis epidérmicas como el herpes simple, herpes zóster y la varicela. Figuras 6.7 y 6.7.1.

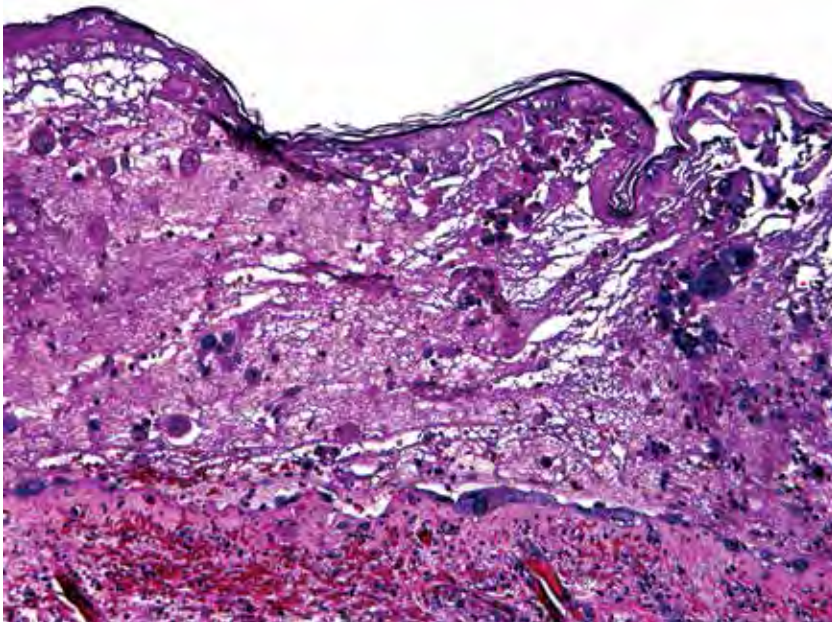


Figura 6.7. Balonización.

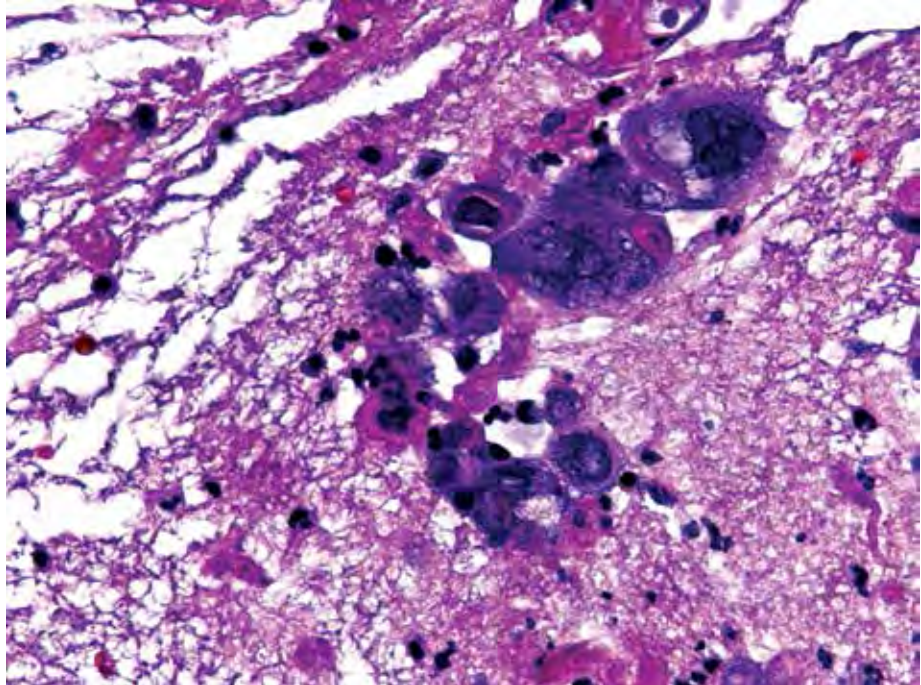


Figura 6.7.1. Balonización.

Cuerpos redondos

Se componen de células solitarias o a veces en grupos separados por células en la parte superior del estrato de Malpighi y el estrato córneo. Presentan un núcleo picnótico pequeño, halo claro perinuclear y citoplasma eosinofílico. Figuras 6.8 y 6.8.1.

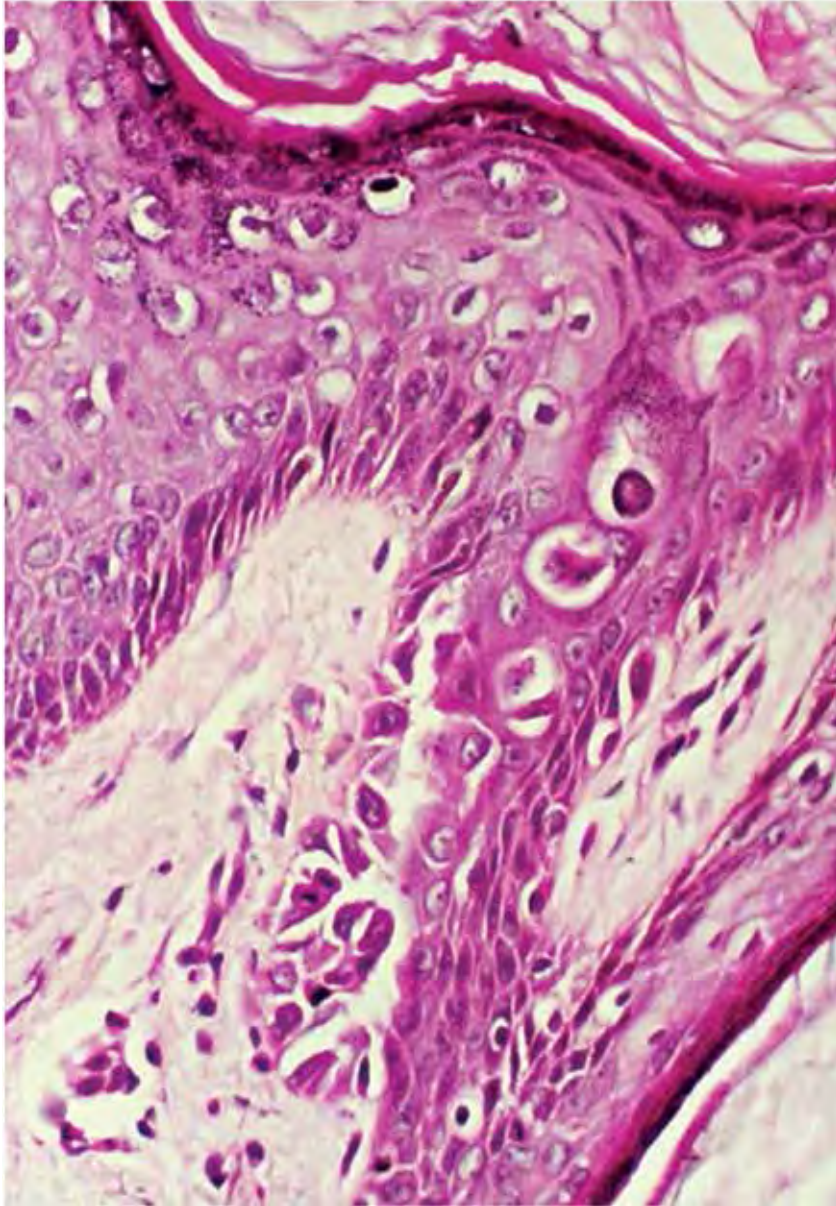


Figura 6.8. Cuerpos redondos.

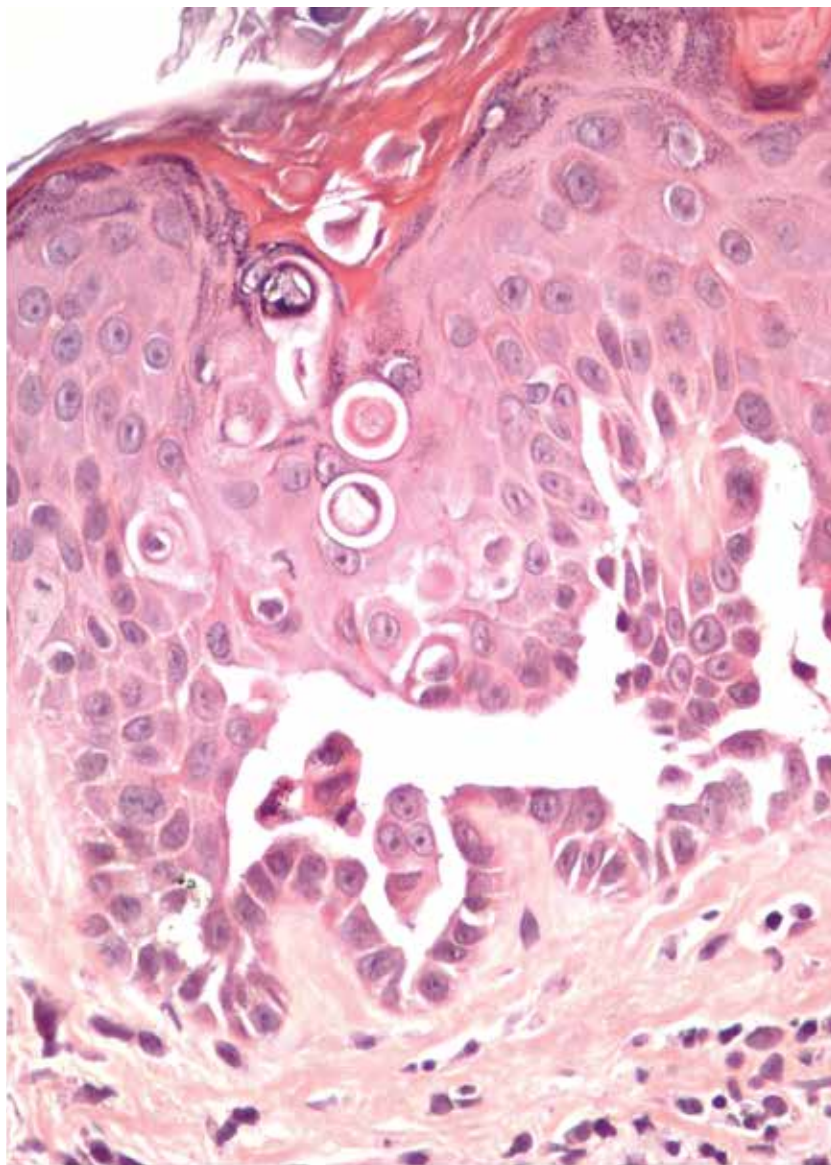


Figura 6.8.1. Cuerpos redondos.

Dermis

Capa inferior de la piel formada por tejido conectivo, situada debajo de la epidermis. Está formada por fibras y células, que forman una malla de sostén, otorgándole a la piel resistencia y elasticidad. También contiene los plexos vasculares superficial y profundo y los anexos cutáneos.

Displasia

Del griego, “*dys*”, dificultad, y el sufijo *-plasia*, derivado del verbo “*pláso*”, formar. Consiste en anormalidades en el aspecto de las células debido a alteraciones en el proceso de maduración de las mismas. Se caracteriza por una modificación irreversible del ADN que causa la alteración de la morfología y/o de la función celular. Si se produce un incremento en el número de células se convierte en una hiperplasia. La displasia también puede acabar provocando una neoplasia, ya sea en forma de carcinoma *in situ*, o de cáncer, cuando no se respetan los límites del tejido.

Disqueratosis

Del griego *dys*, indicación de la dificultad, y *keras*, cuerno. Queratinización anómala de células epidérmicas individuales. Existen dos tipos de disqueratosis: la que se observa en enfermedades benignas y la correspondiente a procesos malignos. Las primeras se observan en la enfermedad de Darier, en el disqueratoma verrugoso, etc. La disqueratosis maligna se observa especialmente en enfermedad de Bowen, carcinoma espinocelular, queratosis senil, consistiendo en una queratinización prematura y atípica de células individuales. Figuras 6.8, 6.8.1, 6.9 y 6.9.1.

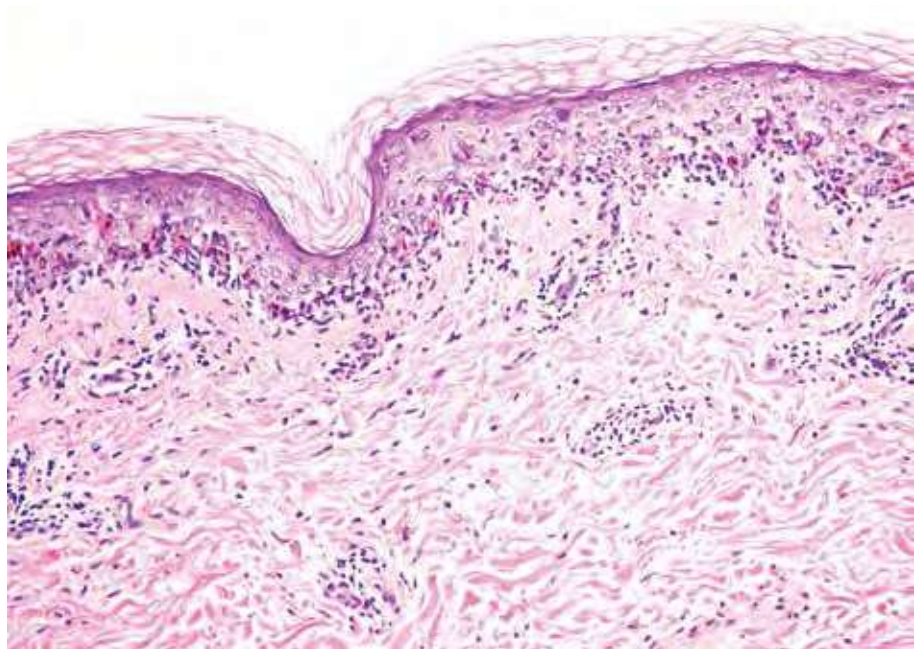


Figura 6.9. Disqueratosis.

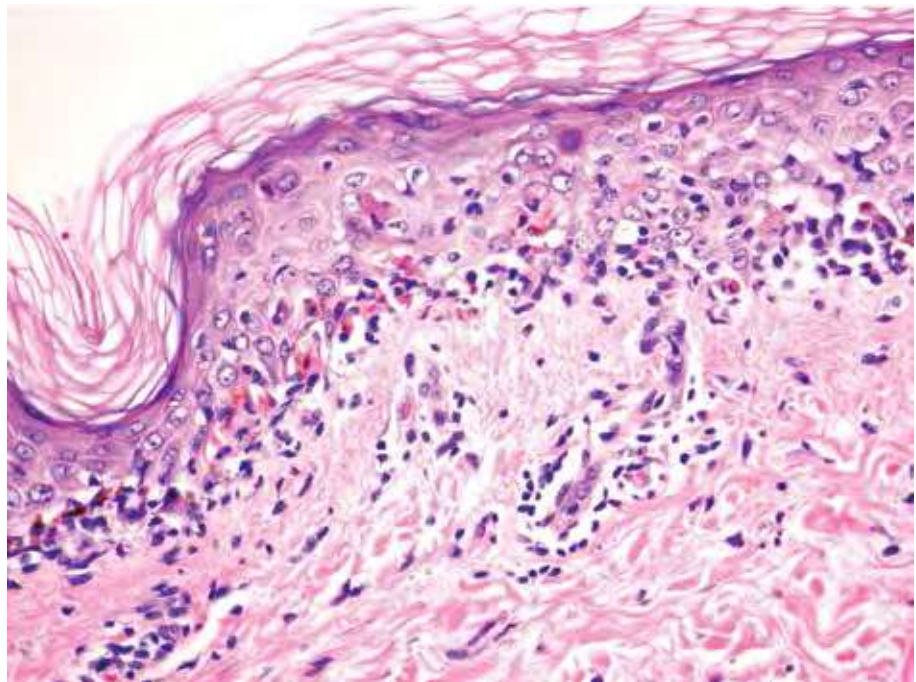


Figura 6.9.1. Disqueratosis.

Disqueratosis acantolítica

Es un patrón de reacción histológico que se caracteriza por una hendidura suprabasal con células acantolíticas y disqueratósicas en todos los niveles de la epidermis. La anomalía primaria compromete el complejo desmosoma-tonofilamento alterando la maduración epidérmica. Puede ser un proceso generalizado como en la enfermedad de Darier, el nevus epidérmico lineal sistematizado o enfermedad de Darier segmentaria; transitorio como en la enfermedad de Grover; en raras formas de queratodermia palmoplantar; o un hallazgo ocasional como en la queratosis solar acantolítica. Figura 6.8.1.

Elastosis

Significa un estado anormal de las fibras elásticas. Estas son un componente del tejido conectivo de la dermis que permiten su estiramiento y retorno a lo normal. Normalmente se ven de color rosado con hematoxilina y eosina, pero cuando están alteradas, pierden su eosinofilia y se colorean de azul. Se emplea la coloración Verhoeffvan Gieson para su coloración específica. Ejemplos, elastosis actínica, elastosis senil, elastosis perforante serpiginosa. etc.) Figuras 6.10 a 6.10.3.

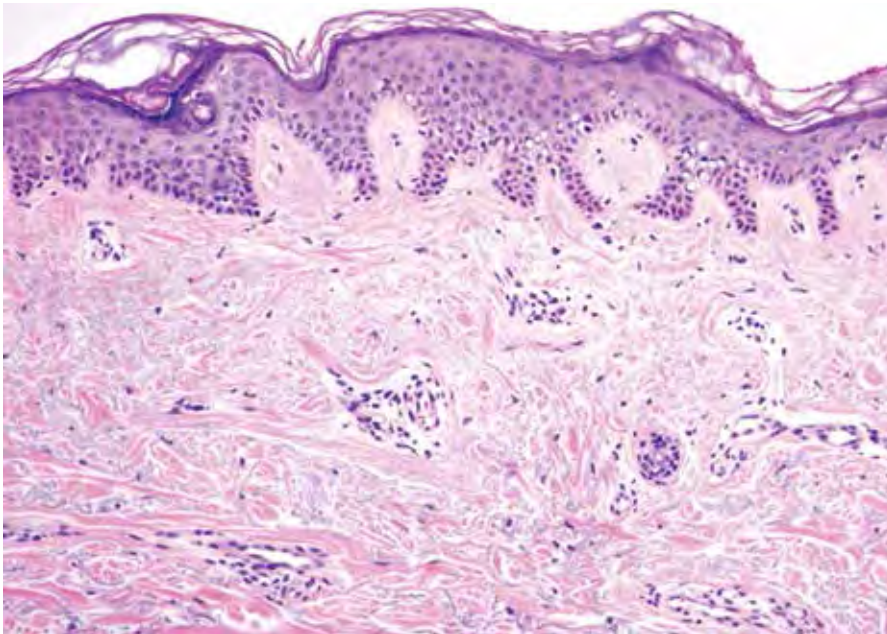


Figura 6.10. Elastosis.

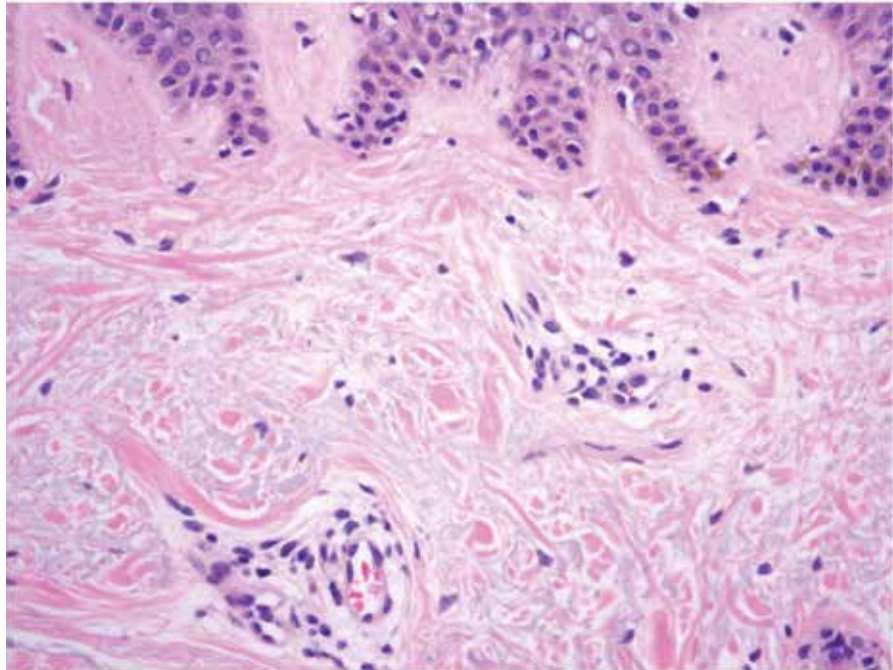


Figura 6.10.1. Elastosis.

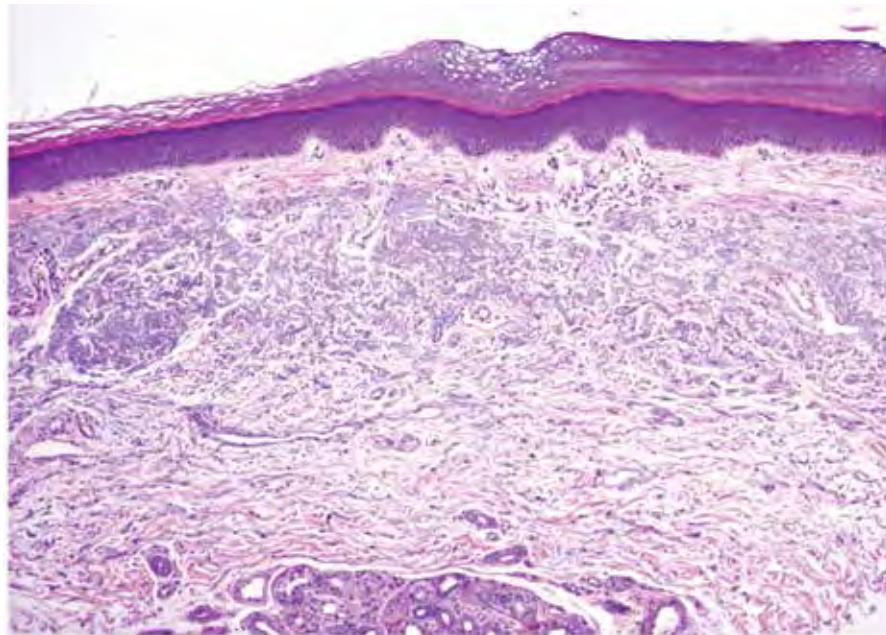


Figura 6.10.2. Elastosis.

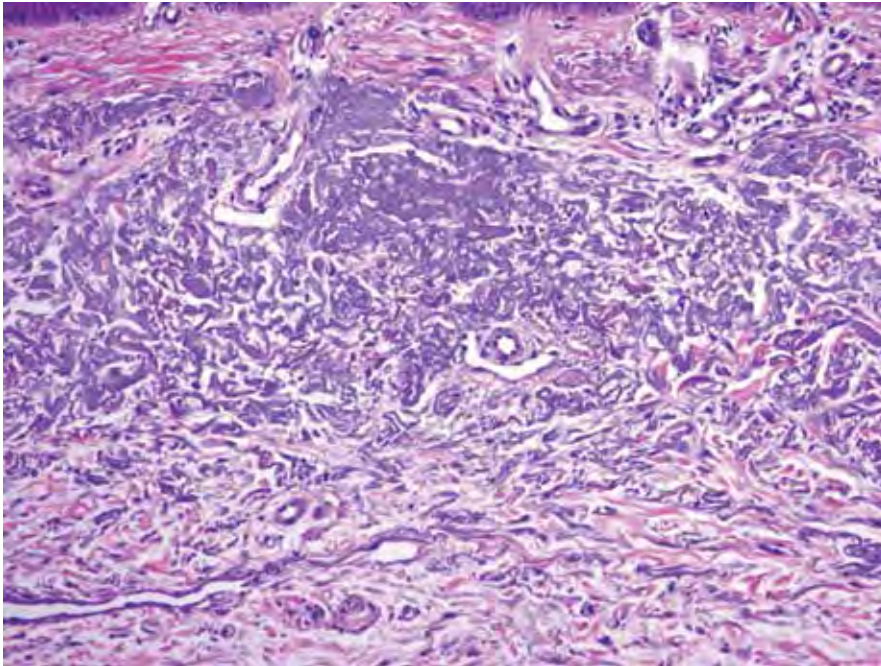


Figura 6.10.3. Elastosis.

Epidermis

Del gr. *e*pi, encima, y *dermos*, piel. Es la porción más externa de la piel, está compuesta, de abajo arriba, por la capa basal, la capa de células espinosas o escamosas y la capa granular; estas juntas forman el estrato de Malpighi o porción nucleada y viable de la epidermis. La última capa, la más externa, es la capa córnea, compuesta de células planas, queratinizadas y anucleadas. Figuras 6.11 y 6.11.1.

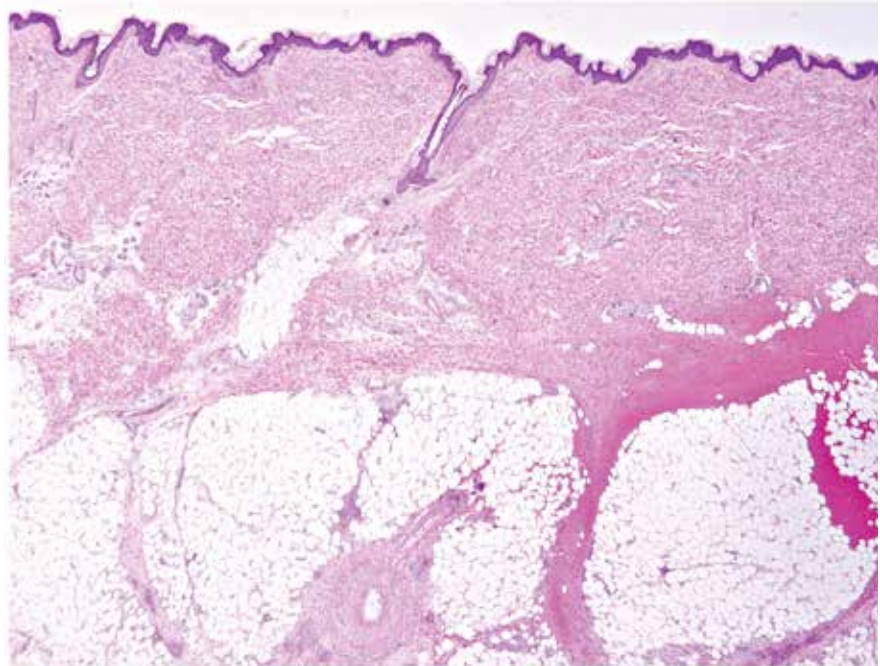


Figura 6.11. Piel normal, epidermis, dermis.

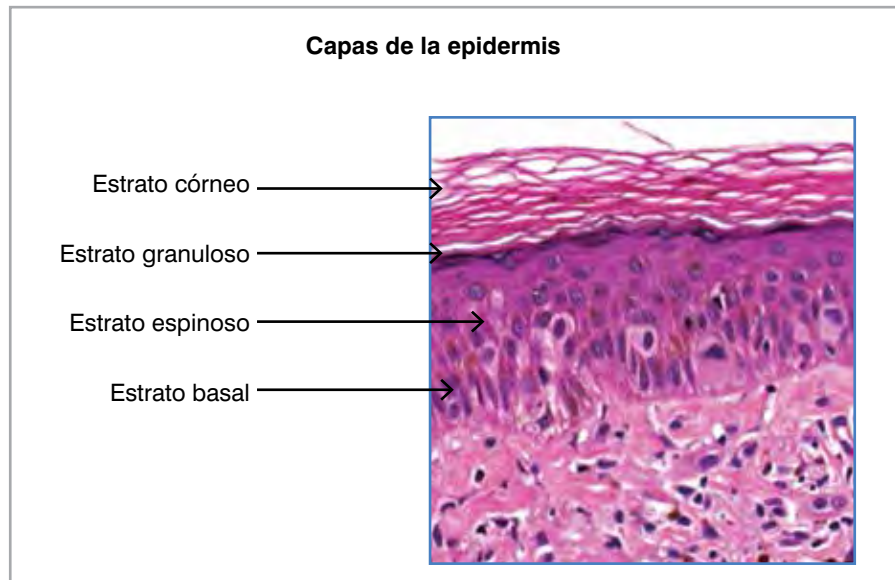


Figura 6.11.1. Epidermis.

Epidermotropismo

Emigración dirigida de linfocitos, usualmente compromete un tercio o mitad inferior de la epidermis. Las células tienen una tendencia a la agregación, hay muy poca o nula espongiosis acompañante y es una característica de la Micosis fungoide.

Espongiosis

Patrón de reacción tisular caracterizado por edema intercelular intraepidérmico de las células escamosas, que ensancha los espacios intercelulares poniendo en tensión sus puentes de unión, que llegan a romperse formando vesículas multiloculares. La espongiosis se observa en procesos inflamatorios y constituye la lesión fundamental del eccema. El foco espongíótico puede variar desde un tamaño microscópico a vesículas e incluso ampollas groseramente identificables. Asimismo, se acompaña de infiltrado celular, en general de linfocitos, pero puede haber eosinófilos y aún neutrófilos. El mecanismo por el cual se forma la colección de fluido es controversial, pero está generalmente aceptado, que viene de los vasos sanguíneos de la dermis superior. La reacción tisular espongíótica es un proceso dinámico, en el que las vesículas van y vienen pudiendo situarse a diferentes niveles dentro de la epidermis.

Se reconocen 6 patrones de espongiosis: 1. Espongiosis neutrofilica (hay neutrófilos entre los focos de espongiosis). 2. Espongiosis eosinofílica (hay eosinófilos entre los focos de espongiosis). 3. Espongiosis de tipo miliaria (acosiringea) (edema en acosiringio). 4. Espongiosis folicular (espongiosis centralizada en el infundíbulo folicular). 5. Espongiosis pitiriasiforme (la espongiosis forma vesículas pequeñas conteniendo linfocitos, histiocitos y células de Langerhans). 6. Espongiosis al azar (desórdenes espongíóticos sin un patrón particular de espongiosis). Las principales enfermedades en las que se observa este patrón de reacción son la dermatitis atópica, dermatitis por contacto, alérgica e irritativa, dermatitis numular y dermatitis seborreica. Todas a medida que disminuye la espongiosis, evolucionan a una hiperplasia psoriasiforme progresiva con la cronicidad del cuadro, pudiendo encontrarse en la misma biopsia ambos componentes. La hiperplasia psoriasiforme sería, en parte, una respuesta a la cronicidad del proceso. Puede haber por encima de los focos de espongiosis, paraqueratosis, probablemente como resultado de una aceleración en el recambio de los queratinocitos hacia la superficie. Figura 6.12.

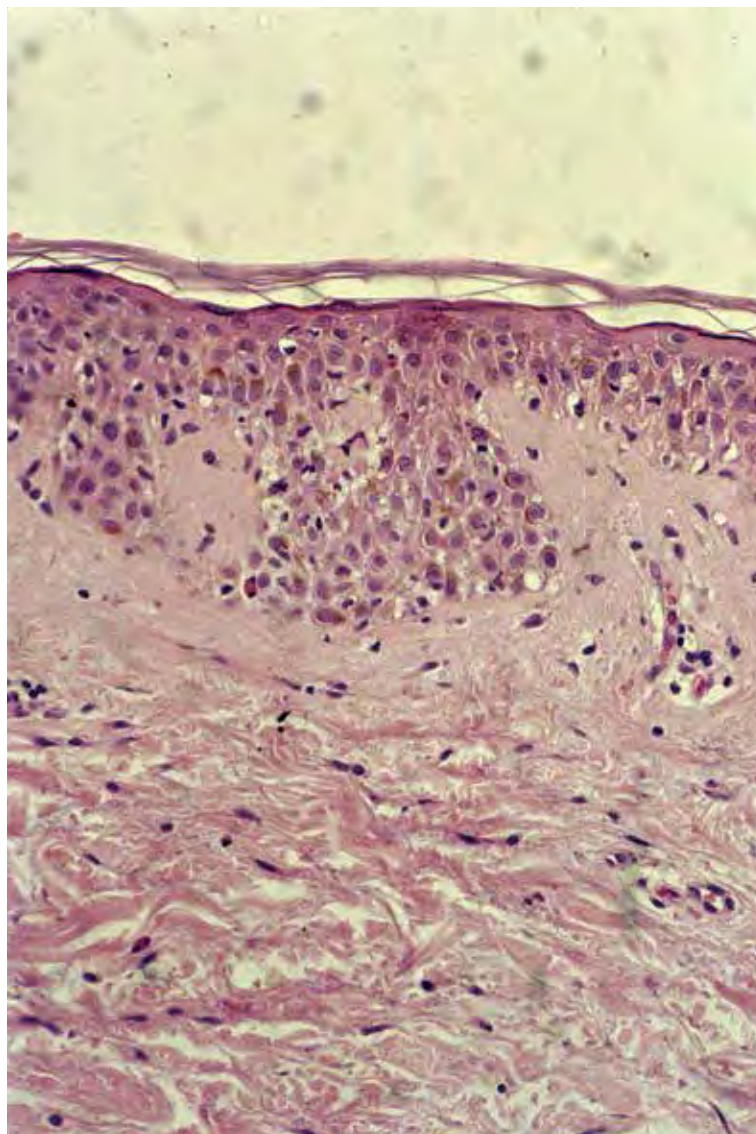


Figura 6.12. Espongiosis.

Exocitosis

Es la emigración aleatoria de células inflamatorias a la epidermis; algunas de ellas llegarán a la superficie. Es común en dermatosis inflamatorias. Hay que diferenciarla del epidermotropismo.

Hialinosis

Del griego *hyalos*, cristal. Es el depósito de un material amorfo, eosinofílico, que se observa en enfermedades metabólicas como la amiloidosis, gota, porfiria, lipoidoproteínosis y otras como la macroglobulinemia de Waldenström, y algunas vasculitis.

Hipergranulosis

Incremento de la capa de células granulosas. En el liquen plano adquiere forma de cuña y se relaciona con el acrosiringio y el acrotriquio.

Hiperplasia pseudoepiteliomatosa

Es un patrón histológico reactivo en el que hay una proliferación localizada de queratinocitos. Está caracterizada por hiperplasia epidérmica irregular (a diferencia de la psoriasiforme que es regular), la cual también compromete al infundíbulo folicular y el acrosiringio. Ocurre en respuesta a múltiples estímulos como irritación crónica (sitios de colo y urostomias), traumas, crioterapia, linfedema crónico, en el prurigo nodular, la variante vegetante del pioderma gangrenoso, infecciones (leishmaniasis cutáneomucosa, amebiasis, blastomycosis sudamericana, cromomycosis, esporotricosis y otras micosis profundas, granuloma inguinal, tuberculosis verrucosa, algunas micobacteriosis atípicas, etc.), así como en algunos tumores como el queratoacantoma, carcinoma verrugoso, algunos linfomas, entre otros. También se la ha encontrado en las lesiones verrugosas crónicas que se desarrollan en pacientes inmunocomprometidos con varicela/zóster. Figuras 6.13 a 6.13.2.

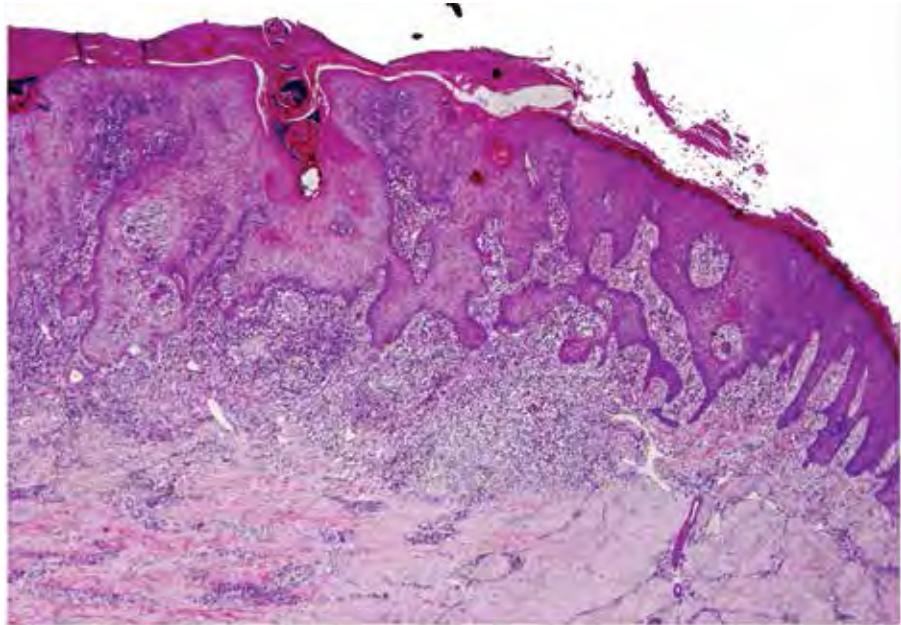


Figura 6.13. Hiperplasia pseudoepiteliomatosa.

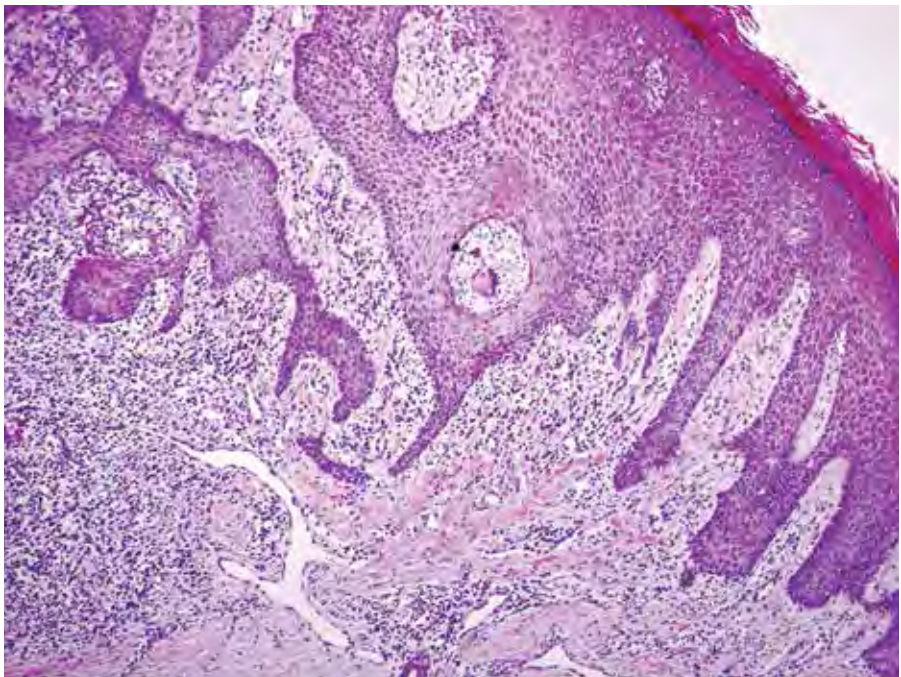


Figura 6.13.1. Hiperplasia pseudoepiteliomatosa.

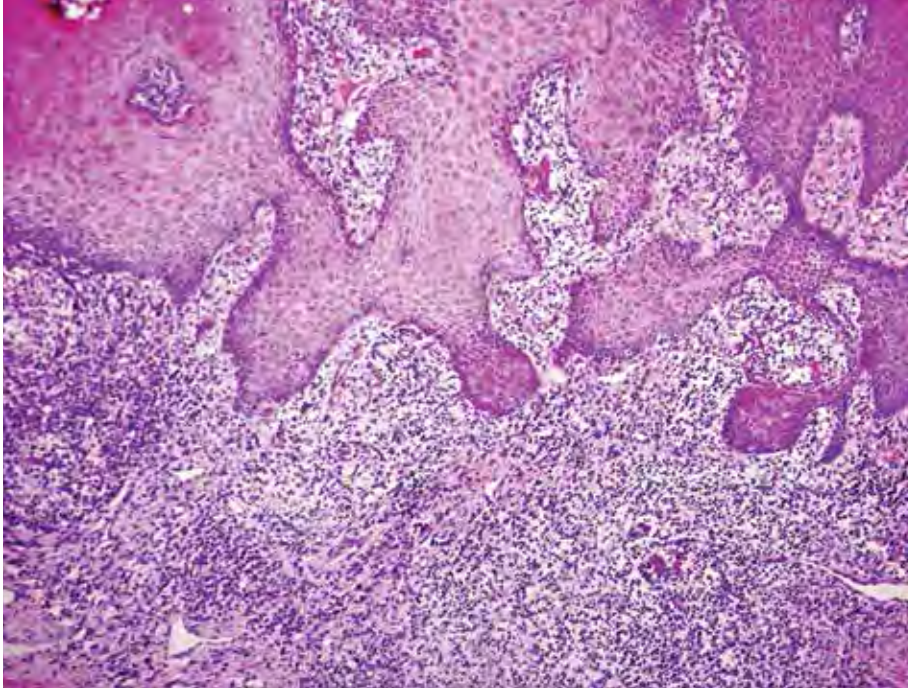


Figura 6.13.2. Hiperplasia pseudoepiteliomatosa.

Hiperqueratosis

Del gr. *hyper*, y *keras*, cuerno. Es el aumento, hipertrofia, de la capa córnea de la epidermis. Puede acompañarse de una queratinización completa y normal de los queratinocitos en cuyo caso no se ven núcleos celulares en la capa córnea, esto se denomina hiperqueratosis ortoqueratósica. Por el contrario, cuando la queratinización es anómala, existen núcleos celulares a nivel de la capa córnea y debajo de la capa granulosa. Esto se denomina hiperqueratosis con paraqueratosis. La paraqueratosis se observa en la psoriasis y en otros procesos inflamatorios como en el eccema, donde por encima de los focos de espongirosis, puede haber paraqueratosis, probablemente como resultado de una aceleración en el recambio de los queratinocitos hacia la superficie. Figuras 6.14 y 6.14.1.

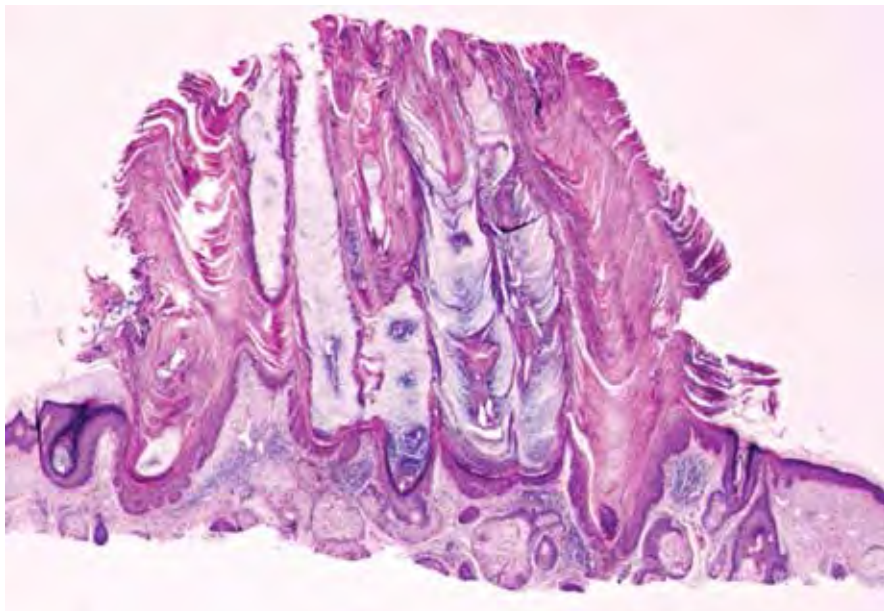


Figura 6.14. Hiperqueratosis.

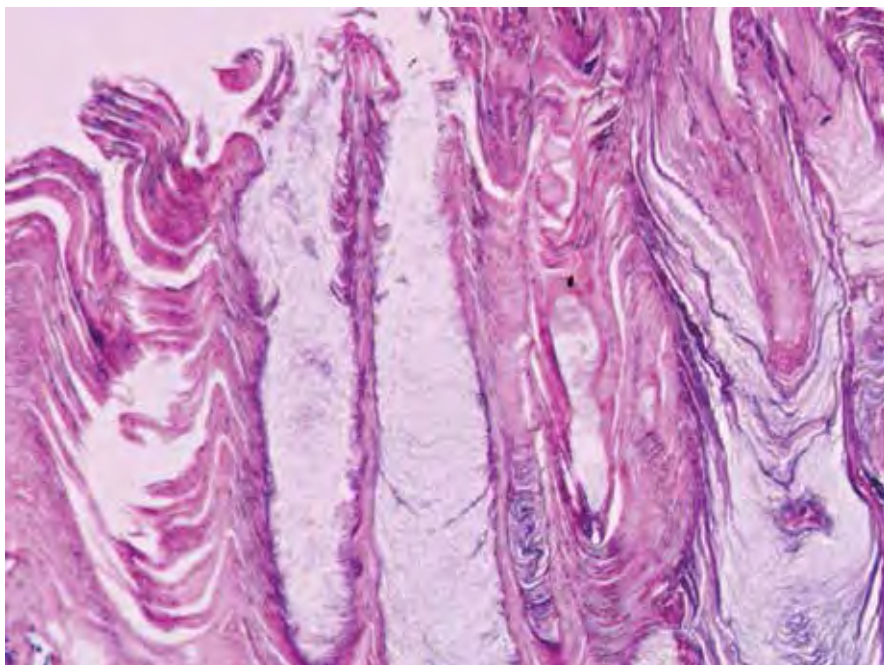


Figura 6.14.1. Hiperqueratosis.

Hiperqueratosis epidermolítica

Se caracteriza por presentar hiperqueratosis, hipergranulosis con gránulos gruesos de queratohialina y degeneración vacuolar de las células del estrato espinoso y granuloso de la epidermis. Ejemplo, eritrodermia ictiosiforme congénita ampollar.

Incontinencia pigmentaria

Es uno de los hallazgos presentes en el patrón de reacción liquenoide o dermatitis de interface, en la que se produce caída del pigmento melánico hacia la dermis. Hay daño de la capa basal, por degeneración vacuolar (lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis; o muerte celular como en el eritema polimorfo). Las enfermedades en las que la podemos encontrar son el liquen plano y las reacciones liquenoides (eritema discrómico perstans, erupciones por drogas como el eritema fijo por drogas, injerto vs huésped); incontinencia pigmenti, prurigo pigmentoso, poiquilodermias, etc.

Melanocitos

Del gr. *melanos*, negro, *kytos*, célula. Células dendríticas que producen la melanina, presentes en la capa basal de la epidermis y la matriz pilosa. Bajo el microscopio óptico se distingue fácilmente de las células vecinas por ser células claras. Sus prolongaciones o dendritas, le sirven para transferir la melanina a los queratinocitos. Figura 6.15.

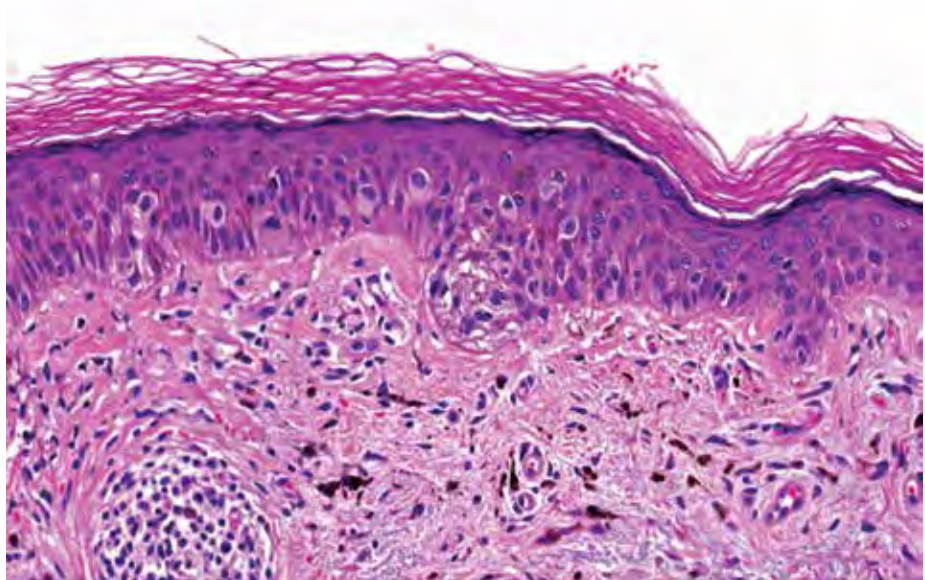


Figura 6.15. Melanocito.

Paniculitis

Patrón de reacción inflamatorio del tejido subcutáneo que se divide en tres categorías: paniculitis septal, en la que la inflamación está confinada a los septos, Ej. Eritema nodoso, esclerodermia subcutánea, fibrosis sistémica nefrogénica, poliangeítis microscópica, deficiencia de antitripsina, etc.; paniculitis, lobular que afecta a todo el lóbulo y con frecuencia al septo también, Ej. Eritema indurado, necrosis grasa del recién nacido, enfermedad de Weber–Christian, paniculitis pancreática, paniculitis lúpica, paniculitis facticias, lipodermatoesclerosis, etc.; y paniculitis secundaria a vasculitis de grandes vasos, con infiltrado inflamatorio en la vecindad de los mismos, Ej. Poliarteritis nodosa cutánea y Tromboflebitis migratoria. Figuras 6.16 y 6.16.1.

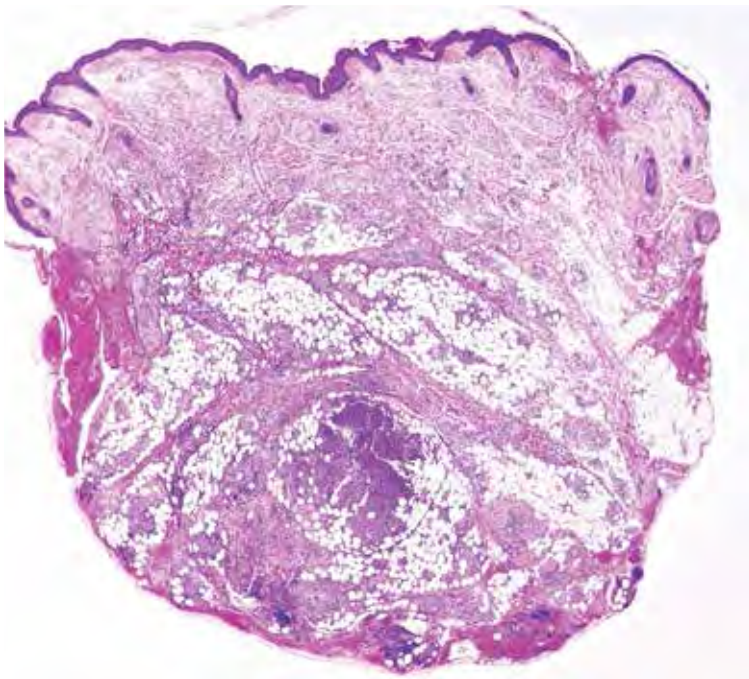


Figura 6.16. Paniculitis.

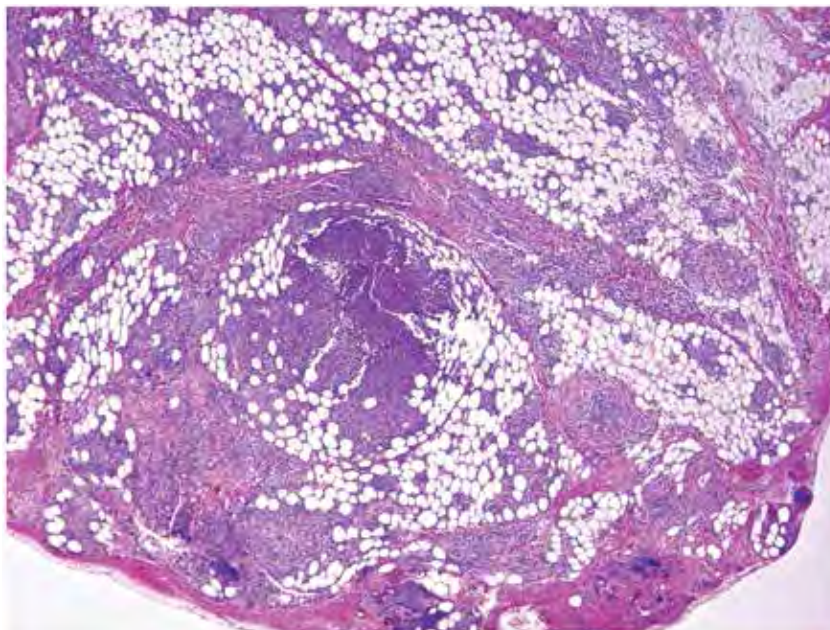


Figura 6.16.1. Paniculitis.

Paraqueratosis

Del gr. *para*; *keras*, córneo; *osis*, estado o condición; anomalía en la producción de queratina. Está caracterizada por una incompleta queratinización con retención de los núcleos de la capa córnea, también hay ausencia o disminución de la granulosa. Este fenómeno es debido a falla de diferenciación celular como pasa en la psoriasis. Figura 6.17.

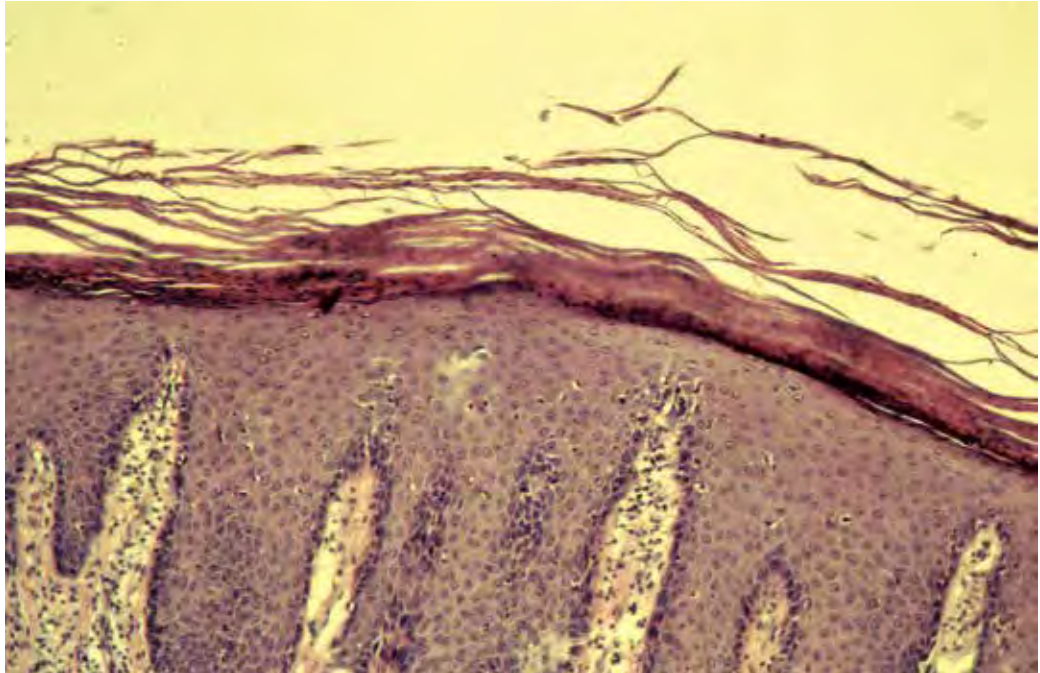


Figura 6.17. Paraqueratosis.

Pustulosis

Son dermatosis producidas por la infiltración de polimorfonucleares neutrófilos. Ejemplos: psoriasis pustulosa palmo plantar, bacteride, acrodermatitis continua de Hallopeau, acropustulosis infantil, Síndrome de Reiter, psoriasis pustulosa generalizada Von Zumbusch, impétigo herpetiforme, pustulosis subcórnea de Sneddon Wilkinson. Figuras 6.18 a 6.18.2.

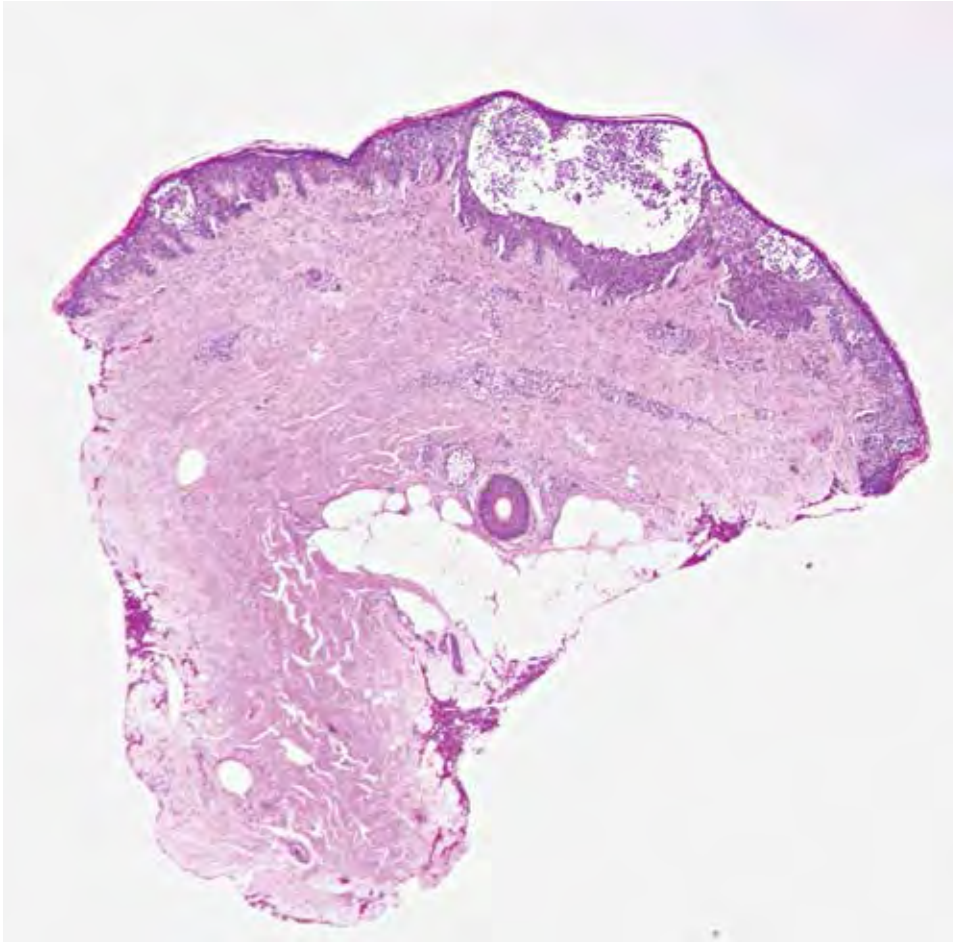


Figura 6.18. Pústula.

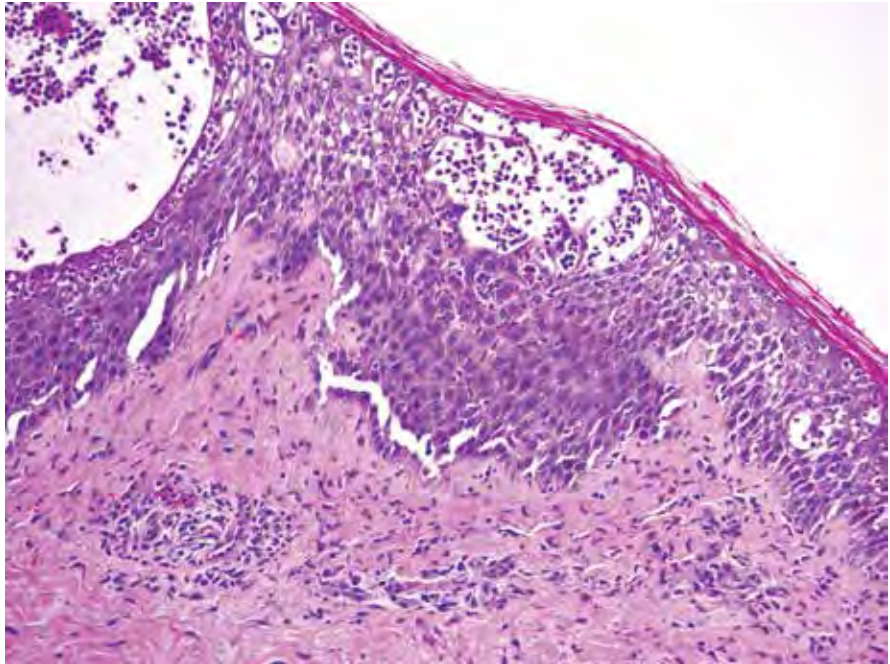


Figura 6.18.1. Pústula.

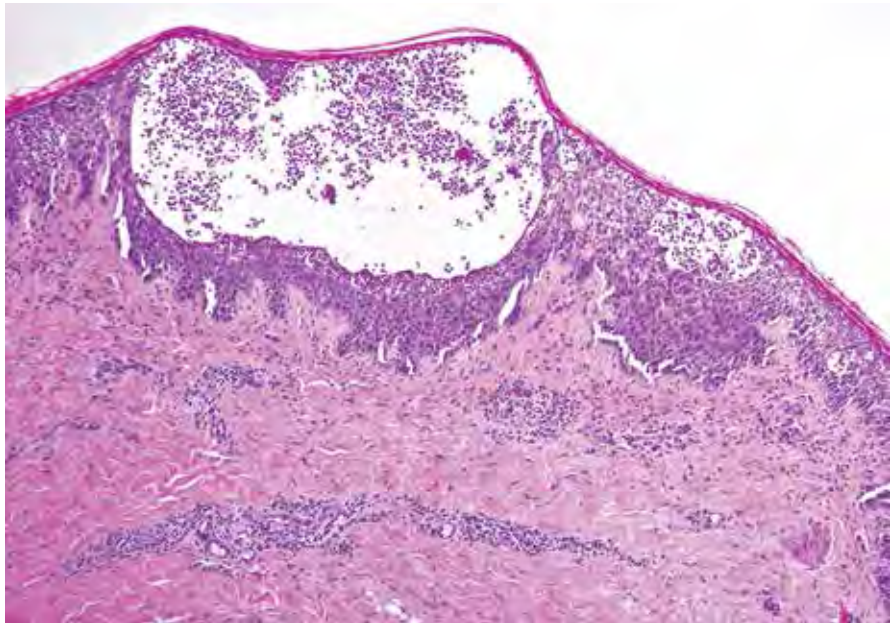


Figura 6.18.2. Pústula.

Queratinocitos

Del gr. *KERATOS*, y *KYTOS*, células. Células epidérmicas capaces de producir queratina.

Vasculitis

Proceso inflamatorio que compromete las paredes de los vasos sanguíneos de cualquier tamaño, que forma parte del llamado patrón de reacción vasculopático. Algunos consideran que la presencia de fibrina dentro de la pared vascular es una condición indispensable para el diagnóstico, mientras que otros sostienen que este hallazgo no es prominente en estadios avanzados, y por lo tanto generaría confusión. Por otro lado, el diagnóstico de vasculitis, tampoco debe ser considerado sólo por la presencia de infiltrado inflamatorio perivascular. Las células endoteliales, a su vez, participan en la respuesta inflamatoria, y constituyen otra clave diagnóstica (células endoteliales prominentes). Figura 6.19 a 6.19.4.

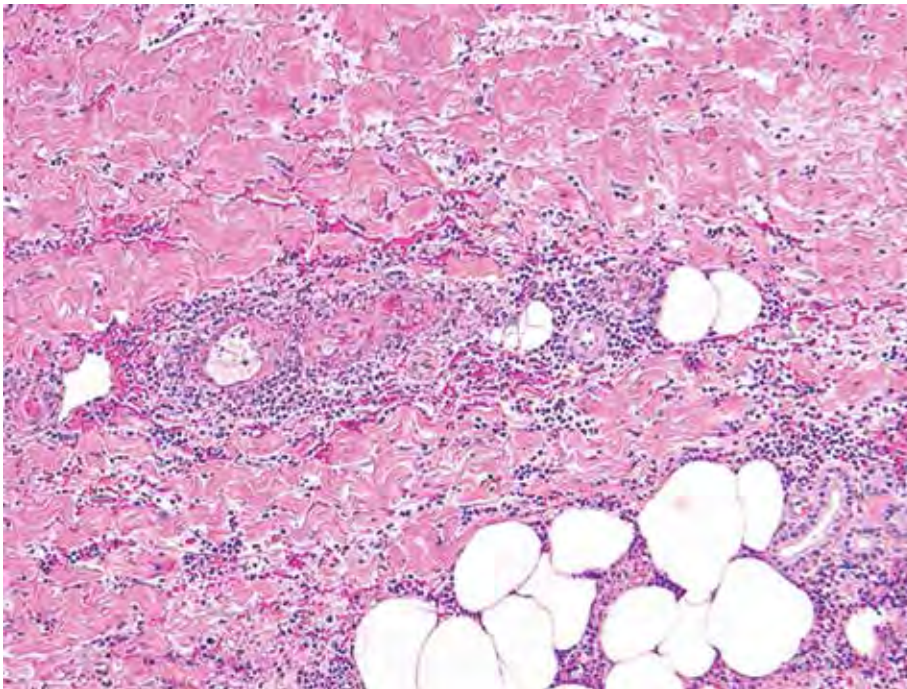


Figura 6.19. Vasculitis.

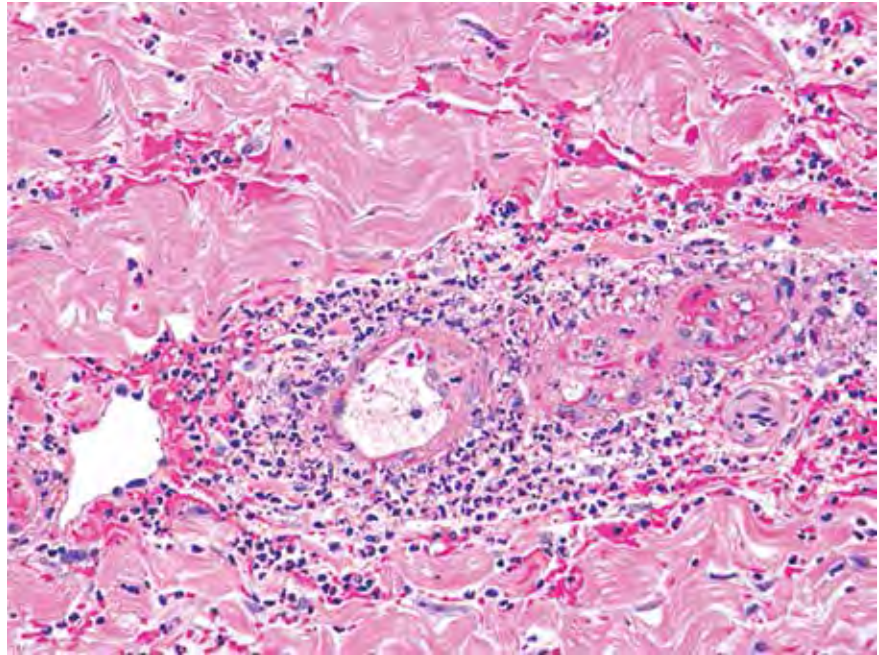


Figura 6.19.1. Vasculitis.

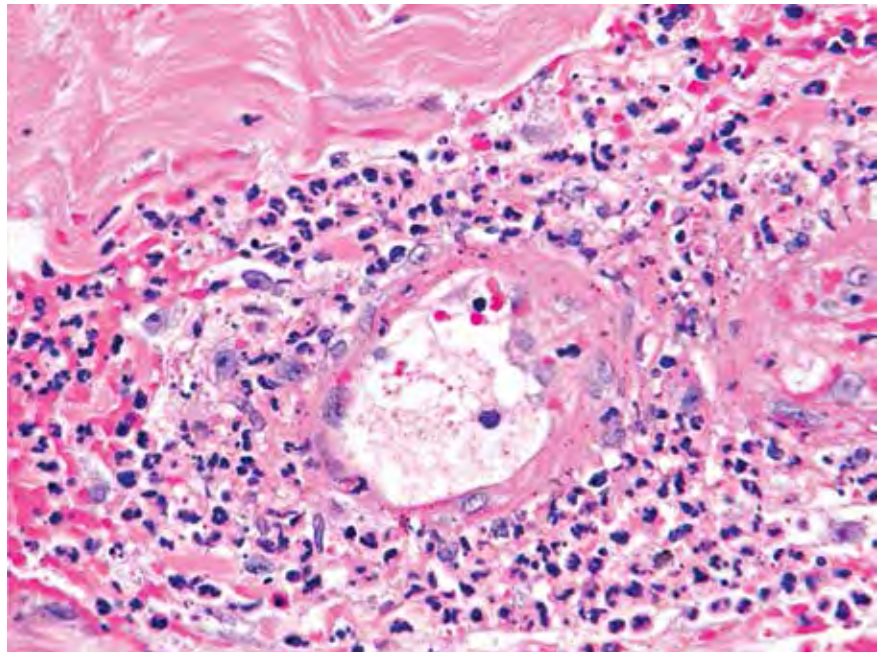


Figura 6.19.2. Vasculitis.

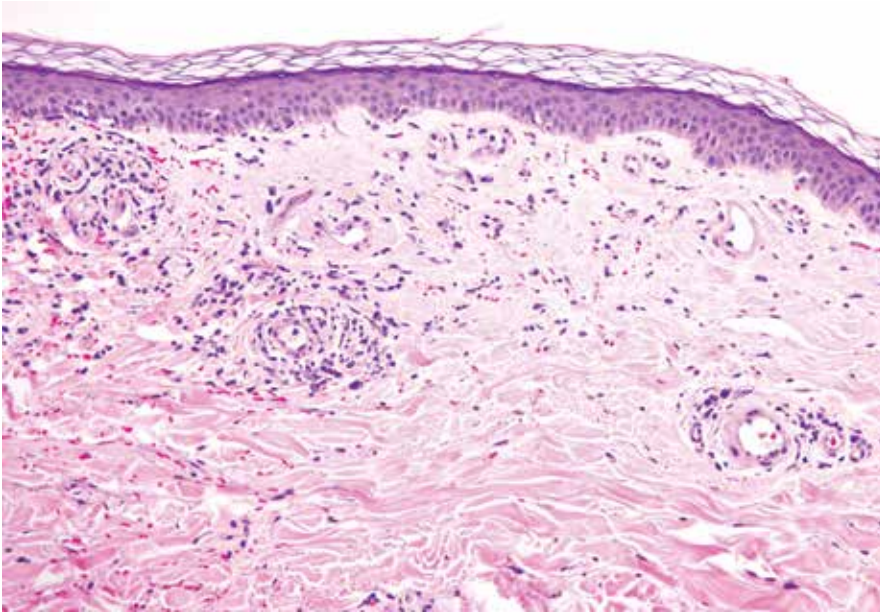


Figura 6.19.3. Vasculitis.

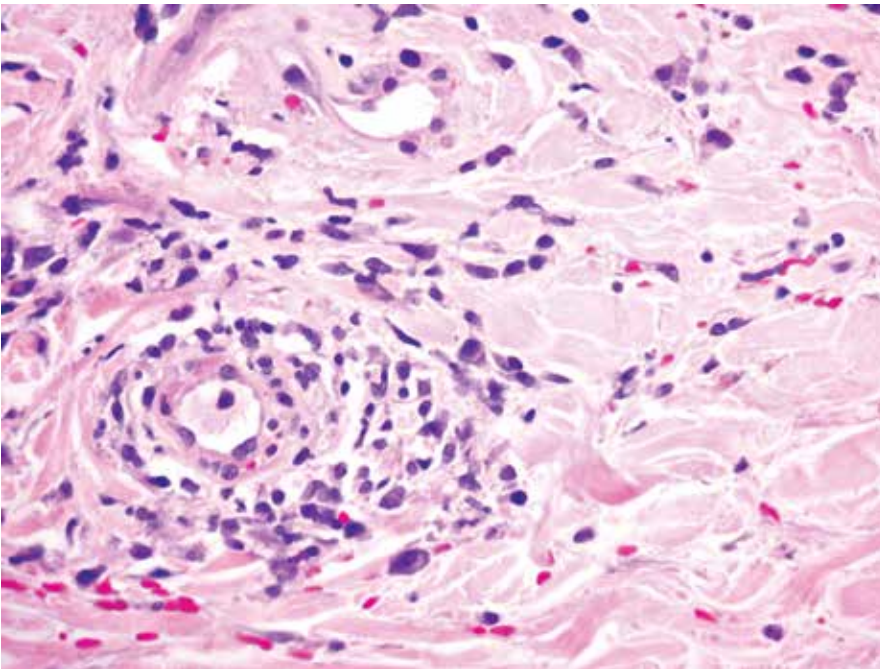


Figura 6.19.4. Vasculitis.

Capítulo VII

Dermatosis

Dr. Eduardo Silva Lizama. Dr. Roberto Arenas Guzmán. Dra. Emilia N. Cohen Sabban

Acantosis nigricans

Dermatosis que se caracteriza por engrosamiento e hiperpigmentación de la piel, hiperpigmentación simétricas en pliegues; puede ser una alteración aislada, acompañar a otras enfermedades, o ser una manifestación de estas últimas, en especial del síndrome metabólico. Hay formas clínicas benignas y una maligna. Se considera un marcador de resistencia a la insulina, obesidad y menos frecuentemente de trastornos genéticos o enfermedad maligna. **La forma maligna** es una paraneoplasia que al parecer depende de la activación del IGF-1 o sus receptores en la piel, o de factores líticos de células tumorales que debilitan la matriz extracelular. Es un indicador de neoplasia abdominal, en particular de adenocarcinoma gástrico. **La forma benigna** es una genodermatosis autosómica dominante, y la pseudoacantosis se acompaña de obesidad; predomina en personas morenas en los trópicos. Cuando hay resistencia a la insulina, esta ejerce acción biológica por medio de glucoproteínas; estas actúan sobre su receptor clásico u otros receptores insuliniformes que activan factores de crecimiento. En la forma sindromática hay expresión alta de queratina K11 y K19. (figuras 7.1, y 7.2)

Clasificación*

- I. Tipo maligno
 - a) Maligna, relacionada con adenocarcinoma.
- II. Tipos benignos:
 - a) Benigna.
 - b) Relacionada con obesidad (pseudoacantosis).
 - c) Acral.
 - d) Unilateral.
 - e) Inducida por medicamentos.
 - f) Como parte de un síndrome (sindromática).
 - g) Vinculada con trastornos endocrinos.
 - h) Mixta.

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).



Figura 7.1. Acanthosis nigricans



Figura 7.2. Acantosis nigricans

Acné vulgar

Inflamación crónica de la unidad pilosebácea, vinculada a cuatro factores fisiopatogénicos: queratinización anormal del epitelio folicular, aumento en la producción de sebo, proliferación del *Propionibacterium Acnés*, hoy llamado *Cubitacterion Acnés* y respuesta inmune. Aparece en la pubertad o inicio de la adolescencia en personas con piel seborréica; predomina en la cara a nivel de frente, mejillas, dorso de la nariz y mentón (99%), espalda (60%) y tórax (15%). Presenta polimorfismo lesional, siendo el comedon la lesión precursora de todas las demás como papilas, pústulas, nódulos quistes (puede haber abscesos), quistes y cicatrices. A veces persisten más allá de los 25 años de

edad, lo que obliga a buscar causas hormonales, o ingestión de halógenos, vitaminas (complejo B) y otros medicamentos, entre ellos corticosteroides, anticonvulsivos, antidepresivos, antipsicóticos, antivirales, isoniazida, litio, azatioprina y ciclosporina. También hay una forma clínica que comienza después de los 25 años y se denomina acné del adulto. **Acné conglobata** entidad crónica que puede durar hasta los 40 a 50 años cuyas lesiones afectan cara, cuello y tronco, donde están muy extendidas y son más intensas; hay comedones dobles (comunicados por debajo de la piel), y predominio de grandes quistes, nódulos y abscesos. **Acné queloideo** afecta con mayor frecuencia la región esternal de pacientes con tendencia a formar cicatrices hipertróficas o queloides. **Acné fulminans** es una variedad ulcerosa rara de causa desconocida, casi exclusiva de varones jóvenes con antecedentes de acné juvenil que presenta una exacerbación fulminante; en cara y tronco hay lesiones inflamatorias necróticas ulceradas y costrosas sobre lesiones noduloquísticas. Se acompaña de síntomas y signos sistémicos en el 50% de los enfermos, como mialgias y artralgias, con pérdida de peso, fiebre, anemia, leucocitosis y aumento de la sedimentación eritrocítica; puede coexistir con lesiones osteolíticas en hasta 40% de los casos, y con sinovitis, alopecia, eritema nudoso y enfermedad de Crohn. **Acné inverso** se caracteriza por la tríada o tétrada de oclusión folicular: acné conglobata, hidradenitis supurativa perineoglútea o axilar, celulitis disecante de piel cabelluda y quiste pilonidal. **Acné neonatorum e infantil**. Es más frecuente en varones; se observa en hasta 20% de los recién nacidos y generalmente aparece entre el tercero y sexto mes y desaparece entre los tres y cuatro años de edad, aunque puede aparecer aún durante las primeras semanas de vida. Se desconoce su causa pero se lo relaciona con la glándula suprarrenal fetal desproporcionadamente grande, que produce una mayor cantidad de dehidroepiandrosterona. Se observan comedones cerrados, pápulas y pústulas en las mejillas, la frente y la nariz. **Acné androgénico** es consecuencia de la producción excesiva de andrógenos por ovarios poliquísticos (síndrome de Stein-Leventhal) u otras alteraciones endocrinas, como el síndrome adrenogenital o de Cushing; suele estar representado por el síndrome SAHA: seborrea, acné, hirsutismo y alopecia. El diagnóstico se confirma por mediciones hormonales: testosterona plasmática total y libre, androstenediona, sulfato de dehidroepiandrosterona (DHEA-S), hormona estimulante del foliculo y prolactina, además de ecografía ovárica. **Acné excoriado de las jóvenes (acne excoriè des jeunes filles)** es inducido por neurosis y casi exclusivo de mujeres. Hay unos cuantos comedones y pápulas que al ser manipulados dejan excoriaciones, costras y cicatrices. Figuras 7.3 a 7.8

Acné. Clasificación 2011 del Grupo Ibero Latinoamericano de Estudios del acné del CILAD.

Según la edad de presentación	Según la lesión predominante y el grado de severidad	Formas especiales	Variantes
En la infancia	Comedónico	Fulminans	Neonatal
Infantil	Papulopustuloso	Conglobata	Cosmético
De la niñez	Noduloquístico		Por fármacos
Del adolescente			Excoriado
Del adulto			Estival Mecánico o friccional Ocupacional



Figura 7.3. Acné papuloso



Figura 7.4. Acné nódulo quístico



Figura 7.5. Acné queloidal.



Figura 7.6. Acné conglobata, evolución.



Figura 7.7. Acné cicatrizal.



Figura 7.8. Acné excoriado.

Acrodermatitis enteropática

Enfermedad rara de herencia autosómica recesiva, causada por un error congénito del metabolismo que da lugar a malabsorción o deficiencia de cinc, caracterizada por lesiones cutaneomucosas, alopecia, diarrea crónica y alteraciones del desarrollo general y psíquico; es mortal sin terapéutica. Hay antecedentes familiares en 65% de los enfermos; no tiene predilección por sexo. Aparece entre las tres semanas y los 10 años de edad, con un promedio de nueve meses. Hasta 1976 se conocían 75 casos en la bibliografía mundial. Enfermedad con herencia autosómica recesiva, causada por malabsorción o deficiencia de cinc; se han encontrado mutaciones en el gen *SLC39A4* del cromosoma 8q24.3 en seres humanos, y en ratones en el gen *SLC30 (ZnT4)*.

Actinomicosis

Enfermedad crónica causada por uno de varios actinomicetos anaerobios saprófitos de las mucosas que producen granos; la mayor parte de los casos se aísla *Actinomyces israelii* (*A. bovis* se aísla en animales), que vive como endosaprófito en la cavidad oral en caries dentales, criptas amigdalinas y la faringe, o en la región ileocecal. Puede afectar la región cervicofacial, el tórax o el abdomen, donde genera hinchazón, deformación, abscesos y orificios fistulosos que drenan un exudado en el que se encuentran los elementos parasitarios llamados “granos”. Es sensible a antibacterianos.

Albinismo

Genodermatosis autosómica recesiva por defecto o falta de la enzima tirosinasa necesaria en la melanogénesis. Se caracteriza por falta de pigmentación en la piel, el pelo y los ojos; los dos primeros son de color blanco, y el iris es translúcido, con pupila de color rojo y nistagmo; puede ser exclusivamente ocular.

Albinoidismo

Es la forma incompleta del albinismo universal; la piel es un poco más oscura, el pelo más áspero y no hay fotofobia ni nistagmo.

Amebiasis cutánea

Manifestaciones en la piel de la infección por *Entamoeba histolytica*. Ubicadas principalmente en las regiones perianal y genital, las lesiones consisten en úlceras destructivas, dolorosas, de evolución rápida. Es cosmopolita; afecta a todas las razas y a ambos sexos. La forma intestinal se observa con mucha frecuencia, particularmente en países tropicales subdesarrollados. En México es la segunda causa de muerte por parasitosis intestinal. Ocurre en 12 a 20% de la población mundial. La localización cutánea es rara; se presenta en 0.3% de los casos de disentería amebiana, y en uno de cada 3 000 pacientes dermatológicos; en niños se han informado solo ocho casos. En ocasiones es de transmisión sexual, y durante los últimos años, la frecuencia de amebiasis genital ha aumentado en homosexuales, sobre todo en aquellos con infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH).

Amiloidosis

Amiloidosis es un término genérico que significa acumulación extracelular de amiloide, un material homogéneo y acidófilo. La amiloidosis dependiendo de la extensión del depósito, puede ser sistémica o cutánea (macular, papular y nodular). **Amiloidosis macular.** Se observa en 12 a 50%. Se ubica principalmente en la parte superior del dorso, pero a veces también en las zonas pretibiales, los muslos, los brazos y las nalgas. Está constituida por manchas hiperpigmentadas de color gris apizarrado o castaño, con un modelo reticulado y pequeños moteados perifoliculares de 1 a 3 mm, hipocrómicos o acrómicos. La evolución es crónica, pruriginosa. Se ha señalado relación con neuralgia parestésica y melanosis por fricción. **Amiloidosis papulosa.** Es la variedad más frecuente; ocurre en 25 a 60%. Predomina en los tercios medio e inferior de la cara anterior de las piernas; rara vez se extiende a otros sitios, como las caras externas de los brazos, muslos, espalda, abdomen, parte anterior del tórax y genitales; excepcionalmente afecta la cara; puede ser unilateral o bilateral. Está constituida por papulas de 1 a 5 mm, duras. Aparecen aisladas o confluyen en placas; están dispuestas en desorden, y cubiertas de escamas finas. En lesiones antiguas puede haber liquenificación, formaciones hipertróficas y queratóticas, alopecia, y manchas acrómicas de aspecto reticular. La evolución es crónica y estable; el prurito es intenso y constante. Asimismo, es factible que progrese a una forma sistémica (7%) o a mieloma múltiple. **Amiloidosis sistémica.** Afecta sobre todo órganos internos y las manifestaciones dependen del órgano afectado; en el 40% hay lesiones cutáneas en los párpados como la equimosis periorbitaria o signo del mapache,

macroglosia, pápulas céreas translúcidas o purpúricas con predominio facial (mentón y cuello), así como nódulos y placas xantomatosas o esclerodermiformes. Es el resultado de una discrasia de células plasmáticas no manifiesta. Puede ser primaria o secundaria a enfermedades inflamatorias crónicas como artritis reumatoide, discrasias sanguíneas, mieloma múltiple e insuficiencia renal. Hay una forma vinculada con hemodiálisis. El pronóstico es malo. Figura 7.9



Figura 7.9. Amiloidosis.

Anetodermia (atrofia macular)

Zonas delimitadas de piel laxa por pérdida de la elasticidad cutánea debido a la reducción o desaparición de las fibras elásticas. Deriva de “anetos” que significa laxo, término utilizado por primera vez por Jadassohn en 1891. Puede ser Primaria/idiopática (Síndrome de Schweninger Buzzi), o consecutiva a dermatosis inflamatorias, como acné y varicela, o a acrodermatitis crónica atrofiante, traumatismos y fármacos. Se observan lesiones pequeñas y redondeadas, sobre todo en el tronco, cubiertas de piel flácida y laxa que permite que los tejidos subyacentes sobresalgan; al tacto hay sensación de hundimiento, la piel es delgada, arrugada, hipopigmentada y muestra telangiectasias; se desconoce su etiopatogenia, aunque se la vincula a procesos inmunes y se han encontrado depósitos de inmunoglobulinas y complemento; la evolución es crónica.

Tabla 1. Clasificación de la anetodermia

Primaria/Idiopática:

- Schweninger-Buzzi (no inflamatoria)
Aparición de máculas atróficas sin lesiones precedentes. Localizadas con más frecuencia en tronco
- Jadassohn-Pellizari (inflamatoria)
Lesiones que se inician con eritema o urticaria

Secundaria/Post-inflamatoria

Causas más frecuentes: acné y varicela; acrodermatitis crónica atrófica, sífilis, picaduras de insectos, lupus eritematoso...

Fármacos inductores: Penicilamina **Anetodermia del prematuro Hereditaria o familiar**

Med Cutan Iber Lat Am 2006;34(6):283-286

Ántrax

Enfermedad infecciosa enzoótica, sistémica y grave en los animales, que el ser humano adquiere accidentalmente por contacto transcutáneo, inhalación o deglución. Por inhalación causa ántrax pulmonar, que constituye un arma del bioterrorismo. En la piel puede causar edema o pústula maligna; esta última se caracteriza por una vesícula rodeada de una zona necrótica donde reside la bacteria causal, *Bacillus anthracis*.

Aplasia cutis

Defecto congénito raro, caracterizado por falta de epidermis, dermis y a veces hipodermis en una o más áreas circunscriptas, principalmente de la piel cabelluda. Es la expresión de diversas alteraciones que ocurren *in utero*.

Clasificación*

Se clasifica en nueve grupos, de acuerdo con Frieden:

Grupo 1. De piel cabelluda sin anormalidades múltiples.

Grupo 2. De piel cabelluda con alteraciones de extremidades (síndrome de Adams-Oliver).

Grupo 3. De piel cabelluda con nevos organoides y epidérmicos.

Grupo 4. Sobre malformaciones embrionarias (mielomeningocele, onfalocele, gastrosquisis, otros).

Grupo 5. Relacionada con feto papiráceo o infartos placentarios.

Grupo 6. Relacionada con epidermolisis ampollar; hay afección de las extremidades.

Grupo 7. Limitada a las extremidades, sin ampollas.

Grupo 8. Causada por teratógenos específicos.

Grupo 9. Relacionada con síndromes en aquellos con infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH); se considera que se transmite por contacto sexual.

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).

Argiria

Cambios pigmentarios producidos por exposición a sales de plata o a la proteína coloidal de este metal; se caracteriza por manchas de color gris-azulado en piel, mucosas y anexos; la forma sistémica afecta cualquier órgano. La distribución es mundial, sin predilección por sexo o edad. Predomina en quienes emplean plata en labores industriales sin equipo de protección adecuado; por tanto, es una enfermedad ocupacional que se presenta sobre todo en plateros, orfebres y fotógrafos.

Atrofodermia idiopática

Atrofodermia idiopática de Pierini y Pasini, Esclerodermia atrófica *d'emblee*, morfea plana atrófica, esclerodermia atrófica y discrómica. Es una variante de morfea atrófica, primaria, no indurada; se caracteriza por una o varias placas deprimidas, irregulares y asintomáticas, de color café (marrón) o grisáceo, suaves y lisas, y en ocasiones induradas. Se ha sugerido relación con infección por *B. burgdorferi* y en 20 a 50% de los casos, se pueden detectar anticuerpos contra *B. burgdorferi*, en particular IgG (1:128 o más). Predomina en mujeres (2:1); la edad de inicio varía de siete a 66 años, con predominio alrededor de los 30. La presentación clínica varía según la intensidad de la atrofia, el color, el tamaño y la distribución de las lesiones, las cuales predominan en el dorso (82%), especialmente en la región lumbosacra, el tórax (39%), los brazos (30%) y el abdomen (30%). Las lesiones pueden ser redondeadas u ovals, bien delimitadas de 2 a 15 cm de diámetro, deprimidas, de color café-azulado y, a veces confluentes e hiperpigmentadas o hipopigmentadas. La evolución es lenta y dura meses o años.

Balanitis plasmocitaria

La balanitis de células plasmáticas (BCP) o balanitis plasmocitaria de Zoom, es un proceso poco frecuente caracterizado por la presencia de una placa eritematosa persistente, asintomática, o con discreto prurito, localizada generalmente a nivel del surco balanoprepucial, cuyo dato diagnóstico característico es la presencia histopatológica de un infiltrado en banda compuesto principalmente por células plasmáticas. Se considera que es el resultado de un proceso inflamatorio reactivo cuya etiología exacta es desconocida. En su aparición pueden estar implicados factores irritantes, alérgicos y/o infecciosos locales. Lo importante es que, aunque tiene gran tendencia a persistir, al contrario de lo que ocurre con la eritroplasia de Queyrat, nunca se produce degeneración.

Balanitis frecuentes

Balanitis de origen infeccioso

- *Cándida*
- Estreptococo beta hemolítico
- Bacteroides
- *Trichomona vaginalis*
- Sífilis
- Herpes genital, virus del papiloma humano

Balanitis no infecciosas

Dermatitis irritativa-alérgica

Liquen escleroatrófico genital

Eritema fijo medicamentoso

Balanitis circinada

Balanitis de células plasmáticas

Lesiones pre malignas y malignas (eritroplasia)

Psoriasis

Otras Dermatosis

*Enrique Herrera Ceballos, Abelardo Moreno Carazo, Luis Requena Caballero, José Luis Peralto.
Dermatopatología: correlación clínico-patológica. Editorial. Signament Edicions, S.L.

Blenorragia

Infección bacteriana aguda causada por *Neisseria gonorrhoeae*, un diplococo gram- negativo. Afecta las células del epitelio cilíndrico y de transición de la uretra y trompas de Falopio, con su consiguiente destrucción. La transmisión es por contacto sexual sin protección, de varón a mujer 50% de las veces, la bucofaringea ocurre en 20% de quienes practican el sexo oral. La frecuencia durante el embarazo es del 10%. Figura 7.10



Figura 7.10. Blenorragia.

Candidosis

Grupo de manifestaciones clínicas causadas por levaduras oportunistas del género *Candida*, particularmente *Candida albicans*; pueden ser superficiales o profundas, con afección de la piel, las mucosas u órganos internos, y tener evolución aguda, subaguda o crónica. Es cosmopolita, y constituye 25% de las micosis superficiales; en 35% de los pacientes afecta las uñas, en 30% la piel, y en 20% las mucosas. Durante los últimos 25 años se ha incrementado su frecuencia en todo el mundo; afecta cualquier raza, sexo o edad; se presenta en 4 a 18% de los recién nacidos; la vulvovaginitis predomina entre los 20 y 30 años. **Formas circunscritas:** boca, grandes pliegues, pequeños pliegues, zona del pañal, genitales, uñas y región periungueal. **Formas diseminadas y profundas:** candidosis mucocutánea crónica y granuloma candidótico. **Formas sistémicas:** septicemia por *Candida*, candidemia iatrogénica y dermatitis fúngica invasora. Figuras 7.11 y 7.12



Figura 7.11. Candidosis



Figura 7.12. Candidosis ungueal.

Carcinoma Basocelular

Neoplasia epitelial de baja malignidad, que se origina a partir de las células indiferenciadas pluripotenciales de la capa basal epidérmica, de la vaina radicular del pelo, a nivel del istmo del pelo, a nivel del istmo inferior y de la protuberancia; un estroma fibroso rico en mucina. Su incidencia es mayor con la edad, sin embargo, en las últimas décadas, se evidenció un aumento de la misma principalmente en individuos jóvenes. En general el CBC se presenta en piel fotoexpuesta preferentemente en la región centroracial, infiltra localmente, es de crecimiento lento, tiene bajo riesgo de metástasis. Su presentación es profeifome ya que depende del tipo clínico, muchas veces pigmentadas. El carcinoma basocelular es la neoplasia maligna más frecuente en la piel (60 a 73%) y se reporta en 10% de las biopsias cutáneas. Es más frecuente en personas de piel blanca y ojos claros, en aquellas con exposición excesiva a la luz solar, y en albinos. Predomina en las mujeres, con una proporción de 3:1. Figuras 7.13 a 7.17.

Clasificación del carcinoma basocelular*

Hay una clasificación de formas clínicas y una histológica. Aquí están mezcladas

Tumoral o "nodular"

Infiltrante.

Micronodular

Fibroepitelial.

Morfeiforme o esclerodermiforme.

Superficial o pagetoide.

Terebrante o ulceroso.

Pigmentados.

FORMAS CLÍNICAS:

1) NODULAR; 2) INFUNDIBULOQUÍSTICO (algunos lo consideran una forma de nodular); 3) SUPERFICIAL; 4) FIBROEPI-
TELIAL; 5) MORFEIFORME; 6) METATÍPICO. PIG-
MENTADOS O NO PIGMENTADOS

SUBTIPOS HISTOLÓGICOS:

INDOLENTES: 1) NODULAR; 2) SUPERFICIAL; 3) FIBROEPI-
TELIAL DE PINKUS; AGRESIVOS: 4) MICRONODULAR; 5)
INFILTRANTE; 6) MORFEIFORME; 7) METATÍPICO

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).



Figura 7.13. Carcinoma basocelular pigmentado.



Figura 7.14. Carcinoma basocelular nodular.



Figura 7.15. Carcinoma basocelular superficial.



Figura 7.16. Carcinoma basocelular pigmentado.



Figura 7.17. Carcinoma basocelular ulcerado.

Carcinoma epidermoide

Neoplasia cutánea maligna, derivada de las células suprabasales de la epidermis o sus anexos; se caracteriza por lesiones *in situ*, superficiales, o infiltrantes, vegetantes, verrugosas o ulceradas que predominan en la cabeza y las extremidades; son de crecimiento rápido y pueden metastatizar hacia ganglios regionales y otros órganos. El carcinoma espinocelular sigue en frecuencia al basocelular entre los cánceres cutáneos, con 13 a 33% en el mundo. La causa es multifactorial; intervienen factores del huésped y ambientales. Entre los factores extrínsecos el más importante es el daño actínico acumulado. Las radiaciones ultravioleta (RUV) inducen mutaciones

en el gen supresor tumoral *p53*, y decremento de la densidad de células de Langerhans. También son factores carcinógenos la exposición a hidrocarburos, arsénico, rayos X, y psoralenos más luz ultravioleta A (PUVA), así como agentes infecciosos (virus del papiloma humano [HPV]), cicatrices de quemaduras, úlceras crónicas, y dermatosis crónicas. Figuras 7.18 a 7.20.



Figura 7.18. Carcinoma epidermoide.



Figura 7.19. Carcinoma epidermoide.



Figura 7.20. Carcinoma epidermoide

Chancroice

Enfermedad transmitida por contacto sexual, limitada a los genitales y causada por *Haemophilus ducreyi*. Tiene un período de incubación de dos a cinco días, y se caracteriza por un chancro de base no indurada, que se inicia como pápula, la cual se ulcera con rapidez; se autoinocula fácilmente. Figura 7.21.



Figura 7.21. Chancroice.

Chédiak-Higashi, síndrome de

Síndrome autosómico recesivo, sobrevienen lesiones similares al albinismo con iris transparente, fotofobia, nistagmo y gran susceptibilidad a infecciones bacterianas, en ocasiones con pancitopenia, linfadenopatía y esplenomegalia. Una forma pigmentada es excepcional. Lo más característico es la presencia de gránulos gigantes en granulocitos y monocitos en sangre periférica, así como en epidermis, dermis y pelo si se utilizan tinciones argentícas. Estos pacientes mueren antes de los 10 años de edad.

Coccidioidomicosis

Micosis endémica adquirida por inhalación y causada por el hongo dimorfo *Coccidioides immitis* en California o por *C. posadasii* fuera de esta zona. Puede pasar inadvertida. En casos benignos se limita a las partes alta y baja de las vías respiratorias; en las formas diseminadas afecta huesos, articulaciones, e hipodermis, sistema nervioso central (SNC) y otros órganos internos. El hongo actúa como agente patógeno primario en sujetos inmunocompetentes y como oportunista en inmunodeficientes. En las presentaciones moderadas, la recuperación deja inmunidad a la reinfección, pero hay casos graves que culminan con la muerte. Figura 7.22



Figura 7.22. Coccidioidomicosis
(fotografía prof. Dr. Eduardo Silva Martínez)

Complejo vascular de pierna

Síndrome multilesional de las extremidades inferiores que en etapas avanzadas origina úlceras de profundidad variable, con poca tendencia a la curación, producidas por necrosis tisular. Afecta piel, hipodermis, vasos y en ocasiones huesos. Las causas son múltiples, principalmente vasculares. Ocurre en ambos sexos, predomina en mujeres y empeora con el embarazo; suele aparecer entre los 40 y 50 años de edad y es rara antes de los 30. Entre 80 y 90% de las úlceras en las piernas son venosas, y 5 a 10%, arteriales. La herencia determina insuficiencia valvular de las venas comunicantes del sistema venoso superficial con el profundo, lo que origina incremento de la presión venosa durante el ejercicio, conlleva proliferación capilar y aumento de la permeabilidad, y genera depósito pericapilar de fibrina, que impide la difusión de oxígeno. Se considera que la insuficiencia venosa es el factor más importante y es posible que se acompañe o haya antecedentes de tromboflebitis, várices y fístulas arteriovenosas. En personas con estos datos se invierte la cronología del edema fisiológico, quizá por fibrosis y pérdida de la elasticidad cutánea como consecuencia de lipodermatoesclerosis. Las várices son causadas por debilidad de las paredes venosas de vasos troncales o tributarios, y el reflujo valvular de las venas safenas empeora la dilatación de las varicosidades. Muchos de los casos de enfermedad venosa crónica pueden ser idiopáticos primarios o secundarios a trombos. Una tercera parte de los casos se acompaña de alteraciones linfáticas. Figura 7.23



Figura 7.23. Complejo vascular de pierna

Condilomas acuminados

Dermatosis producida por un virus del papiloma humano (HPV), en especial HPV-6 y 11. Afecta preferentemente las mucosas genital y anal, y se caracteriza por vegetaciones o verrugosidades que tienden a crecer y persistir, y muestran respuesta adecuada a diferentes quimioterápicos locales. Afectan a cualquier raza y a ambos sexos. Se estima un millón de casos por año; se desconoce la prevalencia de la enfermedad asintomática; predomina en adolescentes y adultos, pero pueden observarse en niños; en este último caso debe excluirse abuso sexual. Figuras 7.24 a 7.26



Figura 7.24. Condilomas acumulados



Figura 7.25. Condilomas acumulados.



Figura 7.26. Condilomas acuminados gigantes (fotografías Prof. Dr. Arturo García Valdez)

Corticodermias

Efectos adversos producidos en la piel por la aplicación de glucocorticoides. Las corticodermias pueden ser primarias (*corticodaño*) o secundarias (*corticoestropeo*), dependiendo de si existe o no una dermatosis previa.

Dermatitis perioral: erupción unilateral o simétrica que puede aparecer en el sitio de aplicación del medicamento o en otro; afecta regiones seboreicas, surcos nasolabiales y mentón; en la región perioral respeta una pequeña zona inmediata al borde de los labios, a veces la frente y las mejillas. Está constituida por pápulas eritematosas o perladas; puede haber descamación fina, pústulas, vesículas y telangiectasias. En niños y mujeres jóvenes hay notoria afección perinasal y periorcular. Se han descrito lesiones infiltradas y una variedad granulomatosa con lesiones nodulares pequeñas. Esta última también se denomina dermatitis periorificial granulomatosa de la infancia; presenta lesiones monomorfas no inflamatorias, y en la biopsia hay granulomas epitelioides perifoliculares o para-foliculares, y no muestra respuesta

al tratamiento. ***Dermatitis rosaceiforme***: Origina lesiones en el dorso de la nariz y las mejillas, predominan el eritema y las telangiectasias, se agrava con la exposición a la luz solar. Estos cuadros también se han denominado rubeosis esteroidea, y es probable que sean sólo variantes de la dermatitis perioral. ***Acné costicoestropado***: A las lesiones propias del acné se agregan eritema intenso y muchas pústulas. El tratamiento local inicial debe dirigirse a la corticodermia antes que al acné, para evitar molestias con los antiseborreicos. Al desaparecer el estropeo, la terapéutica es la propia de un cuadro de acné. ***Dermatitis atópica con corticoestropo***: Se caracteriza por diseminación de las lesiones hacia eritrodermia; el prurito es intenso; no hay sitios habitualmente respetados; y el tratamiento es difícil. ***Tiña con corticoestropo*** puede ser facial o inguinal, también denominada tiña incógnita. Se observa mayor diseminación de las lesiones, con pérdida de la placa y el borde característico y curación central; puede haber lesiones satélites, y afección del pliegue inguinal, el escroto y el pene. En muchos pacientes hay estrías, foliculitis y en la mayoría, además, candidosis sobreagregada. Estos casos dan estudios micológicos exuberantes: gran cantidad de filamentos en el examen directo, y aislamiento frecuente de *Trichophyton rubrum* y *Candida albicans*. ***Dermatitis por contacto con glucocorticoides***: Es rara y por lo general moderada (0.2 a 6%). Hay mejoría inicial de la inflamación, y luego empeoramiento. Con frecuencia el cuadro es confuso, porque no mejora ni empeora; la reacción alérgica puede ser al esteroide o a los componentes de la formulación: preservativos (parabenos), vehículo (lanolina), antibacterianos (Neomicina) y perfumes. Las pruebas de hipersensibilidad se pueden realizar con pivalato de tixocortol para hidrocortisona y sus derivados, y budesonida para triamcinolona y sus derivados. ***Síndrome de enrojecimiento genital corticodependiente, Síndrome de escroto rojo o adicto***: Es un síndrome de afección cutánea escrotal o vulvar, o ambas. Predomina en varones con afección de escroto, y en mujeres afecta la vulva y el introito, con eritema persistente y descamación con ardor, hiperestesia y prurito intensos. Se acompaña de ansiedad y desesperación por la ausencia de mejoría. Empeora con el ejercicio físico, la actividad sexual, el calor o la fricción. Figuras 7.27 a 7.31.



Figura 7.27. Corticodermia, atrofia.



Figura 7.28. Acne por corticoestropeo.



Figura 7.29. Tiña por corticoestropeo, nótese atrofia cutánea.



Figura 7.30. Tiña por corticoestropeo.



Figura 7.31. Corticodermia, Síndrome de escroto rojo.

Criptococosis

Micosis oportunista de origen exógeno, causada por *Cryptococcus* especies *complex* (*C. neoformans* y *C. gattii*); es de evolución aguda, subaguda o crónica; puede afectar cualquier víscera, músculo, hueso, piel y mucosas, pero tiene particular afinidad por el sistema nervioso central (SNC). Ocurre principalmente en personas con alteraciones inmunitarias. El hongo causal es una levadura cosmopolita que se ha encontrado como saprófito en la naturaleza, frutas fermentadas, leche de varios animales, suelo y, sobre todo, excremento de algunas aves. El hongo penetra por inhalación a través de los alvéolos. La respuesta inmunitaria es iniciada por los macrófagos y linfocitos CD4+ y CD8+. puede afectar cualquier órgano. La forma cutánea primaria es excepcional. Se clasifica en: Pulmonar, meningoencefalitis, cutánea y mucocutánea, ósea, y visceral.

Cromblastomicosis

Micosis subcutánea que afecta piel y tejido celular subcutáneo; se localiza preferentemente en las extremidades inferiores, y se caracteriza por lesiones verrugosas, nodulares o atróficas de evolución crónica y tratamiento difícil. Los agentes causales son hongos negros (dematiáceos o feoides), principalmente de los géneros *Fonsecaea*, *Phialophora*, *Rhinocladiella*, *Monophora* y *Cladophialophora* (*Cladosporium carrionii*). Tienen bajo poder patógeno, y son termosensibles a 40 a 42 °C. Es probable que predisponga la desnutrición y proteja el estado hormonal; se ha considerado también la posibilidad de una susceptibilidad genética (HLA-A29) y una inmunosupresión parcial frente a antígenos fúngicos. El hongo dematiáceo penetra por inoculación traumática, y se desarrolla por contigüidad y en ocasiones por vía linfática; en su fase parasitaria se manifiesta en la forma de células fumagoides, que se multiplican por división directa y a veces emiten filamentos. No se entienden bien los mecanismos inmunitarios; la inmunidad celular parece quedar afectada de acuerdo al cuadro clínico; en lesiones verrugosas con muchos elementos fúngicos se sugiere una respuesta 2, y en placas eritemato escamosas con escasos elementos, una respuesta 1. Figura 7.32



Figura 7.32. Cromoblastomicosis.

Cuerno cutáneo

Es un síndrome dermatológico, pues no siempre se relaciona con cáncer. La frecuencia en la consulta dermatológica es de 0.04 a 0.08%. Se localiza en áreas expuestas, como la cara y el dorso de las manos, pero es posible que afecte cualquier sitio de la superficie corporal. Es una neoformación saliente, blanco-amarillenta, curva o recta, que simula un cuerno de animal en miniatura; el diagnóstico etiológico está en la base, la cual se extrae mediante un shave donde encontraremos al microscopio una verruga vulgar, una queratosis actínica, un carcinoma espinocelular, etc. Figura 7.33



Figura 7.33. Cuerno cutáneo

Demodecidosis o Demodicosis

Dermatosis facial eritematopapulosa o pustulosa de lesiones puntiformes que en ocasiones se acompaña de descamación fina, telangiectasias y prurito leve; empeora con la exposición a la luz y predomina en mujeres de mediana edad. Se origina por ácaros del género *Demodex*, que miden aproximadamente 3 mm; en la cara y la piel cabelluda se encuentran dos variedades en forma saprófita: *D. folliculorum* es más grande y vive en el infundíbulo folicular, y *D. brevis* es más pequeño y habita en las glándulas sebáceas. Se considera predisponente la falta de uso de jabón, y la aplicación de cremas cosméticas o glucocorticoides tópicos. Hay aumento del número de ácaros y estos cuadros se han relacionado o confundido con dermatitis perioral, rosácea por esteroides, rosácea granulomatosa, rosácea en SIDA y pitiriasis *folliculorum*; en ocasiones se relaciona con blefaritis. En la biopsia se encuentran infundíbulos dilatados, con presencia de ácaros e infiltrado linfocítico perifolicular y perivascular superficial; cuando los ácaros salen del folículo hay reacción granulomatosa y puede haber necrosis. La mejor técnica diagnóstica es la biopsia estandarizada de superficie cutánea (SSSB) con cianoacrilato, la cual es positiva si se encuentran más de cuatro 5 ácaros adultos/cm². Figura 7.34



Figura 7.34. Demodecidosis.

Dengue

Enfermedad infecciosa viral sistémica y dinámica, transmitida al huésped por la picadura de un artrópodo, un mosquito del género *Aedes* que es el vector. El agente causal es un *arbovirus* B del género *Flavivirus*, de la familia *Flaviviridae*, de ARN monocatenario, de alta variabilidad genómica. Puede cursar en forma asintomática o con un espectro clínico amplio que incluye expresiones no graves y graves. Empieza de manera súbita y pasa por tres fases: febril, crítica y de recuperación. Se ha agrupado con base en criterios clínicos, biológicos, inmunológicos y moleculares en DEN- 1, DEN-2, DEN-3 y DEN-4. Hay variedades hemotípicas (un serotipo) que dejan inmunidad a largo, mientras que las heterotípicas (distintos serotipos) lo hacen a corto plazo. **Dengue sin signos de alarma.** Persona que vive en áreas endémicas o viajó a ellas, que presenta fiebre y dos o más de las siguientes manifestaciones: náuseas, vómitos, exantema, mialgias y artralgias, petequias o prueba del torniquete positiva, leucopenia. Confirmado mediante los análisis de laboratorio: reacción en cadena de la polimerasa (*polymerase chain reaction* [PCR]), cultivo, o estudio serológico. **Dengue con signos de alarma.** Persona que además puede presentar uno o más de estos signos y síntomas: dolor abdominal intenso y continuo, vómito persistente, acumulación de líquidos, sangrado de mucosas, letargo; irritabilidad, hepatomegalia de más de 2 cm, y en análisis de laboratorio aumento del hematócrito junto con caída rápida de las plaquetas. Estos pacientes requieren hospitalización. **Dengue grave.** Paciente que presenta escape importante de plasma que lleva a: síndrome de choque por dengue (SCD); acumulación de líquido en los pulmones y disnea; sangrado grave según la evaluación del médico; daño orgánico grave; en el hígado: aspartato aminotransferasa (AST) o alanina aminotransferasa (ALT) de 1.000 o más; en SNC alteraciones sensitivas, y afección del corazón y de otros órganos. Este tipo de pacientes requiere internación, de preferencia en una unidad de terapia intensiva.

Dermatitis atópica

Dermatosis reactiva pruriginosa, crónica y recidivante, la cual se manifiesta por una dermatitis aguda o crónica (eccema) que afecta principalmente los pliegues; se presenta durante la lactancia, tiende a desaparecer después de esta, y reaparece en escolares; es excepcional en adultos. Es multifactorial por interacción de factores genéticos, inmunitarios y ambientales. Suelen encontrarse antecedentes personales o familiares de atopia (sensibilización mediada por anticuerpos IgE, en respuesta a dosis bajas de alérgenos) y al-

teración de la barrera cutánea que culmina en piel seca, puede acompañarse de asma o rinoconjuntivitis. También intervienen factores constitucionales, metabólicos, infecciosos, neuroendocrinos y psicológicos. **La fase del lactante** empieza en la cara, entre las primeras semanas y los dos meses de edad; predomina en las áreas salientes o convexas del rostro y respeta el triángulo central; hay eritema, pápulas y dermatitis aguda (eccema del lactante) con costras hemáticas. Puede extenderse a piel cabelluda (descamación seborreica), tronco y nalgas, o ser generalizada. Aparece por brotes; en general, las lesiones desaparecen a los dos años de edad sin dejar huella. **La fase del escolar o infantil** comprende desde los 4 a 14 años, edad en que cede de manera espontánea; las lesiones afectan los pliegues; se puede presentar dermatitis plantar juvenil que se manifiesta por eritema y descamación que afectan las plantas, los pulpejos y el dorso de los dedos. El prurito es intenso y la dermatosis evoluciona por brotes, y desaparece o progresa hacia la última fase. Puede haber adenopatías múltiples, eritrodermia con dificultad para regular la temperatura corporal, insomnio e irritabilidad. **La fase del adulto** es menos frecuente; ocurre de los 15 a los 23 años de edad; se observa incluso durante la senectud; se manifiesta en superficies de flexión de las extremidades, el cuello, la nuca, dorso de las manos o genitales; hay placas de liquenificación o eccema. Hay formas que simulan eccema numular, prurigo, dermatitis seborreica o eritrodermia. Figura 7.35.

DERMATITIS ATÓPICA*

Criterios mayores

Prurito Distribución y morfología típica

Liquenificación o linealidad flexional en adultos

Afección de superficies de extensión y facial en lactantes y niños

Dermatitis crónica o crónicamente recidivante

Antecedente personal o familiar de atopias (asma, rinitis alérgica, dermatitis atópica)

Prurito

Distribución y morfología típica

Liquenificación o linealidad flexional en adultos

Afección de superficies de extensión y facial en lactantes y niños

Dermatitis crónica o crónicamente recidivante

Antecedente personal o familiar de atopias (asma, rinitis alérgica, dermatitis atópica)

Criterios menores

Xerosis-Ictiosis

Hiperlinealidad palmar, queratosis pilar

Reactividad a pruebas cutáneas inmediata (tipo 1)

IgE sérica elevada

Comienzo a temprana edad

Tendencia a infecciones cutáneas (en especial por *S. aureus* y herpes simple)
o defecto de la inmunidad mediada por células

Tendencia a dermatitis inespecíficas en las manos y los pies

Eccema del pezón, Queilitis

Conjuntivitis recurrente

Pliegue infraorbitario de Dennie-Morgan

Queratocono

Catarata anterior subcapsular

Oscurecimiento periorbitario (ojeras)

Eritema o palidez facial

Pitiriasis alba, Pliegues anteriores del cuello

Prurito al sudar

Intolerancia a lanas y solventes orgánicos

Acentuación perifolicular

Intolerancia a alimentos

Curso influido por factores ambientales o emocionales

Dermografismo blanco

Diagnóstico: 3 criterios mayores y 3 menores.

Criterios de Hanifin y Rajka. Revisados por la *American Academy of Dermatology*.



Figura 7.35. Dermatitis atópica.

Dermatitis calórica o eritema ab igne

Dermatosis más frecuente en mujeres, caracterizada por pigmentación reticular difusa café oscura o casi negra en zonas expuestas a calor radiante proveniente de hornos, estufas, calentadores y fogones. Poco o nada pruriginosa.

Dermatitis cenicienta

Dermatosis maculosa de origen pigmentario, circunscrita y adquirida, de evolución crónica y más frecuente en mestizos. Quizá esté influida por factores genéticos, inflamatorios, hormonales o ambientales. Aparece de manera súbita y por lo general se presenta como una dermatosis diseminada a la cara, el cuello, el tronco y la parte proximal de las extremidades, con respecto la piel cabelluda, las palmas y las plantas; es rara en las mucosas. Está constituida por manchas asintomáticas de color azul grisáceo o cenizo, que miden de 0.5 a varios centímetros, más claras en el centro, rodeadas al principio por un borde eritematoso circinado que tiende a desaparecer con el tiempo y deja un halo hipocrómico. De acuerdo con la clasificación mencionada se ha propuesto al eritema discrómico como la fase activa, y a la dermatosis cenicienta como la etapa de manchas grisáceas. Tienen forma elíptica, en banda o irregular. No afecta el estado general. Muchas veces hay dermatografismo. No hay un tratamiento específico. Figura 7.36



Figura 7.36. Dermatitis cenicienta

Dermatitis de la zona del pañal

Dermatosis aguda inflamatoria de la zona del pañal, frecuente en lactantes; se caracteriza por eritema, exulceraciones y escamas, e incluso vesículas, costras y liquenificación; se acompaña de ardor y prurito. En su producción intervienen la humedad, el incremento de la temperatura local, la orina y las heces; se agrava por malos hábitos higiénicos y otros factores, como infección por *Candida* sp. o bacterias. La humedad genera una hidratación y maceración excesiva del estrato córneo, originando la pérdida de la función de barrera, permitiendo una mayor penetración epidérmica de irritantes y microorganismos, y susceptibilidad al daño por fricción, que daña aún más el estrato córneo macerado, lo cual exacerba la disfunción de la barrera cutánea. Esto se agrava con la interacción entre la orina y las heces; las ureasas bacterianas de las heces degradan la urea de la orina, con liberación de amoníaco e incremento del pH local; por su parte, el aumento del pH activa las lipasas y proteasas fecales, que causan irritación cutánea y mayor alteración de la barrera epidérmica. El amoníaco no irrita la piel intacta, por lo que se cree que media la irritación al contribuir al aumento del pH local. Figura 7.37



Figura 7.37. Dermatitis de la zona del pañal.

Dermatitis herpetiforme

Dermatosis autoinmune con predisposición genética, crónica y por brotes eruptivos, polimorfa, que predomina en las superficies de extensión y suele ser simétrica. Se caracteriza por placas eritematosas con ampollas muy pequeñas (parecido al herpes, de ello deriva su nombre) pápulas y ampollas, que al erosionarse se cubren de costras hemáticas muy pruriginosas. Histopatológicamente se caracteriza por ampollas subepidérmicas con microabscesos de neutrófilos en las papilas dérmicas, y depósitos granulares de IgA en la dermis papilar en la IFD (inmunofluorescencia directa). Se relaciona con enfermedad celiaca y enteropatía por gluten. A veces solo una dieta libre de gluten es suficiente para su tratamiento, al cual se puede agregar sulfonas si fuere necesario. Se desconoce la causa. Se ha identificado una transglutaminasa epidérmica como autoantígeno. En el 80 a 90% de los pacientes con depósitos granulares en la IFD y enteropatía por gluten se encuentra HLA-DQ2 y HLA-DQ8. Figura 7.38



Figura 7.38. Dermatitis herpetiforme.

Dermatitis medicamentosas o farmacodermias

Manifestaciones en piel, mucosas o anexos, producidas por fármacos administrados por cualquier vía, excepto la cutánea; muchos compuestos pueden producir el mismo tipo de lesiones, y uno solo varios tipos de reacción en individuos distintos o en el mismo en épocas diferentes. Las manifestaciones dermatológicas son muy polimorfas. Afecta a todas las razas, con predominio en mujeres (2:1) y de los 21 a 30 años de edad. Se considera que cualquier compuesto puede generar cualquier tipo de reacción. Se desconoce, o se entiende poco, el mecanismo patógeno de casi todas las reacciones cutáneas; puede ser inmunitario o no. En general se observan las características que siguen: inicio súbito, lesiones diseminadas y simétricas, prurito intenso, eritema de color rojo brillante o violáceo, en ocasiones fiebre, evolución por brotes que aparecen con la misma localización, desaparición espontánea en poco tiempo, antecedentes de automedicación, y relación de la dermatosis con el consumo del medicamento. **Eritema pigmentado fijo o mácula fija por droga** ocasionada sobre todo por AINE; predomina en mujeres; puede ser localizada o diseminada y afectar la mucosa oral o genital; se caracteriza por manchas eritematosas que pueden evolucionar a ampollas; muestran involución espontánea y dejan una pigmentación residual azul-grisácea; las recidivas siempre aparecen en el mismo sitio o puede haber nuevas lesiones. **Erupciones morbiliformes**: producidas principalmente por antibióticos; se caracterizan por lesiones diseminadas o generalizadas que predominan en el tronco, sitios de presión, las palmas y las plantas; hay eritema y un exantema morbiliforme o escarlatiniforme que se acompaña de hipertermia y prurito. **Síndrome de hipersensibilidad con eosinofilia y síntomas sistémicos (DRESS)**: ocasionado principalmente por anticonvulsivos, alopurinol, dapsone y antimicóticos. Se manifiesta por un exantema que se acompaña de fiebre, postración, linfadenopatía, hepatitis, nefritis, leucocitosis y eosinofilia. **Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ)**: Dermatitis mucocutánea aguda y grave, caracterizada por malestar general, estomatitis, conjuntivitis purulenta y lesiones vesiculoampollares hemorrágicas diseminadas que afectan alrededor del 10% de la superficie corporal. Se desencadena por infecciones virales o bacterianas en 53% de los afectados, y con un fármaco en 54%: antibióticos (como sulfonamidas y beta-lactámicos) en 34 a 80%, AINEs en 33%, anticonvulsivos en 15% y antituberculosos en 13%. Es más frecuente en mujeres, con una proporción de 2:1; aparece entre los 2 y 78 años de edad, con un promedio de 25. El riesgo anual es de 1.1 a 71 por millón. La mortalidad aproximada es de 5%. **Necrolisis epidérmica tóxica (NET)**: Dermatitis grave por hipersensibilidad inducida por fármacos y rara vez por infecciones. Se

manifiesta por síntomas generales y grandes desprendimientos epidérmicos por necrosis que dejan la piel desnuda, producen desequilibrio de líquidos y electrolitos, y puede llevar a la muerte si afecta más de 60% de la superficie corporal. Es poco frecuente: un caso por millón de habitantes por año; afecta a todas las razas y es más frecuente en poblaciones con mayor consumo de fármacos, como ancianos y mujeres. La necrólisis epidérmica tóxica (NET) relacionada con sulfas es más frecuente en varones seropositivos para VIH. La mortalidad de 80% ha disminuido a 30%, y es más alta en ancianos (70%). Dentro del espectro de estos dos últimos cuadros, algunos consideran que si afecta < 10% de la superficie corporal es SSJ, y NET si afecta > 30%, y una forma transicional si afecta 10 a 30%. En la actualidad se cree que, las interacciones entre el Fas (receptor de la superficie celular que induce la apoptosis) y su ligando (FasL), lleva a la muerte celular y formación de ampollas. Se ha sugerido una predisposición genética para el síndrome de Steven Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica. Figuras 7.39 a 7.42



Figura 7.39. Dermatitis por medicamentos, eritema pigmentado fijo.



Figura 7.40. Dermatitis por medicamentos, eritema polimorfo.



Figura 7.41. Necrosis epidérmica tóxica por difenilhidantoina.



Figura 7.42. Síndrome de Stevens Johnson por alopurinol (Fotografía Dra. Patricia Chang)

Dermatitis seborreica

Dermatosis eritematoescamosa de evolución crónica y recurrente, que afecta a niños y adultos; se localiza en la piel cabelluda, la cara, las regiones esternal e interescapular, conducto auditivo externo, y pliegues. Se desconoce la causa; es posible que haya factores genéticos, infecciosos (*Malassezia spp.*), hormonales, dietéticos, ambientales y emocionales. En adultos predomina en varones; en recién nacidos la frecuencia es de 12%; ocupa el tercer lugar entre las enfermedades propias del primer mes de vida; en estadísticas de la piel cabelluda ocupa 25% de estas dermatosis. Puede observarse en pacientes documentados de sida. Figura 7.43

Clasificación de la dermatitis seborreica*

- I. Dermatitis seborreica del adulto: Pitiriasis *capitis* Pitiriasis esteatoide, Dermatitis seborreica facial, Blefaritis marginal, Dermatitis seborreica de barba, bigote y pubis, Eccemátides seborreicas, Dermatitis seborreica intertriginosa.
- II. Dermatitis seborreica del niño: Costra de leche, Dermatitis seborreica infantil, Seudotiña amiantácea de Alibert, Eritrodermia descamativa de Leiner-Moussos
- III. Infección sistémica por *P. ovale*
- IV. Dermatitis seborreica en SIDA

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).



Figura 7.43. Dermatitis seborreica.

Dermatitis solar hipocromiante

Es una variante de la pitiriasis alba que afecta la cara y zonas expuestas de brazos y antebrazos, constituida inicialmente por grupos de pápulas foliculares algo pruriginosas que dejan placas hipocrómicas y escamosas asintomáticas; es frecuente en mujeres y niños. Es evidente la participación de las radiaciones solares de 290 a 320 nm, o de la luz visible. En 10% se señalan antecedentes de atopia. Se postula también que la luz solar broncea las zonas hipopigmentadas.

Dermatitis por contacto

Síndrome reaccional causado por una sustancia u objeto que esté en contacto directo con la piel. La dermatitis por contacto puede ser eccematosa aguda o liquenificada y crónica. Se origina por un irritante primario o por un mecanismo de sensibilización, si interviene la luz puede ser fototóxica o fotoalérgica. Está favorecida por atopia, humedad e higiene deficiente. Es una de las dermatosis más frecuentes; constituye 5 a 10% de las consultas dermatológicas.

Clasificación de la dermatitis por contacto*

Irritantes primarios

Sustancias químicas Ácidos, álcalis y sales inorgánicas: ácidos clorhídrico, fluorhídrico, nítrico, crómico; hidróxido de sodio (jabones), hidróxido de potasio; carbonato y silicato de sodio y potasio, óxido de calcio.

Amoniaco: orina y heces

Ácidos orgánicos: Ácido oxálico (en vegetales [ortiga] y animales celenterados [larvas de mariposas y medusas]).

Productos industriales: Material de curtiduría, tintes, plásticos y vidrio, disolventes y limpiadores, oxidantes en resinas acrílicas, reductores: tioglicolatos (usados para permanentes), alquitranes.

Medicamentos: Antisépticos: permanganato de potasio, violeta de genciana, mercurio (tiomersal [merthiolate] = mercurial + ácido tiosalicílico: conservador en gotas oftálmicas, óticas y nasales, vacunas), hexaclorofeno.

Sustancias sensibilizantes

Sales de cromo: Cemento

Níquel: Collares y joyería de fantasía, cremalleras, hebillas, encendedores, monedas, relojes, navajas, herramientas de trabajo, pinturas y esmaltes.

Cobalto: Junto con cromo y níquel en: pigmentos, detergentes, lubricantes, insecticidas, tintes, fertilizantes, prótesis.

Sales de mercurio y oro: Medicamentos

Enzimas biológicas y blanqueadores ópticos: Productos para el hogar (limpiadores y detergentes).

Fármacos: Pomadas, tinturas, jabones y otros productos con: antihistamínicos, antibióticos (neomicina y penicilina), anestésicos derivados de las caínas (picratos y cremas para hemorroides, anestésicos locales), mercuriales, sulfamidas, nitrofuranos, compuestos de azufre, yodo, ácido retinoico, peróxido de benzoilo, violeta de genciana, alquitrán de hulla, etilendiamina (vehículo).

Remedios caseros y plantas: Ajo, limón, hiedra venenosa, *Metopium brownei* (chechen) y otros.

Productos industriales: Textiles, materiales de curtiduría, industrias gráficas y galvánicas, pinturas, vulcanización del caucho y del hule (tiuram, mercaptanos, mercaptobenzotiazol y carbamatos), resinas epóxicas (adhesivos, laminados, pintura, electrónica, restauración dental) y acrílicas

Cosméticos: Parafenilendiamina (tintes para el pelo, telas, cuero, reveladores de fotografía y colorantes azoicos, antioxidante en fabricación de hule, aceites y grasas), sustancias vegetales, colorantes y conservadores (perfumes, quaternium 15), pinturas de labios, maquillajes y cremas, antisudorales como el hidróxido de aluminio (desodorantes), colofonia, fragancias (aldehído cinámico, alcohol cinámico, hidroxicitronella, eugenol, geraniol, isoeugenol y “almizcle” de roble), adhesivos, tintas y aceite de corte, kathon (isotiazolinona), medicamentos y productos de limpieza, formaldehído: desinfectantes, procedimientos de curtido, fotografía, telas en planchado permanente, industria del plástico y parabenos; bálsamo de Perú (en saborizantes de dulces, bebidas, vinos y pastelería, fijador de perfumes, medicamentos tópicos); resinas naturales (barnices, ceras, limpiadores de pino, material para impresión dental y adhesivos). Figuras 7.44 a 7.46

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).



Figura 7.44. Dermatitis por contacto a latex mascarilla de oxígeno, véase borde bien delimitado, flecha azul.



Figura 7.45. Dermatitis por contacto a 5-fluorouracilo



Figura 7.46. Dermatitis por contacto a cosméticos.

Dermatofibrosarcoma protuberans

Neoplasia maligna local rara, cosmopolita, que afecta a todas las razas. Es una lesión lobulada generalmente en el tronco, de tamaño variable pero que crece lentamente, con gran tendencia a la recidiva. Predomina en varones, con una proporción de 4:1, y en el grupo de 20 a 50 años de edad; a veces aparece en niños, o es congénito. En una alta proporción hay antecedente de traumatismo, o una cicatriz. Constituye 0.1% de todas las neoplasias y 2 a 6% de los sarcomas de tejidos blandos. Desde el punto de vista histológico no difiere de los sarcomas, pero raramente da metástasis. Las células tumorales son fibroblastos modificados, pero su naturaleza no está bien determinada, quizá sea de origen endoneural o perineural. No obstante, se discute si el origen es fibroblástico, histiocítico, o una combinación fibrohistiocítica; hay afinidad con fibrosarcoma, y mutaciones en p53. Figura 7.47

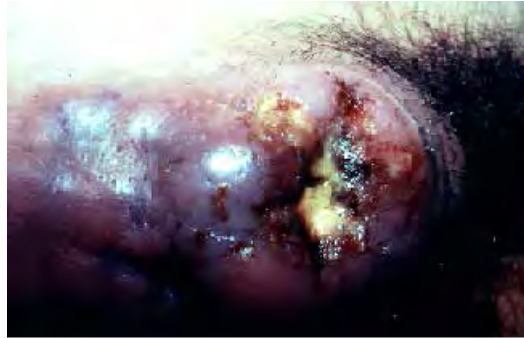


Figura 7.47. Dermatofibrosarcoma protuberans

Dermatomiositis

Enfermedad multisistémica inflamatoria crónica de origen desconocido, probablemente autoinmune, de origen desconocido, probablemente autoinmune. Se caracteriza por afectación cutánea y polimiositis del músculo estriado, bilateral simétrica y proximal. A veces evoluciona sin miositis (Dermatomiositis amiopática) o es una enfermedad paraneoplásica. La separación entre dermatomiositis y polimiositis parece más académica que práctica, porque esta última enfermedad debería estudiarse, en realidad, entre las miopatías inflamatorias idiopáticas. Se señalan uno a seis casos por millón de habitantes. Predomina en mujeres, con una proporción de 2.5:1; es más frecuente en jóvenes y niños o alrededor del quinto decenio de la vida, y en afroestadounidenses.

Clasificación*

- I. Miositis sin lesiones cutáneas (polimiositis).
- II. Polimiositis y lesiones cutáneas (dermatomiositis clásica).
- III. Polimiositis o dermatomiositis acompañada de neoplasia (paraneoplásica).
- IV. Polimiositis o dermatomiositis infantil o juvenil (mortal o benigna).
- V. Polimiositis o dermatomiositis relacionada con otra enfermedad del tejido conjuntivo, como lupus eritematoso sistémico o esclerosis sistémica progresiva (síndrome de superposición o enfermedad mixta del tejido conjuntivo).
- VI. Dermatomiositis sin miositis (dermatomiositis amiopática).

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento Quinta Edición.

Dermatosis neutrofílicas

Las dermatosis neutrofílicas son un conjunto de enfermedades de causa desconocida que se caracterizan por lesiones cutáneas en las que en su estudio anatomopatológico se observa un infiltrado inflamatorio intenso, compuesto por neutrófilos, de naturaleza no infecciosa. Aunque la causa es desconocida se cree que se debe a una alteración en la reactividad del sistema inmune, que produce un desorden en el estímulo y proliferación de los neutrófilos. Durante la evolución de estas patologías pueden verse afectados otros órganos, además de la piel, por estos infiltrados neutrofílicos. **Eritema elevatum diutinum:** Dermatosis rara, de causa desconocida y evolución crónica, caracterizada por placas simétricas, eritematopigmentadas, elevadas y persistentes, con predominio en las salientes óseas de las extremidades. El estudio histológico muestra vasculitis necrosante leucocitoclástica en las etapas tempranas, y fibrosis en las tardías. Puede relacionarse con enfermedades autoinmunitarias, hemáticas, infecciosas, reumáticas y neoplásica. **Pioderma gangrenoso** Es una enfermedad neutrofílica rara de causa desconocida, que se caracteriza por una o más úlceras crónicas que suele acompañar a enfermedades sistémicas (17 a 74%), en especial colitis ulcerosa crónica. Predomina en el grupo de mediana edad; es raro en niños. Se clasifica en una forma clásica, superficial, ampollar, periostomal y maligno. **Síndrome de Sweet** Dermatosis neutrofílica que se caracteriza por pápulas y placas infiltradas dolorosas y recurrentes que afectan cualquier región del cuerpo. Se acompañan de fiebre, malestar general y leucocitosis periférica. Puede ser idiopático o clásico, relacionarse con fármacos o infecciones, o ser paraneoplásica. Es de distribución mundial; afecta a cualquier raza, edad y sexo, y predomina en mujeres entre los 30 y 50 años de edad; se ha relacionado con el embarazo. Muestra respuesta a los glucocorticoides u otros inmunosupresores. **Enfermedad de Bechet:** Dermatosis neutrofílica sistémica autoinmune de origen desconocido. Hay una predisposición genética (HLA-B51/B5 y el gen MICA) y se reconocen factores desencadenantes (principalmente virus; otros: micobacterias, estreptococos y *Helicobacter pylori*). Se caracteriza por úlceras orales y genitales, así como por afección ocular, cutánea, articular, gastrointestinal y neurológica; el sustrato es una vasculopatía.

Dermopatía diabética

Aparece en diabéticos tipos 1 y 2, principalmente en varones adultos con enfermedad de larga evolución. Si bien son asintomáticas su importancia radica en que son un marcador cutáneo de afección microvascular en otros tejidos (nefro-

patía, retinopatía y neuropatía). Consiste en manchas pigmentadas de color café (marrón), que pueden evolucionar hacia la atrofia, bilaterales, que asientan en la cara anterior de las piernas; son producto de la microangiopatía. Figura 7.48



Figura 7.48. Dermopatía diabética.

Dishidrosis

Dermatosis inflamatoria dentro del espectro del eccema, relacionada con causas exógenas o endógenas. Se caracteriza por una erupción vesicular o ampollar recurrente de las palmas y plantas. Es común en jóvenes y en adultos de 30 a 40 años de edad. Predomina en varones, con una proporción de 3:1. Se desconoce la causa; la evolución crónica parece relacionarse con la gruesa capa córnea y la abundancia de glándulas sudoríparas. Puede haber terreno atópico (50%) y tensión emocional (estrés); en 37% se encuentra IgE alta; trastornos de la sudoración (hiperhidrosis); cambios estacionales (predomina en épocas de lluvia o calor); ides de tiña de los pies; dermatitis por contacto (30 a 67%) principalmente por cosméticos, productos para higiene y metales, y a reactivación por ingestión de medicamentos o níquel en alimentos (7%). Se ha encontrado sensibilización al sulfato de níquel en 28% de los afectados; también se ha sugerido relación con cromo y cobalto. Figura 7.49



Figura 7.49. Dishidrosis.

Displasia ectodérmica anhidrótica ligada al X

Genodermatosis ligada al X, que se caracteriza la formación incompleta o falta de estructuras derivadas del ectodermo como folículos pilosos y glándulas sudoríparas. Se manifiesta por la tríada hipo/anhidrosis, hipotricosis y hipo/anodoncia y a veces alteraciones mesodérmicas. Es rara, afecta a cualquier raza; la frecuencia es de 1 en 100 000 nacimientos; se han registrado alrededor de 200 casos. Predomina en varones, con una proporción de 5:1, en quienes la morbilidad y mortalidad son altas. Casi no hay expresión en mujeres portadoras. El gen EDAR tiene relación con el desarrollo de pelo, dientes y glándulas sudoríparas; o mutación en el gen que codifica para el factor nuclear- κ B (NF- κ B), modulador esencial del gen NEMO.

Displasia ectodérmica hidrótica

Genodermatosis autosómica dominante, que se caracteriza por hipotricosis, distrofia ungueal e hiperqueratosis palmo-plantar. Es de distribución mundial; predomina en Canadá y Estados Unidos, especialmente en personas de ascendencia franco-canadiense. Es una de las displasias ectodérmicas más frecuentes. Afecta a ambos sexos por igual. Al parecer es causada por cambios moleculares de α -queratinas que afectan el proceso de queratinización. La alteración se encuentra en el cromosoma 13q11-12 por defecto en el gen que codifica para la conexina 30 (GJB6), del cual dependen las alteraciones ectodérmicas en el pelo y las uñas.

Eccema numular

Dermatosis que predomina en las extremidades y se caracteriza por placas eccematosas o liquenificadas en forma de moneda, de diferente tamaño, evolución crónica, recidivantes y resistentes al tratamiento. Es de distribución mundial. Afecta a ambos sexos, con predominio leve en varones, niños y jóvenes o en adultos de 55 a 65 años. Se observa más a menudo en climas fríos. En algunos estudios se han encontrado neuropéptidos que contribuyen a la formación de las placas eccematosas y la persistencia de las mismas. Parecen intervenir la autosensibilización, los alérgenos, el fenómeno ide (autoeccematización), la piel reseca, o una infección bacteriana crónica, nasofaríngea o cutánea, en un terreno atópico, principalmente por *Staphylococcus aureus*. Contribuyen el clima frío, las sustancias irritantes, el estrés físico y emocional, y la insuficiencia venosa; parecen influir un poco las deficiencias

nutricionales, la higiene inadecuada y el alcoholismo. Se clasifica en: 1-Eccema numular verdadero: eccema numular debido a estasis, dishidrosis, autoeccematización erupción pustulosa crónica recurrente de palmas y plantas, otras , 2-Dermatitis numular de la niñez. Figura 7.50.



Figura 7.50. Eccema numular

Eccemátides

Grupo de dermatosis eritematoescamosas, eccematosas o foliculares, de causa desconocida que, según se cree, aparecen en una piel predispuesta, con intervención de factores infecciosos locales o a distancia. Se insiste en focos infecciosos bacterianos, principalmente estafilocócicos o micóticos como *Malassezia* spp. (*Pityrosporum ovale*) y actualmente en las alteraciones de la función de barrera cutánea. Las lesiones se agrupan en placas de número variable; pueden ser escasas o abundantes; el tamaño varía desde puntiformes hasta abarcar un segmento; la forma es redondeada, anular u ovalada, y el color es rosado o amarillento; están cubiertas de escamas finas no muy adherentes. Figura 7.51

Clasificación de las eccemátides*

- I. Eccemátides o paraqueratosis figuradas
- II. Eccemátides o paraqueratosis eruptivas
 - a) Psoriasiformes
 - b) Pitiriasiformes
 - c) Foliculares
- III. Paraqueratosis infecciosa

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).



Figura 7.51. Eczemátides

Ectima

Infección de origen bacteriano, dermohipodérmica a partir de una picadura de insecto, o traumatismos que actúan como puerta de entrada, al principio por estreptococo beta-hemolítico del grupo A (*S. Pyogenes*), al que luego se le agrega *Staphylococcus aureus* y gérmenes Gram negativos. Puede ser secundaria a un impétigo. Afecta principalmente las piernas, en especial en terreno predisponente como alteraciones vasculares, linfedema, mala higiene, desnutrición, alcoholismo, diabéticos e inmunosuprimidos. Comienza como una pústula que en su evolución tórpida genera úlceras en sacabocado; predomina en climas tropicales y estratos socioeconómicos bajos, diabéticos y pacientes con inmunodeficiencia. Al principio se origina por estreptococo beta-hemolítico del grupo A (*S. pyogenes*); después se agregan *S. aureus* y gramnegativos. La causa suele ser una picadura de insecto, o traumatismos; puede ser secundaria a un impétigo; es favorecida por autoinoculación y por mala higiene.

Enfermedad por IgA lineal

Es una rara enfermedad ampollar adquirida de etiología autoinmune, que presenta una forma infantil (menores de cinco años de edad), que es más frecuente que la del adulto (mayores de 40 años). Se describen múltiples factores desencadenantes que pueden actuar como gatillo para la activación del sistema inmune tales como fármacos (la Vancomicina es el más frecuente), enfermedades inflamatorias, infecciones, vacunaciones, etc. Las dianas antigénicas identificadas son múltiples y heterogéneas; se pueden dividir en dos subgrupos inmunopatológicos según su localización en la membrana basal: en la lámina lúcida 120 kDa o (LAD-1), 97 kDa, BP 230 kDa, 145 y 165 kDa de la subunidad alfa 3 de la laminina 332 y en la sublámina densa 290 kDa del colágeno VII y 285 kDa.

Se manifiesta por ampollas inflamatorias y pruriginosas en la región perineal, el abdomen, tronco, las nalgas y caras internas de muslos que presentan una distribución en roseta o en “collar de perlas” característica; en el 80% de los casos hay compromiso mucoso. A nivel histológico, la ampolla es subepidérmica; en la IFD se observa una banda lineal de IgA en la zona. SACAR EL PUNTO de la membrana basal (ZMB). Puede ser idiopática, o relacionarse con fármacos, neoplasias u otros procesos autoinmunitarios. En otra época, algunos de estos casos se diagnosticaron como penfigoide ampollar, dermatitis herpetiforme sin modelo granular y la antes llamada dermatosis ampollar crónica de la infancia.

Enfermedad de Adisson

Insuficiencia suprarrenal crónica primaria de origen autoinmune o infeccioso. Se manifiesta en piel, mucosas y anexos por hiperpigmentación café (marrón) oscura, acompañada de astenia, pérdida de peso, hipotensión arterial, hiponatremia, concentración baja de cortisol en el plasma y 17-hidroxicorticosteroides (17-OH) urinarios. Puede haber hiperpotasemia e hipercalcemia. Se presenta en cualquier raza y en ambos sexos. La incidencia se estima en 10 a 40 y hasta 120 casos por millón. Predomina en adultos de 40 a 50 años de edad. Su frecuencia en la consulta dermatológica es muy baja. La National Adrenal Disease Foundation ha mostrado que 60% de los pacientes consulta al menos a dos o tres médicos antes del diagnóstico, lo que aumenta la morbilidad y mortalidad. La hiperpigmentación depende de aumento de la actividad de los melanocitos, debido a altas cifras circulantes de la hormona estimulante de los melanocitos (MSH) y de hormona adrenocorticotrópica (ACTH), lo cual se produce por la activación compensatoria del eje hipotálamo-hipofisario. En raros casos, un defecto de la respuesta de melanocitos puede ocasionar falta de pigmentación. Las causas se clasifican en: a) disgenesia-hipoplasia, originada por hipoplasia congénita de las suprarrenales, mutaciones del factor esteroideogénico-1 (SF-1) o la proteína receptora nuclear DAX-1 (reversión sexual sensible a dosis-región crítica de la hipoplasia suprarrenal, en el cromosoma X [locus Xp21], gen-1) y falta de respuesta a ACTH-2 (receptor de melanocortina 2); b) destrucción suprarrenal, causada por síndrome poliglandular autoinmunitario tipo I, adrenoleucodistrofia (trastorno peroxisomal raro ligado al cromosoma X que ocasiona acumulación de ácidos grasos de cadena muy larga en la corteza suprarrenal, los testículos, el cerebro y la médula ósea); por hemorragia, infección o amiloidosis de las suprarrenales, o por metástasis, y c) alteraciones en la esteroideogénesis, causadas por la hiperplasia suprarrenal congénita, trastornos mitocondriales,

síndrome de Smith-Lemli-Opitz (asociación con hipotiroidismo) o deficiencias enzimáticas en el metabolismo de colesterol. En el momento del nacimiento son más comunes la anoxia-sepsis o la hipoplasia congénita; en niños mayores, el síndrome poliglandular o la adrenoleucodistrofia, y en adultos, las infecciones o metástasis.

Enfermedad de Bowen

Aunque es un cáncer de piel, su comportamiento clínico es el de una dermatosis precancerosa, que se presenta después de los 50 años de edad y rara vez antes de los 30; predomina en mujeres, con una proporción de 1.3:1; suele acompañarse de arsenicismo crónico o epiteliomatosis múltiple; también se relaciona con daño solar crónico, radioterapia, inmunosupresión e infección por HPV-16. Es probable que represente un grupo heterogéneo de carcinomas *in situ*, con histogénesis variable. Predomina en el tronco; es menos frecuente en la cara y las extremidades; es único, pocas veces múltiple (10 a 20%). Se manifiesta por placas eritematosas circulares, de 1 a 10 cm de diámetro, con bordes bien delimitados; se describen formas pigmentadas, verrugosa, hiperqueratósica o costrosa, intertriginosa y periungueal o subungueal; son de evolución lenta y progresan hacia carcinoma invasivo en un bajo porcentaje de casos (3 a 5%). En 25% se relaciona con cáncer visceral. En varones no circuncidados constituye la eritroplasia de Queyrat del glande, que consiste en una placa eritematosa elevada y brillante, bien definida y a veces con exulceración; se relaciona con infección por HPV 8 y 16, y evoluciona a carcinoma invasor (10%). Para algunos, otra variante es la papulosis bowenoide. Figuras 7.52 a 7.54



Figura 7.52. Enfermedad de Bowen



Figura 7.53. Enfermedad de Bowen.



Figura 7.54. Enfermedad de Bowen.

Enfermedad de Bürger-Grütz

Hipocromía actínica macular. Es una enfermedad autosómica recesiva muy rara, inducida por grasas; puede haber incremento de los quilomicrones por obesidad, diabetes, abuso del consumo de alcohol o medicamentos como estrógenos, retinoides e inhibidores de proteasas. Se ha sugerido que la anomalía metabólica primaria es una deficiencia de la lipoproteinlipasa o de apolipoproteína C2. En general se presenta durante la niñez, con xantomas eruptivos, dolor abdominal recurrente, disfonía, hepatoesplenomegalia y lipemia retiniana; hay riesgo bajo de aterosclerosis coronaria. Suero turbio en la superficie. Aumento de triglicéridos de origen alimentario presentes en quilomicrones circulantes; el colesterol está normal o un poco aumentado. En la electroforesis de proteínas se encuentra una banda de quilomicrones.

Enfermedad de Darier

Genodermatosis autosómica dominante, con penetrancia completa pero de expresión variable, o por mutación de novo. Caracterizada por “pápulas foli-culares” hiperqueratósicas, aisladas o agrupadas en placas de aspecto sucio, que predominan en regiones seboreicas y pliegues. La evolución es crónica, y la biopsia muestra acantólisis y disqueratosis folicular que forma granos y cuerpos redondos. Enfermedad rara, con prevalencia estimada de 1 por 55 000 a 100 000 habitantes, e incidencia de 4 por millón en 10 años; es de distribución mundial. Afecta a ambos sexos, con predominio en varones. La morbilidad se relaciona con el aspecto antiestético y las consecuencias psicosociales. Se desconoce la causa, pero se ha confirmado que falla la cohesión celular debido a anomalías estructurales de los desmosomas, de uniones de adherencia y citoesqueleto, lo que produce un defecto en el complejo desmosoma-tonofilamento (acantólisis, que precede a la hiperqueratosis, pero no la determina) durante la diferenciación del queratinocito, o depender de regulación anormal de proteasa; el resultado es una queratinización epidérmica aberrante. No se han demostrado anomalías inmunitarias constantes. Esta enfermedad, algunos cánceres y el pénfigo benigno familiar se deben a una mutación en el gen que codifica para la ATPasa (*ATP2A2*), que se ha ubicado en un *locus* único en el cromosoma 12q23-24.1. El producto de dicho gen, SERCA2, es una bomba de calcio del retículo sarcoplasmático; al parecer la mutación interfiere con las vías de emisión de señales dependientes de calcio que regulan procesos como proliferación celular, diferenciación, montaje desmosomal y adherencia intercelular. Las formas localizadas o nevoides probablemente reflejen mosaicismos genéticos por mutaciones poscigóticas durante la embriogénesis temprana. En teoría, estos pacientes pueden tener hijos que presentan la enfermedad generalizada, por pérdida de la heterocigosidad. Figura 7.55



Figura 7.55. Enfermedad de Darier.

Enfermedad de Ehlers-Danlos

Grupo heterogéneo de trastornos del tejido conjuntivo que consiste en displasia mesenquimatosas congénita, de herencia autosómica dominante con expresividad variable y dominancia irregular, caracterizado por hiper movilidad articular, hiperelasticidad y fragilidad cutáneas, que dejan de manera secundaria zonas de atrofia y pseudotumores moluscosos. También hay manifestaciones gastrointestinales, cardiovasculares y oculares, que varían desde formas asintomáticas hasta casos de hemorragias graves. Presenta gran variabilidad clínica y heterogeneidad genética. Se clasifica en 10 tipos con base en las manifestaciones clínicas, y en alteraciones genéticas y bioquímicas que dependen de cambios en el colágeno tipo I, III o V, o de deficiencia de las enzimas que participan en su metabolismo. Las mutaciones del gen que codifica para colágeno tipo III dan por resultado anomalías de la estructura, el procesamiento o la biosíntesis del colágeno. Es rara; la forma clásica ocurre en 1 de cada 10,000 a 20,000 niños; se observa en ambos sexos. Hasta 25% de los casos ocurre antes de los 20 años de edad. La edad media de supervivencia es de 48 años. La principal causa de mortalidad es rotura arterial.

Clasificación*

Tipo	Nombre	Herencia	Características predominantes
I	<i>Gravis</i>	Dominante	Hiperelasticidad cutánea y articular exagerada, pseudotumores moluscosos, cicatrices, várices y hernias, parto pretérmino.
II	<i>Mitis</i>	Dominante	Hiperelasticidad moderada, várices y hernias, cicatrices, parto pretérmino.
III	Benigna	Dominante	Hiper movilidad articular, luxaciones.
IV	Arterial	Recesiva	Tipo Sack-Barabas, con fragilidad cutánea, nariz y labios delgados, lesiones cardiovasculares y gastrointestinales, acroosteólisis, contracturas articulares, rotura uterina durante el embarazo.
V	Ligada a X	Recesiva ligada a X	Similar al tipo I.
VI	Ocular	Recesiva	Tipos A y B. Escoliosis, hemorragia intraocular, desprendimiento de retina.
VII	Con artrocalasia	Recesiva	Tipos A y B. No afectan la piel, hay hiperelasticidad articular y luxaciones. El tipo C o dermastoparaxis, con piel de fácil rotura.
VIII	Periodontal	Dominante	Periodontitis, fragilidad cutánea y laxitud articular moderada, pliegues palmoplantares e hiperpigmentación.
IX	Síndrome del cuerno occipital	Ligada a X	Laxitud e hiperextensibilidad moderada, hernias inguinales y divertículos.
X	¿Fibronectina?	Recesiva	Defectos de la agregación plaquetaria, hiper movilidad de pequeñas articulaciones.

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).

Enfermedad de Favre y Racouchot

Predomina en varones de alrededor de 50 años de edad. Se desconoce la causa, pero influye la exposición a la luz solar y la intemperie. Sobre las mejillas y regiones periorbitarias ligeramente pigmentadas se encuentran comedones, quistes y “nódulos” de 2 a 4 mm, también hay arrugas acentuadas y piel laxa como expresión del fotodaño crónico.

Enfermedad de Hailey-Hailey o pénfigo benigno familiar

Genodermatosis rara de herencia autosómica dominante con penetrancia completa en adultos y expresividad variable. Está caracterizada por ampollas acantolíticas y vegetaciones en los pliegues. La evolución es crónica y recurrente. No hay terapéutica eficaz. Afecta a todas las razas y a ambos sexos. Por lo general aparece en la pubertad o hacia los 20 o 30 años de edad; el comienzo después de los 50 años es excepcional. Se calcula un caso por 50,000 enfermos de la piel. En 66% de los casos hay otros familiares afectados, la herencia es autosómica dominante. Se encontró una mutación en el gen ATP2C1 (cromosoma 3q21-21), que codifica para la Ca ATPasa en el aparato de Golgi; ello determina cifras bajas de Ca dentro de este último y emisión de señales anormal del Ca intracelular, que suscita la acantólisis en el estrato espinoso. El problema fundamental radica en la epidermis, en el complejo de tonofilamento-desmosoma, no hay afección de anexos; se observa síntesis alterada o falta de maduración de los tonofilamentos y del cemento intercelular. El estudio inmunohistoquímico y las técnicas de cultivo de tejidos han revelado alteraciones de la expresión de proteínas y glucoproteínas de desmosomas en los queratinocitos afectados. No obstante, se ha postulado que dependen de la acantólisis; no hay afección de la glucoproteína de membrana celular CD44. También son anormales configuración de los filamentos de actina y la expresión del plasminógeno y su urocinasa activadora. Se desconocen la función de la serina proteasa, y el potencial proteolítico de los queratinocitos al comienzo de la acantólisis. Se agregan factores externos, como fricción, calor, radiación solar y maceración. Hay controversia respecto a si las infecciones bacterianas, virales o por *Candida albicans* son un factor primario o sobregregado.

Enfermedad de Kawasaki o síndrome febril mucocutáneo y ganglionar agudo

Enfermedad de causa desconocida, se relaciona con la producción de superantígenos por un proceso infeccioso. Es una vasculitis aguda y multi-sistémica que predomina en niños y adolescentes. Se caracteriza por fiebre, conjuntivitis, afección orofaríngea, adenopatías cervicales, trombocitosis y vasculitis de las coronarias. En la piel se observa un exantema polimorfo, eritema perineal, edema y eritema palmo-plantares que se resuelven con descamación periungueal distal. El diagnóstico se establece al documentarse cinco de los siguientes criterios: 1) fiebre de más de 5 días; 2) conjuntivitis bilateral sin exudado; 3) exantema polimorfo; 4) mucosa oral: labios fisurados, lengua “en fresa”, eritema difuso oral o faríngeo; 5) linfadenopatía cervical: ganglios > 1.5 cm, unilateral, dolorosa. El diagnóstico diferencial es con síndrome de choque tóxico, síndrome estafilocócico de la piel escaldada, escarlatina, sarampión y otros exantemas virales, rickettsiosis y síndrome de Stevens-Johnson.

Enfermedad mixta del tejido conectivo

Síndrome reumático caracterizado por una combinación de datos clínicos y de laboratorio de lupus eritematoso sistémico (LES), dermatomiositis/polimiositis, esclerosis sistémica y síndrome de Sjögren, así como títulos altos de anticuerpos contra ribonucleoproteína (U1-RNP). Se ha señalado baja frecuencia de daño renal, evolución más benigna y buena respuesta a los glucocorticoides. Es más frecuente en niños, en mujeres adolescentes y entre el tercer y cuarto decenios de la vida. No hay predominio racial o étnico. Se desconoce, pero se cree que hay factores genéticos e inmunitarios y relación del complejo mayor de histocompatibilidad y alteraciones del cromosoma 6 y algunas regiones del 3. Hay riesgo relativo en pacientes con HLA-DR4. Se consideran factores precipitantes o desencadenantes: radiaciones ultravioleta (RUV), sustancias químicas, infecciones virales y fármacos. Existen lesiones vasculares que explican las anormalidades pulmonares y renales, pero se desconocen los factores que suscitan la proliferación vascular; al parecer participa un factor citotóxico contra células endoteliales. Hay interacción de la inmunidad innata y adaptativa que da lugar a una enfermedad autoinmunitaria. También se observan alteraciones antigénicas durante la apoptosis u otros mecanismos que inducen la producción de anticuerpos IgG, activación de linfocitos B, y participación de linfocitos CD4 y CD8. La enfermedad mixta suele avanzar hacia esclerosis sistémica; representa un grupo de pacientes

con varias enfermedades posibles, pero un anticuerpo específico. Hay controversia respecto a si se trata de una enfermedad diferente de los síndromes de sobreposición, porque en algunos informes se ha señalado incidencia alta de nefropatía (25 a 40%), manifestaciones neuropsiquiátricas y respuesta no uniforme a los glucocorticoides.

Enfermedad de Paget

Neoplasia maligna grave originada en los conductos galactóforos de la mama, que afecta la areola y el pezón; en raras ocasiones es extramamario. Se manifiesta por una placa ovalada unilateral, bien delimitada, de aspecto eccematoso y asintomática, que ocasiona retracción del pezón, y adenopatías axilares. Casi siempre se relaciona con adenocarcinoma intraductal *in situ* (80%) o con carcinoma ductal infiltrante subyacente. Representa 4.8% de las neoplasias malignas de la mama. Predomina en mujeres, con una proporción de 99:1; se han descrito alrededor de 50 casos en varones. Aparece entre el tercer y sexto decenios de la vida, a una edad promedio de 55 años; predomina en nulíparas. La variedad extramamaria ocurre en mayores de 60 años, y representa 2% de tumores malignos de la vulva. Hay una hipótesis epidermotropa que señala que las células de un carcinoma de los conductos galactóforos mamarios emigran para establecerse en la epidermis sin rotura de la membrana basal, donde conservan por sí mismas su división mitótica; hay expresión excesiva de hergulina- α y de la oncoproteína NEU que actúa como factor de crecimiento y estimula la motilidad de células tumorales. La hipótesis de transformación maligna *in situ* sugiere que la epidermis y el epitelio glandular retienen células pluripotenciales (de Toker) que pueden transformarse en células de Paget ante un estímulo carcinógeno desconocido. Rara vez se relaciona con carcinoma intraepitelial. Según estudios de citoqueratinas e inmunohistoquímicos, la forma extramamaria tiene una naturaleza epitelial/glandular y parece ser un adenocarcinoma de glándulas sudoríparas, preferentemente de tipo apocrino. Hay una teoría multicéntrica en la que un estímulo oncogénico generaría el adenocarcinoma intraepitelial y el subyacente anexial o visceral en forma simultánea o independiente. Figura 7.56



Figura 7.56 Enfermedad de Piaget.

Enfermedad de Bourneville - Pringle o Esclerosis Tuberosa

Genodermatosis autosómica dominante de expresividad variable, que comprende dos trastornos caracterizados por alteraciones cutáneas o neurológicas (100%), así como por hamartomas viscerales. Este síndrome neurocutáneo de origen mesoectodérmico, está caracterizado por angiofibromas cutáneos faciales, manchas hipomelanóticas, fibromas subungueales, epilepsia y retraso mental. La prevalencia es de 1 en 6 000 a 170 000 nacidos vivos. Afecta a cualquier raza y sexo. Es congénita o se manifiesta durante la niñez. Se observa en uno de cada 50 pacientes con retraso mental. En 50 a 75% se trata de mutaciones nuevas. Las mutaciones ocurren en los genes TSC-1 y TSC-2 localizados en los cromosomas 9q34 y 16p13.3, respectivamente; cuando depende de este último el fenotipo es más grave. Estos genes codifican para hamartina y tuberina, dos proteínas que al parecer actúan en la diferenciación celular y regulan la actividad de la GTPasa en la familia de genes GAP. Hay antecedentes familiares en 33% de los enfermos. La heterogeneidad genética explica la variabilidad clínica. No se entiende bien la patogenia; intervienen factores del crecimiento, enzimas y alteraciones de la migración de células neurales. Figura 7.57

Características de la Enfermedad de Pringle*

Criterios primarios	Criterios secundarios	Criterios terciarios
<ul style="list-style-type: none"> • Angiofibromas faciales • Astrocitomas cerebrales • Nódulos subependimarios • Hamartoma o astrocitoma retiniano • Tubérculos corticales 	<ul style="list-style-type: none"> • Piel de zapa • Fibromas ungueales • Quistes renales • Placas en la frente • Angiolipomas renales • Rabdmiomas cardíacos • Linfangiomiomas o quistes pulmonares 	<ul style="list-style-type: none"> • Manchas hipomelanóticas • Convulsiones o retraso mental • Hamartomas hepáticos • Esclerosis focal o pseudoquistes óseos • Fosilas de esmalte
Diagnóstico definitivo: uno primario, dos secundarios o uno secundario y dos terciarios.		
Diagnóstico probable: uno secundario y un terciario, o tres terciarios.		
Diagnóstico de sospecha: uno secundario y dos terciarios.		

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).



Figura 7.57 Enfermedad de Bourneville-Pringle

Enfermedad de Senear-Usher

Empieza con lesiones ampollares o placas eritematoescamosas en la parte media del tórax, los hombros, la región lumbosacra, piel cabelluda, surcos nasogenianos, zona retroauricular. Las lesiones recuerdan el lupus eritematoso o se acompañan de este. Hay poca afección de mucosas. A menudo avanza hacia pénfigo foliáceo, que algunos consideran una variante restringida a las regiones malares y seborreicas, más que una forma clínica verdadera.

Enfermedad de Sneddon-Wilkinson o pustulosis subcórnea

Dermatosis crónica y recidivante de origen desconocido, cuyos mecanismos inmunopatogénicos se entienden poco; se caracteriza por la presencia de pústulas subcórneas, con neutrófilos y una reacción dérmica leve. Hay buena respuesta a sulfamidas y sulfonas. Afecta a cualquier raza y a ambos sexos, con predominio en mujeres y en mayores de 40 años de edad. Se considera una dermatosis neutrofílica. La dermatosis afecta el tronco y pliegues, respeta la cabeza y mucosas, y está constituida por pústulas flácidas. Estas lesiones muestran coalescencia y dan lugar a figuras circinadas o abigarradas; aparecen sobre piel sana o eritematosa, se rompen con rapidez y se cubren de costras. Se presentan por brotes en días o semanas. Puede haber prurito o ardor. No hay afección del estado general y suele coexistir con pioderma gangrenoso, colitis ulcerosa, paraproteinemia y mieloma. No está claro si se relaciona con depósitos epidérmicos de IgA, y anticuerpos circulantes del mismo tipo, o si se trata de una enfermedad diferente.

Enfermedad de Sturge-Weber o angiomatosis encefalotrigeminal

Es un síndrome neuro-oculo-cutáneo de causa desconocida que aparece desde el nacimiento. Se caracteriza por un angioma plano que sigue la rama oftálmica del nervio trigémino, malformación capilar leptomeníngea homolateral, angioma de la coroides, calcificaciones intracraneales, convulsiones y retraso mental. Es congénita, se presenta en 10% de los neonatos con mancha en vino de Oporto siguiendo la rama del par craneal V (nervio trigémino); afecta a ambos sexos. Se observa un caso por cada 2 500 enfermos dermatológicos, y uno por cada 25 000 pacientes pediátricos. Se considera que la causa es un defecto del desarrollo de la vasculatura de la cresta neural cefálica, que ocasiona alteraciones en el sistema nervioso central (SNC). Puede haber atrofia cerebral, malformación de las leptomeninges y calcificaciones en las cortezas temporal y occipital, que originan convulsiones, retraso mental y hemiparesia. No está claro el factor genético; podría ser una mutación que se origine en el primordio neural anterior. Figura 7.58



Figura 7.58 Enfermedad de Sturge-Weber

Enfermedades psicocutáneas

Se agrupa en esta categoría un conjunto de dermatosis cuya causa primaria es un trastorno emocional, por lo que pueden considerarse padecimientos psiquiátricos ocasionados por mecanismos neurobiológicos con manifestaciones cutáneas. Estas son consecuencia de ansiedad, depresión, trastornos obsesivo-compulsivos (TOC) y del control de los impulsos (TCI). En estos últimos hay una sensación de tensión previa y posterior de gratificación; en los TOC no hay sensación placentera. La obsesión es una idea recurrente y la compulsión un hábito repetitivo. Cuando se trata de neurosis el paciente está consciente de la enfermedad, no así si se trata de una verdadera psicosis. En los TOC podemos observar excoriaciones neuróticas, lesiones por movimientos compulsivos, tricotilomanía, onicofagia, delirio de dismorfosis; los TCI incluyen acné excoriado, excoriaciones neuróticas y tricotilomanía. Otras psicodermatosis son: síndromes automutilantes como la dermatitis facticia, fobias, eritrofobia, delirio de parasitosis, hiperhidrosis y prurito psicopático. **Excoriaciones neuróticas Neurosis de angustia** predomina en mujeres jóvenes, quienes se infligen excoriaciones en partes accesibles a las uñas, principalmente las extremidades, el tronco y la cara; al sanar dejan cicatrices lenticulares. Se observa de los 15 a 45 años de edad; en clínicas dermatológicas ocupa 2 y 4%. Neurosis de angustia, ansiedad o depresión, que suscita el deseo compulsivo y ritual de quitarse alguna elevación de la piel, y determina prurito intenso que aumenta antes de acostarse. Se ha relacionado con agresión y suicidio; se asocia sobre todo con depresión y trastorno bipolar. **Lesiones por movimientos compulsivos.** Son muy variadas, desde liquenificación, sectores de hipertrichosis y deformación e hiperpigmentación hasta la deformación de uñas o eponiquio por onicofagia. **Dermatitis facticia.** Lesiones autoinfligidas por pacientes con psicosis manifiesta; se localizan en zo-

nas accesibles a las manos; son ulceraciones de formas caprichosas, muchas veces con necrosis y hasta mutilaciones verdaderas. Los trastornos facticios pueden incluir los labios, el pelo, las uñas y el tejido celular subcutáneo, e incluso se aceptan los causados por personas que cuidan a enfermos, especialmente a niños. Parece relacionarse con la función serotoninérgica, personalidad límite y trastornos de la alimentación; en sujetos con personalidad impulsiva y agresiva se produce el deseo de autocastigo con beneficio psicológico, pero sin ganancia secundaria. La fisiopatología varía desde retraso mental hasta psicosis; se ha señalado el abuso sexual como factor desencadenante. El paciente se mutila con las manos, instrumentos cortantes, agentes físicos o sustancias químicas, como ácidos fuertes; suele haber amnesia para este autocastigo, por lo que el paciente no admite que él se causa las lesiones. **Fobias.** Psicosis de delirio de parasitosis que se presenta en mujeres de 40 a 60 años de edad, quienes se causan excoriaciones en la piel y guardan restos y escamas como prueba de su supuesta parasitosis. Es casi exclusiva de mujeres entre el quinto y el séptimo decenios de la vida. Es una psicosis franca, con un convencimiento auténtico de tener parasitosis, que obliga a las pacientes a recluirse y rechazar los contactos sociales por temor al contagio, a un grado tan extremo que los familiares llegan a convencerse. Puede presentarse como una alteración psicótica primaria o ser consecutiva a un padecimiento neurológico o psiquiátrico orgánico, como demencia, enfermedad maligna, enfermedad cerebro-vascular, deficiencia de vitamina B12 y otras causas. **Hiperhidrosis.** La hiperhidrosis localizada de palmas, plantas o axilas por lo general es de origen emocional, ya que los estímulos térmicos no causan sudoración apreciable en estas áreas. Puede complicarse con bromhidrosis, infecciones bacterianas o micóticas e hiperqueratosis reaccional. **Tricotilomania.** Neurosis compulsiva que se manifiesta por autoarrancamiento de pelos de cualquier área, quedando una placa pseudoalopécica de forma geométrica con pelos sanos de diferentes tamaños. Es recurrente, con sensación de tensión previa y bienestar posterior. **Onicofagia.** Es el hábito de morderse o comerse las uñas. Predomina en niños y adolescentes varones. En escolares puede ser muy frecuente (28 a 33%). Para algunos es la expresión de una fijación en la etapa oral, o complejo de Edipo no resuelto. Muchas veces suple el hábito de chuparse el dedo y se acompaña de ansiedad. Se manifiesta por uñas muy cortas y paroniquia. Se puede observar daño de la cutícula, onicólisis y distrofia ungueal. Por lo general se resuelve sola. Se ha propuesto el término queratinofagia para la manía de morder o comer las porciones superficiales de la epidermis alrededor de dedos, manos y labios. En adolescentes el término de dermatofagia o dermatodaxia se utiliza para el hábito de morderse la piel, habitualmente en nudillos. Se observan cicatrices,

pigmentación, callosidades o hipertrichosis. También el hábito de morderse las mejillas o labios puede dar lugar a hiperqueratosis o dermatitis perioral.

Trastorno dismórfico corporal. También se denomina delirio de dismorfosis o dismorfofobia. En la población general su frecuencia es de 2%, en la consulta dermatológica de 8.5 a 15%, y entre los que buscan tratamientos cosméticos varía de 2.9 a 53.6%. Es la preocupación exagerada por defectos imaginarios en una persona de aspecto normal. No se trata de un delirio absoluto, pero los pacientes emplean horas pensando en percepción de su imagen, se ven constantemente en el espejo, se maquillan excesivamente y pueden aislarse socialmente. A menudo el paciente se queja de lesiones en la cara, y en ocasiones presenta lesiones de acné casi imperceptibles. Algunos pacientes empeoran con medicamentos como ciproheptadina o consumo de marihuana. Por lo general consultan con dermatólogos y cirujanos plásticos. No se debe ceder a las presiones del paciente para efectuar tratamientos injustificados, quirúrgicos o de otros tipos, dado que el enfermo quedará insatisfecho. Es una enfermedad que depende de la importancia que la sociedad contemporánea le da al aspecto corporal, por lo que se debe ser muy cauto en saber si el paciente realmente necesita un procedimiento cosmético o una consulta psiquiátrica.

Prurito psicopático. Se presenta sin causa orgánica conocida, sea dermatológica o sistémica. Se ha explicado por falta de satisfacción sexual, impulsos masoquistas, expresión de vergüenza, culpa o exhibicionismo. Puede ser general o local; predomina en las áreas anogenital y periorbitaria, así como en el conducto auditivo externo y las fosas nasales. Las manifestaciones dermatológicas son excoりaciones, pelos rotos, uñas desgastadas y pigmentación. El prurito se intensifica ante estados de estrés y ansiedad, y si es intenso y recurrente puede inducir cambios de la personalidad.

Dinias. Se estudian dentro de los trastornos sensoriales cutáneos; los más frecuentes son vulvodinia, orodinia, glosodinia, escrotodinia y coccidinia (dolor anal crónico). Vulvodinia. Síndrome de quemazón o carne viva. Hay una forma disestésica que se presenta en postmenopáusicas, con dolor constante quemante, que persiste día y noche, o al sentarse, se acompaña de dispareunia y abstinencia. En la otra forma o vestibulitis vulvar, hay dolor a la penetración durante el coito o tras la inserción de tampón. Hay eritema en parches con puntos de hipersensibilidad. Orodinia síndrome de la boca ardorosa ardiente, en 90% se presenta en mujeres solitarias de 50 a 70 años de edad. Hay dolor y quemazón en la mucosa oral, las encías y los labios; aparece al levantarse y no impide el sueño. Se asocia a fobia al cáncer, estrés marital y depresión. Es necesario excluir síndrome de Sjögren.

Trastornos de la conducta alimentaria. Son fundamentalmente, anorexia y bulimia. Se presentan en mujeres de 15 a 25 años de edad. En la

población general la prevalencia es de 0.5 a 1.5%, y 3%, respectivamente. Es un miedo intenso a subir de peso, por una alteración de la percepción de la silueta corporal. Se diferencia el tipo restrictivo por dietas del purgativo-compulsivo por inducción de vómito. Hay negación de peligro y puede haber desnutrición y alteraciones multiorgánicas. Los signos y síntomas son muy variados y muchos son inespecíficos, como fatiga, mareo, astenia y adinamia. Las alteraciones cutáneas incluyen xerosis, pérdida de grasa subcutánea, vello corporal fino y carote-nodermia (carotenemia). Se observan “callosidades” en el dorso de la mano dominante o en los nudillos (signo de Russell), pérdida del esmalte dental y crecimiento de las glándulas salivales, ocasionados por inducción del vómito por comportamiento purgativo. Se dividen en cuatro grupos: 1- Secundarios a dieta o por falta de ingestión de alimentos: xerosis, hipertrichosis lanuginosa, fragilidad de pelo y uñas, carotenodermia, edema de extremidades inferiores, alopecia, dermatitis, púrpura, pelagra, escorbuto y disminución en la densidad ósea, 2- Secundarios a autoinducción del vómito: signo de Russell, gingivitis, caries, perimilólisis, síndrome de Sjögren, enfisema subcutáneo, púrpura facial transitoria y deficiencia de vitamina K, 3-Secundarios al abuso de laxantes o diuréticos: eritema pigmentado fijo, fotosensibilidad, síndrome parecido a dermatomiositis, 4- Secundarios a las asociaciones psicocutáneas: dermatosis autoinducidas, dermatitis facticia, dermatitis debida al lavado excesivo de manos, acné excoriado y tricotilomanía. Figura 7.59



Figura 7.59 Tricotilomanía

Epidermodisplasia verruciforme

Enfermedad muy rara, solo hay poco más de 200 casos registrados en la bibliografía dermatológica. Determinada por factores genéticos con herencia autosómica recesiva y un locus de predisposición situado en el cromosoma 17qter. Es una infección generalizada causada por virus del papiloma humano (HPV) oncogénicos, en especial HPV-5 y HPV-8. Se caracteriza por lesiones verrugosas planas y persistentes, que dan lugar a carcinomas con una frecuencia muy alta. Afectan la cara, el dorso de las manos, el tronco y las extremidades; en el estudio histológico se observa displasia epidérmica. Hay una inmunodepresión selectiva y resistencia a la terapéutica. Afecta a todas las razas, pero es menos agresiva en africanos. No muestra predilección por sexo y es más frecuente que inicie sus manifestaciones durante la niñez o la adolescencia. Se ha reportado que existe una susceptibilidad genética al HPV; el padecimiento depende de la falta de rechazo del virus por inhibición selectiva de células T, aumento en la expresión del factor de necrosis tumoral- α (TNF- α) y del factor de crecimiento transformante- β 1 (TGF- β 1), y disminución de citocinas que inhiben la presentación de antígenos del HPV por las células de Langerhans. La transformación maligna depende del potencial oncogénico del virus, y de la incorporación del material viral en el genoma celular, debido a un defecto en el gen que anula la respuesta apoptótica de la célula huésped infectada. La luz solar y los traumatismos repetidos son cofactores en la carcinogénesis.

Epidermolisis ampollar

Genodermatosis que se caracterizan por gran fragilidad de piel y mucosas; se manifiestan por ampollas, erosiones y úlceras que aparecen de manera espontánea o con traumatismo mínimo, y se presentan en el momento del nacimiento o durante la niñez. Se denominan enfermedades mecanoampollares y según la herencia, son autosómicas dominantes (en general benignas) o recesivas (que suelen ser graves) y de novo. Se observan en todo el mundo; afectan a ambos sexos por igual y a todas las razas. Son raras, y su frecuencia no supera al 0.03% de la consulta dermatológica, siendo la simple, la forma de presentación más común, 92%; y muy distantes le siguen la distrófica 5% y la de la unión 1%. La ausencia, defecto o poca cantidad de alguna de las proteínas o del colágeno, causa despegamiento con la consiguiente formación de las ampollas. Se sabe que las mutaciones de los componentes de la membrana basal son la causa de las diferentes formas y pueden identificarse por secuencia de genes; se conocen 13 genes de los cuales depende cada

tipo y subtipo, y se han documentado más de 1,000 mutaciones. En las formas simples (EAS) casi todas las mutaciones se localizan en los genes KRT5 y KRT14, y afectan las citoqueratinas 5 y 14. En las formas de unión (EAU) hay afección de muchas proteínas de la membrana basal, como laminina 332 (antes laminina 5) (genes LAMA3, LAMB3 y LAMC2), integrina $\alpha 6$ - $\beta 4$ (genes ITGA6 e ITGB4) y colágeno XVII (gen COL17A1); esta alteración favorece la aparición de una ampolla subepidérmica al nivel de la lámina lúcida. En las formas distróficas (EAD), ya sea dominantes o recesivas, las mutaciones se localizan solamente en un gen (COL7A1), resultando en un colágeno tipo VII estructuralmente alterado, el cual, es el principal componente de las fibrillas de anclaje. De este modo, se produce el clivaje por debajo de la lámina densa dando lugar a la ampolla.

Tipos de epidermolisis ampollar*

Tipo	Subtipo	Proteína	Gen afectado	Cromosoma
EAS	Dowling-Meara	Cq 5 o 14	KRT5 o KRT14	17 o 12
EAS	Weber-Cockayne	Cq 5 o 14	KRT5 o KRT14	17 o 12
EAS	Distrófica muscular	Plectina	PLES1	8
EAU	Herlitz	Laminina 5	LAMA3, LAMB3 o LAMC2	18 o 1
EAU	No de Herlitz	Colágeno XVII	COL17A1	10
EAU	Atresia pilórica	Integrina -6 -4	ITGA6 o ITGB4	2 o 17
EAD	Hallopeau-Siemens	Colágeno VII	COL7A1	3
EAD	Recesiva mitis	Colágeno VII	COL7A1	4
EAD	Dominante	Colágeno VII	COL7A1	5

Abreviaturas: Cq, citoqueratina; EAD, epidermolisis ampollar distrófica; EAS, epidermolisis ampollar simple; EAU, epidermolisis ampollar de unión

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).

Erisipela

Infección dermoepidérmica de rápido avance, producida por estreptococo β -hemolítico del grupo A, el cual penetra por una solución de continuidad y origina una placa eritematoedematosa de varios centímetros de diámetro, caliente, roja, brillante y dolorosa, de límites bien demarcados, que sigue una evolución aguda, acompañada de fiebre y síntomas generales. Se localiza en cualquier parte del cuerpo; predominando en las piernas o el dorso de los pies (76%); luego en la cara (17%). Figura 7.60



Figura 7.60. Erisipela.

Eritema anular centrífugo

Dermatosis eritematosa de evolución crónica y lenta, de origen desconocido, caracterizada por placas anulares con bordes infiltrados y un collarite interno de escamas. Es rara, afecta por igual a todos los grupos de edad y a cualquier sexo, con predominio en adolescentes y adultos. Se desconoce la causa, pertenece a la familia de los eritemas figurados, y probablemente sea una reacción a un estímulo desconocido, mediada por factores inmunitarios; en ocasiones es familiar. Se ha relacionado con: infecciones virales (molusco contagioso, virus Epstein-Barr), bacterianas, parasitarias o micóticas, que siguen evolución paralela; ingestión de fármacos como salicilatos, clorotiazidas, espironolactona, tiacetazona, tiomalato de oro y antipalúdicos; alimentos como el tomate o queso azul elaborado con una especie de *Penicillium*; enfermedades del colágeno (lupus, enfermedad de Sjögren) y trastornos tiroideos (hipertiroidismo), inflamatorio intestinal; o paraneoplásica; se ha relacionado tanto con tumores malignos sólidos como con leucemias, linfomas y mieloma múltiple; así como con el embarazo, hipersensibilidad a progesterona e infección por HIV. **La forma clásica** se localiza preferentemente en tronco, nalgas, y raíces de extremidades; se caracteriza por una o varias pápulas o placas urticarianas de crecimiento centrífugo formando lesiones arciformes o policíclicas, hemicírculos que avanzan lentamente por los bordes, mientras tienden curación central. **La forma superficial** casi no presenta bordes infiltrados, la superficie es más escamosa y ocasionalmente hay vesículas. Figura 7.61



Figura 7.61 Eritema anular centrífugo.

Escabiosis

Dermatosis infectocontagiosa que afecta predominantemente pliegues y genitales. Se caracteriza por polimorfismo lesional con lesiones inespecíficas constituidas por papulas placas, vesículas que se cubre de costras hemáticas; y lesiones específicas como los túneles y galerías y se acompaña de prurito nocturno. El agente causal es *Sarcoptes scabiei* var. *hominis*; es de notificación obligatoria. Su distribución es mundial; se estima una prevalencia en todo el mundo de 300 millones por año. Afecta a ambos sexos, y a todos los grupos de edad, razas y clases sociales; los mayores índices de infestación se dan en los niños y jóvenes; predomina en los niveles socioeconómicos bajos.

En lactantes y niños la dermatosis es generalizada; las lesiones predominan en la piel cabelluda, las palmas, las plantas y los pliegues. **En adultos** casi nunca afecta la cabeza, las piernas y los pies. La dermatosis está limitada por líneas imaginarias que pasan por los hombros y las rodillas y afecta la cara anterior de las muñecas, los pliegues interdigitales de las manos; las axilas; caras internas de brazos, antebrazos y muslo, areolas y pezones, pliegues submamaros, ombligo; pliegue interglúteo y subglúteo; escroto y pene. Hay abundantes pápulas y costras hemáticas. Pocas veces se observan las lesiones específicas: un túnel de 2 a 3 mm, sinuoso, ligeramente pigmentado, con una pequeña vesícula en la parte terminal; en las personas de raza blanca son más visibles en las palmas, las plantas y el pene; algunos llaman inadecuadamente surco al túnel. La evolución es aguda, subaguda o crónica, casi siempre hay otros miembros de la familia afectados. Puede haber prurito persistente incluso después del tratamiento adecuado. En ancianos el prurito es intenso y hay poca reacción inflamatoria, y puede afectar la piel cabelluda y la cara; la sarna ampollar es una manifestación atípica con lesiones muy semejantes al penfigoide (incluso con depósitos de IgG en la membrana basal). **En personas higiénicas** las lesiones son muy escasas; predominan en las axilas, los pliegues interdigitales y los genitales; a veces solo hay prurito;

pueden aparecer ronchas o dermatografismo. En niños suele haber pústulas y costras melicéricas en los dedos, lo que impide cerrar las manos (signo del cirujano); en lactantes se puede acompañar de eccema; en el abdomen las pápulas y costras son tan abundantes que dan el aspecto de “cielo estrellado”. **La variedad nodular ocurre** en 7%; hay lesiones persistentes que afectan preferentemente el escroto, y en ocasiones las ingles y axilas. La forma incógnita se debe a su enmascaramiento debido al uso de glucocorticoides. **La variedad sarna noruega** es una acarosis altamente contagiosa. Se presenta como un cuadro de queratoderma polimórfico, con lesiones maculopapulovesiculares, eccematosas o pustulares, de distribución acral y con queratosis subungueal. Suele asociarse a lepra, artritis reumatoidea, lupus eritematoso sistémico, diabetes mellitus, vasculitis, síndrome de Down, postrasplantados, corticoterapia tópica, leucemia, linfoma, infección por VIH. El portador inmunosuprimido alberga de miles a millones de ácaros a diferencia de la acarosis común del individuo inmunocompetente que tiene entre 3 a 50 ácaros. En la sarna noruega eliminan alrededor de 3 820 parásitos por día, encontrándose hasta 4 700 ácaros por gramo de piel costrosa. En la **sarna transmitida por animales**, la fuente son mascotas como perros y gatos; afecta el tronco, los brazos y el abdomen, y rara vez los pliegues y genitales. Hay pápulas y vesículas, no se observan túneles, y la evolución es muy corta, porque en seres humanos esta variedad de ácaros no completa su ciclo evolución. Figuras 7.62 a 7.64



Figura 7.62 Escabiosis



Figura 7.63 Escabiosis surcos.



Figura 7.64 Escabiosis nódulos.

Esclerosis sistémica progresiva

La esclerodermia (del gr. skleros = duro, y dermis = piel) es una enfermedad crónica del tejido conjuntivo, de origen desconocido, caracterizada por alteraciones inflamatorias y fibrosis de la piel, las articulaciones, los músculos y órganos internos como el tubo digestivo, los pulmones, los riñones y el corazón; suele haber fenómeno de Raynaud y acroesclerosis. Existe una forma limitada (CREST) de mejor pronóstico, y una forma difusa de evolución crónica y progresiva que casi siempre origina minusvalidez, y en ocasiones lleva a la muerte. Es rara; se presentan 2.6 a 12 casos por millón de habitantes, pero también se señalan cifras de 19 a 75 por 100,000. Se considera multifactorial; algunos datos orientan hacia autoinmunidad, y se ha relacionado con HLA-DR1, HLA-DR2, HLA-DR3, HLA-DR5 y HLA-DQA2. Se ha encontrado incidencia alta en mineros, y en personas expuestas a solventes, polvo de

sílice, cloruro de polivinilo, resinas epóxicas o hidrocarburos aromáticos y complementos sintéticos como el l-triptófano; también se ha relacionado con infección por *Borrelia* sp., traumatismos, alteraciones inmunitarias y microquimerismo. Se ha demostrado activación y proliferación de células T y macrófagos, que pueden interactuar directamente con fibroblastos por medio de moléculas de adhesión, citocinas). En su patogenia intervienen fibroblastos estimulados por células T auxiliares, y las proteínas quimiotácticas MCP-1 y MCP-3 que estimulan la síntesis y acumulación de fibronectina, tenascina, fibrilina-1 y glicosaminoglicanos de la matriz extracelular (MEC), lo que da por resultado fibrosis y esclerosis en varios órganos, y una respuesta inmunitaria secundaria que podría contribuir a perpetuar el proceso. Al mismo tiempo, la producción de granzima por los linfocitos T activados lleva a daño de endotelios mediante expresión de moléculas de adhesión vascular e intercelular (VCAM-1 e ICAM-1). La expresión y regulación receptor del factor de crecimiento endotelial vascular (vascular endothelial growth factor receptor-1 [VEGFR-1]) altera la angiogénesis de modo tal que los vasos neoformados presentan alteraciones estructurales, como hiperplasia de la capa íntima (“neoíntima”) y un fenómeno conocido como “rarefacción capilar”, que consiste en la constricción y pérdida de la capacidad de emitir ramificaciones de los vasos afectados. Asimismo, se ha encontrado que algunos genes como AIRE también participan en la aparición del padecimiento. Figura 7.65

Clasificación de Esclerosis sistémica progresiva*

I. Forma limitada

1. Acroesclerosis.
2. Síndrome CREST (calcinosis, fenómeno de Raynaud, fibrosis esofágica, esclerodactilia [sclerodactyly], telangiectasias) o de Thibierge-Weissenbach.

II. Forma difusa

1. Esclerosis sistémica difusa.

Dichas clases corresponden a los tipos I, II y III de Barnett, en ese orden.

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).



Figura 7.65. Esclerosis sistémica progresiva.

Esporotricosis

Micosis subcutánea granulomatosa de evolución subaguda o crónica, que afecta preferentemente la cara y las extremidades; se caracteriza por nódulos o gomas que siguen en general la trayectoria de los vasos linfáticos; es menos frecuente una lesión fija y rara vez sistémica. Cuando hay lesiones extracutáneas pueden afectar los pulmones, los huesos, las articulaciones u otros órganos; el agente causal es el complejo dimorfo *Sporothrix* spp., conformado por *S. brasiliensis*, *S. albicans*, *S. mexicana*, *S. schenckii sensu stricto* y *S. globosa*. En pacientes con síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) y con otras inmunodeficiencias, se comporta como micosis oportunista. Clasificación: a) Cutánea: linfangítica y fija, variedades superficial micetomatoide, verrugosa, y de involución espontánea; b) diseminada: cutánea y sistémica, y c) extracutánea: ósea, articular, otros órganos. Las formas más frecuentes en la práctica diaria son la fija, linfangítica y sistémica. **La forma linfangítica** (70 a 75%) se caracteriza por un chancro inicial, constituido por una lesión nodular o gomosa ulcerada, seguido en dos semanas por una cadena de gomas eritematovioláceas, no dolorosas, que siguen los vasos linfáticos regionales y pueden ulcerarse, las localizaciones más frecuentes son las extremidades, en particular las superiores (53%), y menos las inferiores (18%) y la cara (21%). **La esporotricosis fija** se presenta en 20 a 30%; se caracteriza por una sola placa semilunar infiltrada, verrugosa o vegetante, que se puede ulcerar y cubrir de costras melicéricas, siempre está rodeada de un halo eritematovioláceo. La forma superficial o dermoepidérmica es solo una variante de la fija; se manifiesta por placas de color violáceo, sobre todo en la cara, y sigue los linfáticos superficiales. **La esporotricosis diseminada**

(5%) presenta dos variedades: cutánea diseminada, y sistémica, en esta última hay pérdida de peso, fiebre, lesiones cutáneas diseminadas constituidas por gomas que pueden ulcerarse, placas verrugosas o escamocostrosas, y puede haber fungemia. La cutánea diseminada solo afecta tegumentos, y muestra respuesta adecuada al tratamiento; se ha considerado que puede depender de inoculaciones múltiples o de autoinoculación. Pueden presentarse de manera aislada o acompañar a la forma sistémica; afectan sobre todo huesos y articulaciones; es la artropatía micótica de mayor importancia; afecta principalmente la rodilla. Si hay lesiones en los huesos, son múltiples, destructivas y líticas; hay cierto tropismo por la tibia. Con menor frecuencia afecta otros órganos internos. En pacientes VIH seropositivos observan frecuentemente las formas diseminadas y osteoarticulares, o del SNC, que muchas veces son mortales. Figuras 7.66 a 7.72



Figura 7.66. Esporotricosis fija.



Figura 7.67. Esporotricosis fija.



Figura 7.68. Esporotricosis linfangítica.



Figura 7.69. Esporotricosis linfangítica verrucoide (fotografía Prof. Dr. Eduardo Silva Martínez)



Figura 7.70. Esporotricosis facial (fotografía Prof. Dr. Eduardo Silva Martínez).



Figura 7.71. Esporotricosis linfagítica ulcerada.



Figura 7.72. Esporotricosis diseminada.

Fibromas

Proliferación reaccional benigna de tejido fibroso, de origen desconocido. Pueden generar lesiones blandas o duras. Predominan en las extremidades y el tronco. Son bastante frecuentes, pero muchos enfermos no acuden a consulta. Afectan a ambos sexos. Predominan en mujeres jóvenes y adultas; persisten de por vida. Los fibromas blandos son más frecuentes en personas obesas, diabéticos, asociado o no con acantosis nigricans, y en embarazadas y los dermatofibromas en mujeres de 20 a 30 años de edad, probable que en la génesis intervengan los factores del crecimiento epidérmico como el factor de crecimiento insulina simil tipo 1 IGF-1 y de fibroblastos; se señalan como inductores a traumatismos, picaduras o mordeduras de insectos o enfermedades virales. Figuras 7.73 a 7.76

Clasificación*

I. Fibromas blandos.

a) Verrugas filiformes o acrocordones. b) Fibroma o molusco péndulo.

II. Fibromas duros.

a) Dermatofibroma o fibrohistiocitoma. b) Fibroqueratoma digital adquirido. c) Angiofibromas: pápula fibrosa, pápulas perladas del pene, angiofibromas faciales y fibroma periungueal.

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).



Figura 7.73. Fibromas blandos.



Figura 7.74. Fibromas duros.



Figura 7.75. Fibroqueratoma digital adquirido



Figura 7.76. Pápulas perladas del pene.

Foliculitis

Inflamación aguda folicular de origen estafilocócico que afecta la piel cabelluda de la zona de la barba y el bigote, las axilas o el pubis. Se caracteriza por pústulas con un pelo en el centro, que al desaparecer no dejan cicatriz. Aparece a cualquier edad y en cualquier sexo; predomina en adultos. Puede ser primaria o consecutiva a otras dermatosis, como escabiosis o pediculosis; la favorecen los traumatismos como el rasurado o el uso de grasas o alquitranes. Tanto la foliculitis como la furunculosis de repetición se han relacionado con disminución de las cifras séricas de cinc. **La foliculitis queiloidea de la nuca** predomina en afroamericanos, hay una curvatura anormal del pelo, favorecida

por el roce con el cuello de la ropa, y una inflamación progresiva que lleva a destrucción del folículo. El acné necrótica es una foliculitis estafilocócica con hipersensibilidad a la gliadina del germen de trigo. La foliculitis decalvante se considera una alopecia cicatrizal neutrofílica primaria. La celulitis disecante de piel cabelluda tiene un comportamiento parecido al de la hidrosadenitis y el acné conglobata, que forman parte de la tétrada de oclusión folicular. **La foliculitis superficial** (impétigo de Bockhart) genera pústulas pequeñas a nivel del ostium folicular a menudo en la piel cabelluda de niños. **La foliculitis profunda** presenta abscesos; se observa en varones adultos, y suele localizarse en la zona de la barba y el bigote; aparecen lesiones abundantes, crónicas, recidivantes y que muestran resistencia al tratamiento; constituyen la foliculitis o sicosis de la barba. **Foliculitis queloidal** cuando se localiza en la nuca en personas con tendencia a formar queloides, al principio origina pústulas; en etapas tardías solo se observan queloides separados, de algunos milímetros de diámetro, o bien, unidos en placas alopécicas lineales o irregulares, con algunos pelos en forma de pincel; deforman la región y son dolorosas. **La foliculitis decalvante** se observa con poca frecuencia y afecta piel cabelluda con pústulas foliculares que dejan áreas cicatrizales con lesiones activas en la periferia y de evolución lenta. **La perifoliculitis capitis abscedens et suffodiens o celulitis disecante de la piel cabelluda** es rara, crónica y destructiva; se caracteriza por abscesos dolorosos con aspecto nodular, con fístulas; da lugar a queloides y alopecia cicatrizal. Figuras 7.77 a 7.79

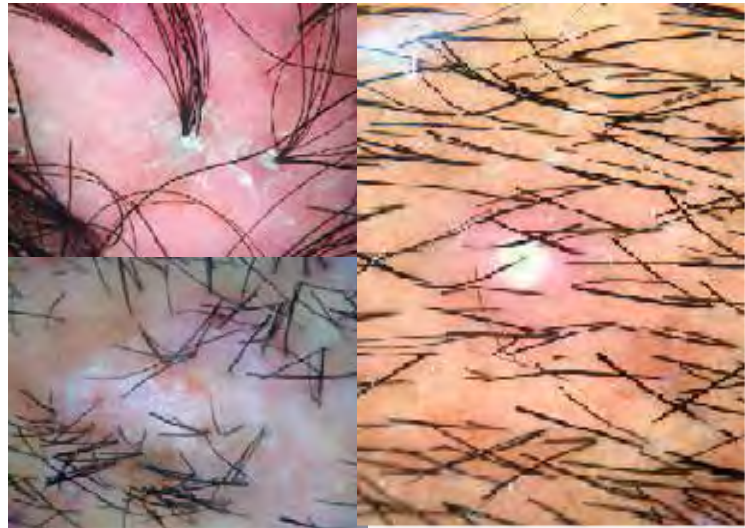


Figura 7.77. Foliculitis.



Figura 7.78. Folliculitis queloidal.



Figura 7.79. Celulitis disecante.

Forunculosis

Infección profunda del folículo piloso, que produce necrosis e intensa reacción perifolicular; se localiza principalmente en los pliegues axilares e inguinales, los muslos y las nalgas; la lesión elemental es un tubérculo que al abrirse al exterior o reabsorberse, sí desorganiza suficientemente la dermis, dejando cicatriz; la reunión de varios forúnculos origina el denominado carbunco estafilocócico. Los factores predisponentes son: diabetes, obesidad, antecedente familiar, anemia, hospitalización y terapia previa con antibióticos, hipergammaglobulinemia con eccema, defectos en la función de neutrófilos y otras causas de inmunosupresión, y algunos fármacos, como los glucocorticoides. En la forunculosis se define como la aparición simultánea o sucesiva de varios forúnculos recurrentes, hay disminución de la formación de óxido nítrico, y decremento concomitante de oxígeno reactivo. Localmente la favorecen la humedad, el roce en la zona perinal.

Glomus

Tumor solitario acral, frecuentemente subungueal y relacionado con el segmento arteriolar del glomus cutáneo; es de color azul-violáceo, de 2 a 6 mm de diámetro, y se caracteriza por dolor, y sensibilidad al tacto y al frío; puede ser múltiple. Afecta a ambos sexos; predomina entre los 20 y 40 años de edad; constituye 1% de los tumores de la mano y 1.6% de los de partes blandas. La forma solitaria es más frecuente en adultos, y la múltiple en niños. La forma extraungueal se observa a mayor edad y predomina en varones. Es un hamartoma benigno que se origina en células de músculo liso modificadas o neuromioarteriales (cuerpos glómicos) alrededor de anastomosis arteriovenosas cutáneas que regulan la temperatura.

Granuloma piógeno

Proliferación vascular adquirida, de origen reactivo; se manifiesta por un tumor benigno habitualmente único, con aspecto de tejido de granulación de color rojo-violáceo o negruzco, sésil o pedunculado, de crecimiento rápido, que sangra con facilidad ante traumatismos (60%). Puede ser de consistencia blanda o firme, el tamaño variable, por lo general de 0.5 a 1 cm de diámetro. Aparece a cualquier edad y en ambos sexos; se hallan casos entre los 3 y los 85 años. Predomina en escolares, adultos jóvenes y embarazadas. Un sitio de afección común es la mucosa oral. Proliferación vascular reactiva adquirida repetido; durante mucho tiempo se citó una influencia bacteriana de origen estafilocócico, y el antecedente de un traumatismo menor; ahora se relaciona con producción local excesiva de factores angiogénicos tumorales y con el consumo de isotretinoína y algunos medicamentos antirretrovirales. Hay una fase de crecimiento activo, y luego reducción de tamaño por fibrosis. Se localiza en cualquier parte de la piel, con más frecuencia en los dedos, las regiones periungueales de las manos y los pies, la piel cabelluda, cara, labios, encías y lengua. En las uñas produce despegamiento y distrofia. La extirpación incompleta puede predisponer a recidiva, o a la aparición de satelitosis, es decir, presencia de pequeñas lesiones periféricas, sésiles y múltiples. Figura 7.80



Figura 7.80 Granuloma piógeno.

Gota

Es un síndrome producido por trastorno del metabolismo de las purinas (carnes rojas, vísceras, pescado azul o mariscos), actúan como desencadenantes de la crisis gotosa. Es una enfermedad debida a la acumulación de ácido úrico, ya sea por aumento o por su falta de eliminación renal determinada por factores genéticos. El sustrato bioquímico es la hiperuricemia. Se manifiesta por crisis de artritis y formación de tofos por depósitos de cristales de uratos en el líquido sinovial y las articulaciones, que se acompañan de inflamación, sobre todo en la articulación metatarsofalángica del halux. Enfermedad cosmopolita que afecta a 1% de los habitantes de los países occidentales y se considera la enfermedad inflamatoria articular más frecuente; se calculan cinco millones en América. Ocurre en ambos sexos; es más frecuente en varones (7 a 9:1), en quienes se manifiesta a edad más temprana. Se observa durante la juventud o la edad adulta, y predomina en obesos y en ancianos de más de 70 años de edad. Es una enfermedad hereditaria de tipo poligénica o multifactorial. En algunos enfermos es probable que sea autosómica dominante; 50% tiene antecedentes familiares. Hay trastorno del metabolismo del ácido úrico, que suscita aumento de la reserva del ácido úrico miscible, y precipitación de urato monosódico que origina los tofos en los tejidos y en el líquido sinovial; hay falta de expresión de la enzima uricasa, que degrada el ácido úrico, un producto final del catabolismo del nucleósido purina. La reacción inflamatoria depende de fagocitosis de los cristales por polimorfonucleares. Hay neutrófilos y monocitos que liberan citocinas como factor de necrosis tumoral- α (TNF- α), e interleucinas 1, 6 y 8. Hay tres fases: **La fase de porta-**

dor es una hiperuricemia asintomática que sobreviene en varones después de la pubertad, y en mujeres de edad avanzada; corresponde a los estados intercríticos. **La artritis gotosa aguda** se presenta de manera súbita; dura días o semanas; se manifiesta por dolor e inflamación, principalmente de la articulación metatarsal del primer dedo del pie (podagra), los pies, los tobillos, manos y muñecas, y con menor frecuencia en los codos, las rodillas y las caderas. **La artritis gotosa crónica** genera dolor e incapacidad funcional de las articulaciones; casi siempre es oligoarticular (80%). **El tofo gotoso** es un signo patognomónico que se presenta en 21 a 48%; afecta los pabellones auriculares, articulaciones interfalángicas de manos y pies, cartílagos palpebrales, tendones y bolsas serosas, e incluso los pulpejos de los dedos. Son tumores duros cuyo tamaño varía de algunos milímetros a varios centímetros, del color de la piel, blanquecinos o rojo-violáceos; al abrirse dan salida a un material blanquecino que semeja dentífrico. Figura 7.81



Figura 7.81 Tofos gotosos.

Granuloma anular

El granuloma anular es una enfermedad de la piel de etiología desconocida caracterizada por la aparición de pápulas y placas anulares, policíclicas o arciformes de borde sobreelevado, color piel o eritematosas, asintomáticas. Afecta a niños y adultos, con promedio en mujeres entre los 40 y 60 años de edad. Las lesiones suelen involucionar en un lapso de tiempo variable sin tratamiento. **Se describen distintas formas clínicas: Localizado** es el tipo más frecuente de granuloma anular, aparece con mayor frecuencia en las manos, los pies, las muñecas y los tobillos. **Generalizado** corresponde al 15% de todos los granulomas anulares, presenta las mismas lesiones pero diseminadas con distribución simétrica. Es la forma clínica que se asocia a diabetes mellitus. Puede ser asintomático o acompañarse de prurito general

leve. **Subcutáneo** son pequeñas lesiones nodulares, de consistencia firme, que aparecen en las manos, las espinillas y el cuero cabelludo generalmente de niños pequeños. **Maculosa** son lesiones maculosas que forman placas eritematosas, asintomáticas. Histológicamente el granuloma en empalizada es la más común, pero hay una forma intersticial. Figura 7.82



Figura 7.82 Granuloma anular.

Hemangiomas cutáneos

Estas neoplasias dependientes de vasos sanguíneos son malformaciones maduras que no proliferan (angioma plano y cavernoso) o lesiones endoteliales presentes en el momento del nacimiento, inmaduras y proliferantes, o hemangiomas propiamente dichos (angioma tuberoso), que crecen rápidamente durante la lactancia; afectan los labios, la lengua, las encías y la mucosa oral, remiten con el tiempo y algunos desaparecen durante la adolescencia, razón por la cual la conducta suele ser expectante en muchos casos, salvo que se requiera intervenir por razones estéticas o funcionales. Según Mulliken, se clasifican en: **Neoformaciones o hemangiomas inmaduros**, como el hemangioma en fresa y el síndrome de Kasabach-Merritt; **Malformaciones o hemangiomas maduros**, como el hemangioma cavernoso, angioqueratoma, hemangiomas planos (mancha salmón, en vino de Oporto y síndromes de Sturge-Weber y Klippel-Trenaunay), lago venoso, fístula arteriovenosa, nevo azul ahulado, angioliipoma y angiofibroma, y **mixtos** o hemangiomas capilares-cavernosos. El factor de crecimiento de fibroblastos básico (*fibroblast growth factor* [FGF]) es un péptido angiogénico que suele detectarse en orina y causa la hiperplasia de las células endoteliales que forman un tejido embrionario angioblástico. Figura 7.83



Figura 7.83 Hemangiomas cutáneos

Herpes simple

Infección producida por virus del herpes simple (HSV)-1 y 2, que afectan la piel y las mucosas oral o genital. Se caracteriza por vesículas que se agrupan en ramillete sobre una base eritema edematosa, y desaparecen solas sin dejar inmunidad, por lo que pueden ser recidivantes. No hay terapéutica específica. Afecta a todas las razas, a ambos sexos y a personas de cualquier edad, pero rara vez aparece antes de los cuatro meses de vida; la edad promedio de aparición del herpes genital es a los 20 a 25 años. **El herpes genital** afecta el glande o la vulva. El herpes perianal y rectal, que se observa en homosexuales, se acompaña de tenesmo y exudados rectales; a veces se complica con retención urinaria. **El panadizo herpético**, en los niños, puede afectar los dedos, por autoinoculación, casi siempre a partir de una infección oral; en adultos depende del HSV-2, y se produce por contacto digitogenital. Puede haber afección de cualquier parte del cuerpo, como las mejillas, los párpados, los muslos y las nalgas. **El herpes neonatal** casi siempre se debe a HSV-2 (75%), y es una forma rara, diseminada (75%) y grave; en ocasiones se confunde con impétigo. Puede acompañarse de fiebre, síntomas generales y afección sistémica (sistema nervioso central, hígado, bazo o vías respiratorias). Es propio de prematuros de 4 a 5 días de edad, contagiados al nacer por vía vaginal, por rotura prematura o temprana de membranas, o por contaminación por el personal de enfermería; el riesgo disminuye si se realiza cesárea con membranas intactas o antes de 4 h tras la rotura. **El eccema herpético o erupción variceliforme de Kaposi** es una forma grave, con vesiculopústulas diseminadas; en ocasiones es mortal. Afecta más a pacientes con dermatitis atópica, eritrodermia ictiosiforme congénita, o enfermedad de Darier. En pacientes con infección por VIH, las ulceraciones en piel son extensas, especialmente en el área anogenital, y se extienden hacia tejidos profundos; puede haber afección de vísceras, y suscitar esofagitis, neumonía, hepatitis o encefalitis. Figuras 7.84 y 7.85

Clasificación*

- I. Estomatitis: herpes labial, gingivostomatitis herpética.
- II. Genital: balanitis o vulvovaginitis herpética.
- III. Otras: proctitis herpética y herpes perianal, queratoconjuntivitis, herpes perinatal y diseminado, panadizo y eccema herpéticos.

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).



Figura 7.84. Herpes simple genital.



Figura 7.85. Panadizo herpético.

Herpes Zoster

Enfermedad infecciosa, aguda y autolimitada, que se produce por reactivación del virus de la varicela-zoster (VZV), caracterizada por aparición repentina de una afección de piel y nervios periféricos que sigue una trayectoria nerviosa dermatomal; suele ser intercostal, oftálmica o de extremidades. Se manifiesta por hiperestesia y dolor, con aparición subsiguiente de vesículas agrupadas sobre una base eritematosa; desaparecen solas, y en adultos y ancianos dejan una neuritis posherpética. Puede ser recurrente en sujetos con alteraciones inmunitarias. Afecta a todas las razas, con un leve predominio en varones, y es más frecuente en adultos de alrededor de 30 años de edad (60%), y en ancianos (75%), pero también se observa en niños; durante los primeros dos años de edad en ausencia de manifestaciones evidentes previas de varicela ocurre por contagio materno fetal (2.5%). El VZV, con molécula lineal de DNA, tiene un solo serotipo y pertenece a la familia Herpes viridae. Causa varicela por primoinfección (enfermedad generalizada), y herpes zoster (local) en quienes poseen anticuerpos circulantes; por ello esta equivale a infección secundaria o a reactivación de una infección que permanece latente, sin cambios genómicos, en los ganglios espinales. No se entienden bien los mecanismos que regulan esta reactivación. Se cree que la inmunidad celular suprime la actividad del VZV, y conserva la latencia, pero una disminución de linfocitos T se relaciona con reactivación (neoplasias malignas, trasplantes, síndrome de inmunodeficiencia adquirida [SIDA], edad avanzada). Al principio hay una fase de replicación que produce adenitis y viremia transitoria, con respuesta inflamatoria aguda y necrosis neuronal que dan por resultado la neuralgia (nervio sensitivo); este daño y la actividad de nociceptores son la causa de la hipersensibilidad y el dolor. El virus es liberado hacia la piel y experimenta una segunda fase de replicación, con cambios histopatológicos idénticos a los de la varicela. No hay relación con inmunidad humoral. En menores de dos años se debe a varicela materna durante la segunda mitad del embarazo; no se han confirmado defectos congénitos en esos niños. Después de exposición a pacientes con herpes zoster o varicela, las personas no inmunes pueden presentar esta última, pero no herpes zoster; este es menos contagioso que la varicela. La vacunación contra varicela ha disminuido la frecuencia de la misma en niños hasta en 80%, pero no se ha modificado la del herpes zoster; se cree que en ancianos previamente vacunados contra varicela, el zoster será menos grave. Figuras 7.86 y 7.87



Figura 7.86. Herpes zoster.



Figura 7.87. Herpes zoster.

Hidroa vacciniforme

Fotodermatosis rara de causa desconocida, que suele iniciarse en la edad escolar y remite después de la pubertad. Se localiza en las partes expuestas a la luz solar, como la cara y el dorso de las manos; se caracteriza por papulovesículas y vesiculoampollas que dejan cicatrices varioliformes; no hay afección sistémica. Hay una forma grave que se relaciona con linfoma (linfoma tipo hidroa). Es una fotodermatosis pura de origen desconocido, aunque se postulan factores genéticos y ambientales; las lesiones aparecen 8 a 12 h después de exposición a la luz solar. En 50% de los pacientes las pruebas con luz ultravioleta A (UVA) y B (UVB) generan reactivación del cuadro clínico. Se ha encontrado reparación inadecuada del daño del DNA de fibroblastos por rayos ultravioleta. La *hidroa estival* puede colocarse en un extremo del espectro de fotosensibilidad, como una forma clínica relacionada con dermatitis atópica en 25%, y cuya reacción es insuficiente para dejar cicatrices.

Hidrosadenitis supurativa

La hidrosadenitis supurativa (HS) es una enfermedad del epitelio folicular terminal en las glándulas sudoríparas apocrinas. Se caracteriza por oclusión folicular tipo comedón, inflamación de evolución crónica y recurrente. Afecta principalmente las axilas e ingles también el perineo, la región perianal, el pubis, areola y ombligo. Es unilateral o bilateral y está constituida por abscesos profundos y dolorosos que pueden confluir, formar plastrones subcutáneos que a veces presentan fístulas con salida de pus amarillento y espeso, y dejar cicatrices, muchas veces deformantes. Generalmente se inicia a partir de la pubertad y desaparece en la vejez; rara vez llega a observarse en recién nacidos. La mayor parte de los casos empieza en la pubertad y hay exacerbaciones premenstruales. Se puede dividir en estadio I, con abscesos, sin fístulas ni cicatrices; estadio II con abscesos recurrentes, fístulas y cicatrices; y estadio III, con múltiples abscesos y fístulas interconectadas. Es de distribución mundial. Predomina en los trópicos y en climas calurosos. Se presenta un caso por cada 3,000 adultos. Se observa en ambos sexos y a cualquier edad, aunque predomina en adultos, en obesos, y en mujeres, con relación de 2 a 5:1.

Hyde, prurigo nodular de

Dermatosis pruriginosa de causa desconocida, caracterizada por “nódulos” múltiples o solitarios que aparecen en las superficies de extensión de las extremidades, principalmente en las inferiores, con tendencia a la simetría; en ocasiones son generalizados. La evolución es crónica, por brotes y no hay tratamiento definitivo; se ha informado una frecuencia de 0.17% de la consulta dermatológica. Por lo general aparece entre el tercer y el quinto decenios de la vida; predomina en mujeres, con una proporción de 9:1. Afecta a todas las razas; la mayoría de los enfermos provienen de zonas con clima tropical y cálido; se señalan empeoramientos durante el otoño. Algunos afirman que hay un fondo atópico y quizá un factor individual de hipersensibilidad, por lo que se ha considerado una forma nodular de liquen simple crónico. En muchos enfermos se ha comprobado el antecedente de picadura de insectos, y trastornos metabólicos o neuropsiquiátricos; el traumatismo local repetitivo por rascado persistente parece influir en la perpetuación de la enfermedad. Figura 7.88



Figura 7.88 Prurigo nodular de Hayde

Ictiosis

Grupo heterogéneo de genodermatosis que tienen en común un trastorno de la queratinización o cornificación. Pueden ser congénitas o aparecer durante los primeros años de la vida; se caracterizan por piel reseca, descamación e hiperqueratosis extensa y persistente que recuerda las escamas de un pez (de ahí el nombre de ictiosis); se pueden acompañar de eritema, afección de anexos y alteraciones sistémicas. La mayoría son hereditarias y congénitas. La herencia es dominante, recesiva o ligada al X. Casi siempre se desconoce la causa del trastorno de la queratinización, pero en la mayoría subyace una alteración del metabolismo de los lípidos, que lleva a la formación de membranas dobles en los espacios intercelulares de la capa córnea, lo que da pie a trastornos de la permeabilidad, y descamación. Un paso final podría ser la retención anormal de desmosomas entre los queratinocitos. La filagrina y su precursor profilagrina (el principal componente de la queratohialina) están reducidos o ausentes, lo que refleja un defecto del control postranscripcional de su expresión. Figura 7.89



Figura 7.89. Eritroqueratodermia *variabilis*

Clasificación de las ictiosis*

- I. Ictiosis verdaderas
 1. Ictiosis autosómica dominante (vulgar)
 2. Ictiosis recesiva ligada a X
 3. Ictiosis autosómica recesiva
 - a) Eritrodermia ictiosiforme (EI) congénita no ampollar
 - b) Ictiosis laminar (IL)
- II. Estados ictiosiformes
 1. Hereditarios: síndromes de Sjögren-Larsson, Rud, Conradi-Hunermann, Comel (lineal circunfleja). Tay Refsum, Netherton, Kid y Bid; eritroqueratodermia variabilis de Mendes da Costa y simétrica progresiva
 2. Adquiridos: en linfomas, lepra, desnutrición y por medicamentos
- III. Hipergeratosis epidermolíticas
 1. Formas generalizadas
 - a) Eritematoampollar (eritrodermia ictiosiforme congénita ampollar)
 - b) Eritematoqueratósica (ictiosis hystrix)
 2. Formas circunscritas o hiperqueratósicas
 - a) Lineal (nevus arrius lateris)
 - b) En placas
 - c) Queratodermia palmoplantar

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento Quinta Edición.

Impétigo

Dermatosis bacteriana aguda causada por *Staphylococcus aureus* y otras bacterias asociadas como el *Streptococcus*, es contagiosa, autoinoculable y muy frecuente, en particular durante la niñez. Se describen dos formas clínicas, la ampollar y la no ampollar, en la cual la lesión elemental son pústulas. Debido a que la ampolla es de localización subcórnea, son efímeras. Estas lesiones de contenido líquido, se erosionan generalmente por el rascado, se deseca el contenido formando costras denominadas melicéricas que son características.

Incontinencia pigmenti

Enfermedad multisistémica rara de herencia ligada al X y mortal en varones. Es casi exclusiva de mujeres y se caracteriza por manifestaciones en etapas tempranas de la vida. Ocurre en recién nacidos y lactantes. Pasa por cuatro fases: inflamatoria, verrugosa, pigmentada y atrófica; hay una variedad acromiante. Se acompaña de posibles anomalías del desarrollo que siguen las líneas de Blaschko, y alteraciones dentales, oculares y del sistema nervioso central (SNC). Se clasifica en: **Eritematovesicular o inflamatoria**: Aparece en las dos primeras semanas posteriores al nacimiento (87 a 96%), excepcionalmente después del primer año, y se caracteriza por lesiones papulovesiculares sobre una zona eritematosa, con distribución lineal o zoniforme a menudo en las extremidades. **Hipertrófica o verrugosa liquenoide**: Empieza entre la segunda y sexta semanas de vida, y persiste de 6 a 12 meses; las lesiones son verrugosidades hiperqueratósicas en el sitio de otras que ya desaparecieron, o pueden coexistir; se resuelve sola. **Pigmentada**: Se manifiesta entre las 12 y 26 semanas de edad, hay manchas de color café (marrón) oscuro, lineales, jaspeadas o en arabesco, que predominan en el tronco y siguen las líneas de Blaschko; por lo general desaparecen luego de la adolescencia. **Atrófica**: Se informa poco con este nombre, dado que no se incluía en la clasificación original; se caracteriza por líneas de hipopigmentación (14%) y atrofia poco notorias en las extremidades inferiores, con decremento de la sudoración. En 14 a 40% las lesiones son pigmentadas sin haber pasado por las etapas previas.

Kaposi, sarcoma de

Neoplasia o hiperplasia vascular multifocal de origen endotelial y relacionada con un herpesvirus (*human herpesvirus-8* [HHV-8]); puede afectar piel y vísceras; se caracteriza por neoformación capilar y proliferación de tejido conjuntivo perivascular; aparece en pacientes con predisposición genética, y con inmunodeficiencia. Se distinguen las siguientes formas: clásica, endémica, iatrogénica o relacionada con inmunosupresión, así como epidémica (síndrome de inmunodeficiencia adquirida [SIDA]). El sarcoma de Kaposi (SK) clásico es cosmopolita. Puede afectar la piel y los órganos internos. En la **forma clásica** las manifestaciones en la piel predominan en las extremidades, sobre todo las inferiores; se caracterizan por manchas rojas por lo general múltiples que se elevan y se tornan violáceas; con frecuencia aparecen ampollas hemorrágicas, y luego placas y tumores semiesféricos u ovoides que semejan “nódulos”, cuyo diámetro varía desde algunos milímetros o 2

o 3 cm, hasta 12 cm; son de superficie lisa, consistencia elástica y aspecto purpúrico; pueden ulcerarse o adoptar aspecto verrugoso o vegetante, y dejar atrofia y pigmentación. Son asintomáticos. Es frecuente el *edema simétrico de extremidades inferiores*, que puede culminar en elefantiasis. No hay ataque al estado general. Afecta órganos internos en 10 a 15% de los enfermos, principalmente el tubo digestivo, los ganglios linfáticos, el hígado y los pulmones. Puede haber melena, rectorragia y diarrea; la linfadenopatía afecta más los ganglios mesentéricos y retroperitoneales. La evolución es lenta, de años; algunos muestran involución, y a veces reaparecen, o hay nuevas lesiones. La supervivencia es de 3 a 20 años. En general son más benignos en mujeres, y malignos en varones. Se ha informado coexistencia con linfoma de Hodgkin, leucemias, linfosarcomas y otras enfermedades. Se consideran cuatro tipos del SK africano: nodular, infiltrante, generalizado y linfadenopático. **El tipo nodular**, o mejor, *tumoral*, es el más frecuente; es indoloro; puede coexistir con otras neoplasias y mostrar remisión espontánea; es similar al clásico. **El tipo infiltrante** genera destrucción local; se limita a la mano o el pie; no emite metástasis, y muy rara vez invade ganglios linfáticos. **El tipo generalizado** o florido por lo general es mucocutáneo o produce lesiones cutáneas vegetantes o viscerales; es de crecimiento rápido; casi siempre se ulcera y se acompaña de infección agregada. **El linfadenopático** es raro, y predomina en niños; los ganglios crecen con rapidez, y puede haber lesiones cutáneas o no; causa la muerte en un promedio de tres años. El SK relacionado con inmunosupresión se ha informado principalmente en receptores de trasplante renal y después de dos meses a cinco años de tratamiento inmunosupresor, así como en lupus sistémico, arteritis temporal y mieloma. Semeja la forma clásica y puede remitir paralelamente a la disminución de la inmunoterapia, en especial con ciclosporina A. En el SIDA, el sarcoma de Kaposi es de aparición repentina y asintomático; hay manchas azuladas o purpúricas, tumoraciones nodulares únicas o múltiples, de superficie lisa, escamosa o queratósica, y de aspecto variado; la lesión inicial casi siempre afecta la cara, en particular la nariz; es posible que las lesiones sigan las líneas de segmentación (“clivaje”); suele haber afección de la mucosa oral (10-15%), el tubo digestivo, y el sistema respiratorio. La evolución más grave indica mayor deterioro de la inmunidad celular; puede preceder a otros síntomas relacionados con la infección por VIH, o aparecer al mismo tiempo. Los casos en niños generalmente son adenopáticos con diseminación visceral y mortalidad alta. Figura 7.90



Figura 7.90. Sarcoma de Kaposi (fotografías Dra. Patricia Chang)

Larva migrans

Dermatosis aguda producida por parásitos móviles en la piel, como *Ancylostoma caninum* y *A. braziliense*; se adquiere por contacto con heces de perros y gatos, presentes en suelos arenosos. Aunque puede afectar cualquier parte del cuerpo, PREDOMINA en las plantas, el dorso, las nalgas y los muslos. Aparece en cualquier raza, edad y sexo. El anquilostoma se encuentra más a menudo en suelos arenosos de zonas tropicales. Tiene distribución mundial, con predominio en África, sudeste de Asia, costas del Mediterráneo, sudeste de Estados Unidos, el Caribe, México, Centroamérica y Sudamérica. Comienza como una pápula a las pocas horas de la penetración, y en 4 a 6 días se establecen las lesiones características que consisten en trayectos sinuosos, eritematosos, móviles, migratorios y pruriginosos, de 2 a 4 mm de ancho y varios centímetros de largo, con una vesícula en la parte terminal; avanza desde varios milímetros hasta 1 a 2 cm cada día, sobre todo por la noche; puede involucionar espontáneamente. Figura 7.91.



Figura 7.91. Larva migrans.

Leishmaniasis

Enfermedad crónica de piel, mucosas o vísceras, producida por diferentes especies de protozoarios intracelulares del género *Leishmania*, que se transmiten al ser humano por vectores de los géneros *Lutzomyia* y *Phlebotomus*; las manifestaciones clínicas dependen de la especie del parásito y del estado inmunitario del huésped. **La forma cutánea** ocurre en áreas expuestas a la picadura de insectos, como cara, tronco y extremidades. La incubación varía de una a cuatro semanas, pero puede ser de años. La lesión es un nódulo eritematoso e indoloro de 1 a 10 cm. de diámetro, que se ulcera en uno a tres meses; cura sola en seis a cuatro años, dejando una placa deprimida y discrómica. Cuando afecta los pabellones auriculares, causa la **forma cutanocondral**, o ulcera de los chicleros, comienza con una lesión, como la picadura de un insecto, que genera una placa infiltrada o úlcera crónica y mutilante, de fondo exudativo a menudo indolora, que puede curar sola a largo plazo y dejar mutilaciones en muesca. **La leishmaniasis cutánea difusa** predomina en zonas expuestas, pabellones auriculares, mejillas, regiones ciliares y extremidades; suele respetar pliegues y piel cabelluda; se caracteriza por nódulos y placas infiltrativas de superficie lisa o verrugosa, de color pardo rojizo y de consistencia firme, que pueden o no ulcerarse. Pueden observarse linfedema, linfadenopatía, mal estado general y en ocasiones fiebre. **La leishmaniasis mucocutánea** afecta a jóvenes, hay una lesión primaria cutánea. Por lo general en una zona expuesta; es un nódulo que se ulcera o puede hacerse vegetante; es posible que haya linfadenitis; varios años después aparecen lesiones mucosas, que afectan el tabique nasal, los labios, encías, faringe y laringe. **La leishmaniasis visceral** o Kala-Azar predomina en niños, produce lesiones en el sistema retículo endotelial, y se manifiesta por adenomegalias, hepatoesplenomegalia, fiebre, pérdida de peso, astenia, pigmentación cutánea, así como áreas hipopigmentadas, principalmente en la frente y alrededor de la boca, manos y línea central del abdomen. Figura 7.92

Clasificación de la leishmaniasis*

I. Formas inmunoalérgicas
1. Abortiva
2. Cutánea
a) Lesión única
b) Linfangítica
c) Diseminada no anérgica
3. Mucosa
4. Tegumentaria (cutaneomucosa)

II. Formas inmunoanergicas
1. Cutánea difusa (nodular diseminada)
2. Visceral (kala-azar)
3. Cutánea secundaria (a la visceral) o leishmanoide

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).



Figura 7.92. Leishmaniasis.

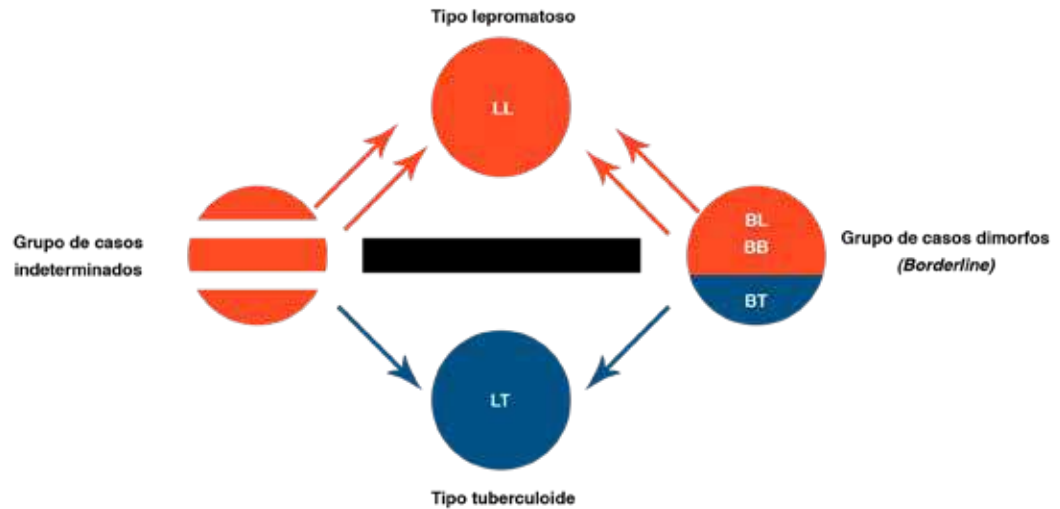
Lepra

Enfermedad infectocontagiosa, granulomatosa, crónica, poco transmisible, que se manifiesta esencialmente en la piel y los nervios periféricos, pero puede ser sistémica. Hay pérdida de la sensibilidad, y puede acompañarse de fenómenos agudos y secuelas minusvalidantes. El agente causal es *Mycobacterium leprae* y *M. Lepromatosis*. Afecta a cualquier raza. Predomina en varones; casi siempre se inicia durante la niñez o la adolescencia, pero suele no diagnosticarse hasta la edad adulta. Se clasifica en dos tipos polares: **lepromatoso (L) y tuberculoide (T)**, y en *dos grupos* de casos inestables: **indeterminados y dimorfos**. Un caso polar nunca se transforma en el otro; los grupos evolucionan hacia la polaridad y con mayor frecuencia hacia el tipo lepromatoso. Esta clasificación se basa en criterios clínicos, inmunológicos,

histopatológicos y bacteriológicos. La clasificación no se ha modificado en los congresos internacionales recientes, pero Ridley y Jopling (entre 1962 y 1966), con base en aspectos inmunitarios, propusieron un esquema espectral en *cinco grupos*: lepromatoso, tuberculoide y *tres límites* (*borderline*): BL, BB y BT, según se acerquen al polo L o T o sean interpolares verdaderos; en trabajos subsiguientes han agregado dos subgrupos: *tuberculoide* y *lepromatoso subpolares*. Consideran a los **indeterminados** la forma de inicio de la lepra, pero no los incluyen dentro del espectro; por otra parte, es importante señalar que dichos autores no indican que haya casos L (difusos primitivos) y T (infantiles) que no pasan por la etapa I. Algunas clasificaciones incluyen un *tipo neurítico* puro cuando no hay lesiones cutáneas. En la lepra, los fenómenos agudos se conocen como *reacción de tipo I* (de reversa y de degradación) y *reacción de tipo II* (leprosa), las cuales se presentan en casos interpolares o lepromatosos, respectivamente. **Lepra lepromatosa (LL)**. Es el tipo progresivo, estable, sistémico e infectante. La baciloscopia es positiva mientras que la reacción de Mitsuda resulta negativa, y en la biopsia hay células de Virchow, que son macrófagos de citoplasma vacuolados cargados de bacilos ácido-alcohol resistente. Se divide en dos formas clínicas: *nodular* y *difusa*. **Lepra lepromatosa nodular (LLN)**. Se caracteriza por la aparición de nódulos, que pueden ir precedidos de lesiones circunscritas, como manchas eritematosas o hipocrómicas, lesiones foliculares o infiltraciones localizadas. Se observan en partes del cuerpo descubiertas o frías; predominan en las regiones supraciliar e interiliar, las mejillas, la nariz, pabellones auriculares, tronco, nalgas y extremidades; respetan la piel cabelluda y los pliegues cutáneos. El tamaño, la forma y el color de los nódulos, así como la pérdida de la sensibilidad, son muy variables. La variedad *histioide* se manifiesta por nódulos prominentes y brillantes en piel al parecer no afectada, principalmente en la cara y en partes salientes; sobreviene en casos antiguos o que muestran resistencia a dapsona; la localización de la infección puede deberse a mejoría de la inmunidad celular. **Lepra lepromatosa difusa (LLD)**. En 1851, Lucio y Alvarado la describieron magistralmente como lepra manchada o lazarina, y en 1938 Latapí revisó esa descripción, por lo que hoy es mejor conocida como lepra de Lucio y Latapí. Se caracteriza por infiltración difusa generalizada que en la cara da aspecto de mixedema o cara de luna, por la piel lisa, brillante y turgente (fase succulenta). Con el tiempo o por el tratamiento la piel se atrofia y adopta un aspecto seco, plegado y escamoso (fase atrófica). Ambos aspectos evolutivos son muy notorios en los pabellones auriculares. En las mejillas y parte anterior del tórax hay telangiectasias y quistes de *milium*, y en las extremidades, *livedo reticularis*. Esta variedad de *lepra lepromatosa* se inicia con “adormecimiento” y anhidrosis de manos y pies, así como pérdida

lenta y progresiva de las cejas, las pestañas y el vello corporal. **La lepra difusa** puede ser primaria (pura y primitiva) o secundaria (cuando empieza como caso indeterminado); en la primera hay afección neural simultánea y múltiple, por lo que las alteraciones neurológicas son poco manifiestas; en la segunda son muy notorias (Acedo). **Lepra tuberculoide (LT)**. Es el tipo regresivo, estable; afecta piel y nervios periféricos; no es transmisible, dado que no se encuentran bacilos; la reacción de Mitsuda resulta positiva y en la biopsia se observa un granuloma tuberculoide, dato histopatológico del que toma su nombre (Jadassohn). Estos casos predominan en mujeres y en personas de edades extremas; clásicamente se han aceptado dos formas clínicas: **fija y reaccional**. **Lepra tuberculoide fija**. La lesión elemental es el nódulo, que puede ser único o múltiple; aparecen en cualquier parte del cuerpo, y son de tamaño y forma variables, duros, firmes e insensibles; se agrupan en placas infiltradas, escamosas, anulares, circulares u ovals, cuyo tamaño varía de 0.5 a 30 cm. La evolución es lenta; hay tendencia a la curación espontánea y dejan zonas atróficas. Hay dos variedades: infantil y el complejo cutáneo tuberculoide. **La lepra tuberculoide infantil** es la forma que se presenta en menores de cinco años e incluso en lactantes. A veces se manifiesta por un solo nódulo. Es raro **el complejo cutáneo tuberculoide**, que genera nódulos anestésicos a lo largo de la trayectoria del nervio afectado. En la lepra tuberculoide puede haber reactivación o reacción tuberculoide, fenómeno local con infiltración, edema y eritema de lesiones preexistentes, que puede acompañarse de afección neurológica. Los autores ingleses consideran a la lepra tuberculoide reaccional dentro de la reacción inversa. **Casos indeterminados (I)**. Son el principio de la lepra, lo que se considera un grupo de espera, ya que evolucionarán hacia el tipo L o el T, aunque el tratamiento puede interrumpir su evolución. En los casos incipientes los síntomas pueden limitarse a una o varias manchas hipocrómicas, con disestesia, anhidrosis y alopecia; se observan en las nalgas, la cara anterior del cuello o cualquier otra parte del cuerpo. En algunos pacientes la anhidrosis se reconoce con facilidad porque el polvo no se adhiere en estos sitios y la piel afectada se ve más limpia que la sana (signo de la mugre, de Castañeda). Figuras 7.93 a 7.97.

Clasificación de la lepra*



*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).



Figura 7.93 Lepra lepromatosa.



Figura 7.94. Reacción leprosa, fenómeno de Lucio Latapi



Figura 7.95 Reacción leprosa, eritema nudoso.



Figura 7.96. Lepra tuberculoide



Figura 7.97. Lepra dimorfa.

Linfocitoma

Dermatosis benigna de origen desconocido, que predomina en la cabeza y el cuello. Se caracteriza por placas infiltradas de evolución crónica y asintomática. Se considera una hiperplasia reactiva. En ocasiones se relaciona con fotosensibilidad, medicamentos o borreliosis de Lyme, molusco contagioso, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y virus de la hepatitis C. Se pre-

senta en cualquier raza, en niños y adultos de ambos sexos, con predominio en mujeres jóvenes, con una proporción de 3:1. Es más frecuente en partes expuestas, sobre todo en la cara (70%), las mejillas, el dorso de la nariz y el lóbulo de la oreja, así como en el tronco y las extremidades. Se caracteriza por una placa única de aspecto nodular, de color rojo oscuro o violáceo, de algunos milímetros a 1 a 5 cm de diámetro, y de consistencia firme. La evolución es crónica, de meses o años, y es asintomática. En raras ocasiones es múltiple (linfocitoma *cutis* miliar), con lesiones de 1 a 3 mm de diámetro que predominan en la cara y el tronco, y que siguen una evolución con exacerbaciones y remisiones. Excepcionalmente se ha informado evolución hacia linfoma, casi siempre linfoma de células B de bajo grado.

Linfomas cutáneos primarios

Trastornos proliferativos neoplásicos monoclonales, con datos clínicos, histológicos e inmunofenotípicos variados. En la piel se manifiestan por manchas, placas o tumores; los primarios avanzan desde enfermedad local hacia sistémica; los linfomas extracutáneos infiltran la piel de manera secundaria. Los linfomas primarios de la piel se caracterizan por proliferación clonal de linfocitos T o B no ganglionares, y rara vez de células asesinas naturales (NK) o dendríticas plasmocitoides extraganglionares, afines, en general, por la epidermis. Para la clasificación, además de los datos clínicos e histopatológicos, se requiere de estudios de inmunología, inmunogenética y genética molecular. Figura 7.98

Clasificación de los linfomas cutáneos primarios*

SEGÚN la Organización Mundial de la Salud (OMS)-*European Organization for Research and Treatment of Cancer* (EORTC)

Linfomas cutáneos de células T y células NK (asesinas naturales)

- Micosis fungoide (MF)
- Variantes de MF y subtipos

MF foliculotrópica

Reticulosis pagetoide

Piel laxa granulomatosa

- Síndrome de Sézary
- Leucemia/linfoma de células T del adulto
- Trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios CD30 positivos

Linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes

Papulosis linfomatoide

- Linfoma de células T parecido a paniculitis subcutánea
- Linfoma de células NK/T extraganglionar tipo nasal
- Linfoma cutáneo primario de células T periféricas, no especificado
- Linfoma cutáneo primario de células T CD8+ epidermotrópico agresivo (provisional)

Linfomas cutáneos de células B

- Linfoma cutáneo de células T γ/δ (provisional)
- Linfoma cutáneo primario de células T CD4+ pleomórfico de tamaño pequeño o mediano (provisional)
- Linfoma cutáneo primario de células B de la zona marginal
- Linfoma cutáneo primario del centro folicular
- Linfoma cutáneo primario difuso de células B grandes, tipo pierna
- Linfoma cutáneo primario difuso de células B grandes, otros
- Linfoma intravascular de células B grandes precursoras

Neoplasias hematológicas precursoras

- Neoplasia hematodérmica CD4+/CD56+ (linfoma de células NK blásticas)



Figura 7.98. Linfomas cutáneos primarios.

Liquen plano

Dermatosis de origen desconocido, tal vez relacionada con factores genéticos e inmunitarios. El estudio histopatológico revela una dermatitis de interfase con infiltrado linfocitario en banda o liquenoide, y daño de queratinocitos basales; puede afectar mucosas, pelo y uñas. Está constituido por pápulas poligonales brillantes, purpúrico-violáceas, de 1 a 2 mm, algo umbilicadas, con descamación fina y adherente color blanco-grisáceo, en la superficie llamada estrías de Wickham, más evidentes con el dermatoscopio. Las pápulas pueden estar aisladas o formando placas, por lo general anulares. Al desaparecer queda una pigmentación pardusca; rara vez dejan atrofia. El compromiso mucoso puede presentarse como única manifestación en 15 a 35% de los casos, aunque es más frecuente, 65% que acompañe al cuadro cutáneo. Clínicamente son placas reticuladas en las mucosas yugal y gingival. Las uñas quedan afectadas en 1 a 16%; puede haber estrías, surcos, **pterygium**, onicomadesis, traquioniquia, atrofia e hiperqueratosis subungueal o incluso distrofia de las 20 uñas. Puede observarse el fenómeno de Koebner: reproducción de las lesiones después de un traumatismo. **Liquen plano en genitales**. En 25% de los pacientes varones se aprecian pápulas en la piel del pene, que si siguen una disposición anular, se conoce como **liquen plano anular** la cual puede observarse en otros sitios. En mujeres hay leucoplasia o eritroplasia con atrofia; puede haber prurito, ardor y dispareunia. **Liquen plano eruptivo**. Forma de aparición súbita con lesiones muy diseminadas, eritematoescamosas o francamente eritrodérmicas; el aspecto y la evolución pueden orientar hacia dermatitis medicamentosa. **Liquen plano ampollar y penfigoide**: en el primero aparecen vesículas o ampollas en lesiones de liquen plano; puede precipitarse por medicamentos; el estudio histológico revela alteraciones propias de liquen plano, y una ampolla subepidérmica. El segundo representa coexistencia de liquen plano y penfigoide ampollar; se ha desencadenado por captopril y cinarizina. **Liquen plano peripilar o folicular**: predomina en la piel cabelluda, y se manifiesta por lesiones queratósicas y alopécicas muy parecidas al lupus discoide. La coexistencia de lesiones foliculares en la piel, alopecia cicatrizal en la piel cabelluda y alopecia no cicatrizal en las axilas y el pubis se conoce como síndrome de Graham-Little-Feldman (o de Graham-Little-Piccardi-Lassueur). La alopecia frontal fibrosante posmenopáusica se considera una variante de liquen plano; se caracteriza por alopecia frontotemporal y parietal bilateral y simétrica que evoluciona hacia alopecia cicatrizal. **Liquen plano zoniforme o lineal**: está constituido por pápulas pigmentadas que siguen una trayectoria lineal; casi siempre afecta las extremidades inferiores, desde el pliegue glúteo hasta el talón. **Liquen**

plano pigmentado (LPP) o liquen invisible de Gougerot: se ha descrito en latinoamericanos y asiáticos. Desde su inicio esta variante se manifiesta por manchas de color café (marrón) pardusco o grisáceo; se observa a menudo en la cara, el cuello, el tronco y en pliegues; la forma descrita en caucásicos y en grandes pliegues se ha denominado LPP inverso. También hay formas anulares pigmentadas con centro atrófico. **Liquen plano hipertrófico o verrugoso:** Se caracteriza por lesiones hiperqueratósicas y muy pruriginosas, principalmente en las extremidades inferiores; hay cambios de la coloración, y se relaciona con insuficiencia vascular. **Liquen plano palmoplantar:** Es una variante acral de lesiones hiperqueratósicas. **Liquen plano erosivo:** Se acompaña de lesiones importantes en mucosas, ardor intenso, alopecia cicatrizal y onicomadesis; en mujeres de mediana edad puede haber manifestaciones en el esófago que se acompañan de disfagia y odinofagia, con posibilidad de transformación maligna; es de difícil tratamiento. Las lesiones ulcerosas en los pies pueden complicarse con un carcinoma epidermoide. **Síndrome de superposición de liquen plano y lupus eritematoso:** Es una variedad muy rara que comparte características de ambos. **Liquen trópico solar:** Predomina en climas tropicales, en niños y mujeres jóvenes, y afecta partes expuestas a la luz solar. Hay pápulas confluentes que forman placas anulares de pigmentación violácea. Se señala como desencadenante la luz solar, y se distinguen tres formas clínicas: anular, pigmentada y discrómica. El estudio histológico revela atrofia epidérmica, vacuolización de la basal, infiltrados leves y caída del pigmento. Se trata con cloroquinas y protectores solares. Figuras 7.99 y 7.100



Figura 7.99 Liquen plano.



Figura 7.100. Liquen plano hipertrófico.

Liquen escleroso

Antes llamado liquen escleroso y atrófico, es una dermatosis mediada por linfocitos, probablemente autoinmunitaria. No se ha encontrado relación con *Borrelia* spp. en Estados Unidos, pero el tema es controversial en Europa. Puede haber autoanticuerpos IgG (67%) contra proteína 1 de la matriz extracelular, y relación con HLA-DQ7. Es más frecuente en mujeres, con un máximo bimodal: durante la niñez (15%) y después de la menopausia. También hay controversia respecto a su vínculo con liquen y esclerodermia; algunos lo consideran una forma de esta última, con la que puede coexistir. Tiene predilección por el tronco, las regiones mamarias, el abdomen y los muslos; se caracteriza por placas de esclerosis y pápulas blancas y brillantes; las placas hipocrómicas a veces están rodeadas por un halo pigmentado, y en etapas avanzadas adoptan aspecto atrófico. Cuando afecta los genitales ocasiona craurosis vulvar (atrofia, retracción vulvar B y sinequias de los labios menores) o balanitis xerótica obliterante (afecta glánde y prepucio, con dificultad para la retracción y dolor con la erección). En mujeres se localiza en la región anoperineal con una distribución típica en 8, alrededor de labios menores y el ano, sin afectar la vagina ni el himen; se manifiesta por prurito, disuria y dispareunia; y sobre todo en niñas el dolor al defecar causa estreñimiento. Se ha asociado con carcinoma espinocelular (4 a 8%), introito estrecho, pseudoquistes en el clítoris, fimosis y estenosis de meato, trastornos sensoriales y problemas psicosexuales.

Liquen estriado

Se ha sugerido una causa infecciosa, quizá viral. Se presenta en forma de erupción lineal en el tronco o las extremidades, que habitualmente sigue las líneas de Blascho; predomina en niños y jóvenes, y es más frecuente en mujeres. Al principio aparecen pápulas rosadas que se agrupan en placas lineales de varios centímetros o afectan toda la extremidad; rara vez es bilateral. No hay prurito; el padecimiento cura solo, y al evolucionar, en un promedio de seis meses, deja manchas hipocrómicas lenticulares. El estudio histológico muestra dermatitis crónica con espongirosis y dermatitis de interfase. Se denominó “blaschkitis” a una variedad de adultos, localizada en el tronco, multilineal, recurrente, de resolución más rápida, con datos histopatológicos similares, y con un infiltrado dérmico perivascular y perianexial. Dada su semejanza clínica e histológica, se intenta unificarlas en el término: erupción cutánea lineal inflamatoria adquirida de Blaschko, desaparecen espontáneamente.

Liquen nitidus

Erupción rara de aspecto miliar, sin predilección por sexo, edad o raza. Se caracteriza por pápulas brillantes de 1 a 2 mm, del color de la piel, de evolución crónica en el dorso de las manos, en el pene, así como en las caras externas de los brazos, y en el abdomen, o bien, generalizadas. Desde el punto de vista histológico puede haber queratólisis y engrosamiento de la basal, infiltrado linfocitario nodular pegado a la epidermis, la cual emite una prolongación que abraza al mismo; es posible que haya células gigantes de tipo Langhans. Figura 7.101



Figura 7.101. Liquen nitidus

Lupus eritematoso discoide

Enfermedad crónica que afecta piel y mucosas. Se caracteriza por lesiones en áreas expuestas a la luz solar, consistentes en eritema, escamas y atrofia, que pueden ser circunscritas o diseminadas; no hay lesiones viscerales. Ocurre en todas las razas, con cierto predominio en mujeres (2:1), y más frecuente entre los 20 y 40 años de edad. Se registra alrededor de un caso por cada 1 000 enfermos de la piel. En niños explica menos de 2% de los casos de lupus y afecta a ambos sexos por igual. De los pacientes con lupus cutáneo, 50 a 85% cursa con lesiones de lupus discoide. Se desconoce la causa; hay factores predisponentes de tipo genético, como la presencia de HLA-B8, HLA-DR3, HLA-DRw52 y HLA-DQ1, y factores desencadenantes, como las radiaciones solares que no solo inducen sino que también exacerban el mismo, medicamentos, virus y estrés. El estudio de inmunofluorescencia directa puede revelar **anticuerpos contra el colágeno de tipo IV** de la membrana basal. Se ha sugerido que la exposición a la luz solar o al estrés, se induce la producción de proteínas de choque térmico que actúan como blanco de las células T γ - δ , lo cual media la citotoxicidad de las células epidérmicas. En el caso del lupus cutáneo subagudo, la principal fuente de los autoantígenos Ro y La proviene de la expresión cutánea de estas proteínas. Es probable que la inmunidad innata por medio de los receptores Toll también participe en la patogenia de la enfermedad. Afecta las partes expuestas a la luz solar (85%). La mayoría de los enfermos presenta lesiones en áreas expuestas de las mejillas y el dorso de la nariz (alas de mariposa) (fig. 30-1); los labios, sobre todo el inferior; pabellones auriculares y piel cabelluda (12 a 60%). Si es diseminado, afecta la parte superior del pecho en la zona del escote y el cuello, las caras externas de los brazos y antebrazos, el dorso de las manos, los dedos, y rara vez las extremidades inferiores y el tronco anterior y posterior. La dermatosis es simétrica o asimétrica; se caracteriza por eritema, escamas y atrofia, y en pacientes con fototipos altos, se agrega hiperpigmentación. Forma placas de límites netos, con borde activo y centro atrófico que miden desde algunos milímetros hasta abarcar una mejilla o la cara; pueden ser lineales o punteadas con escamas finas y adherentes que al desprenderse recuerdan tachuelas de alfombra o tapiz (signo del tapicero). Las manifestaciones en las mucosas oral y conjuntival son poco evidentes, pero se han informado en 15%. En las uñas se puede notar paroniquia, telangiectasias periungueales, puntillero, onicólisis, leuconiquia estriada, lúnula roja, hiperqueratosis del lecho y deformidad en pinza, y dedos en palillo de tambor. La evolución es crónica y asintomática; con el tiempo quedan atrofia y telangiectasias. Pueden identificarse las variedades clínicas que siguen: el

lupus eritematoso cutáneo fijo es la variedad habitual, y puede tener una forma eritematosa pura, pigmentada, seborreica, punteada, hipertrófica, verrugosa, en escarpela o en sabañón, y el herpes cretáceo de Devergie (que origina escamas gruesas, adherentes, duras y de aspecto yesoso, difíciles de desprender). En el ***lupus eritematoso superficial*** (eritematoso *migrans* de Darier, o eritema centrífugo y simétrico de Bielt y Pautrier) predomina el eritema y semeja lupus sistémico. El ***lupus tímido*** (*tumidus*) genera placas rojas e infiltradas que se resuelven sin dejar atrofia. Figura 7.102

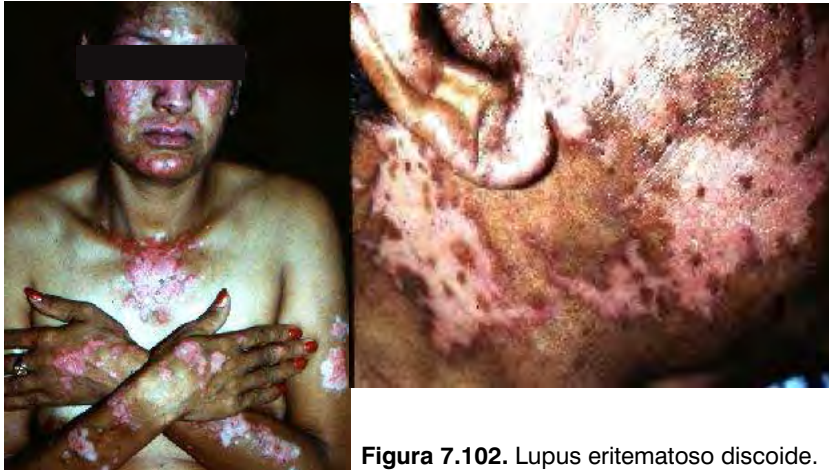


Figura 7.102. Lupus eritematoso discoide.

Lupus eritematoso profundo

Variedad cutánea de lupus eritematoso caracterizada por lesiones discoideas y nódulos subcutáneos firmes, con alteraciones histológicas propias del lupus discoide, e infiltrados linfocíticos en la dermis profunda o hipodermis. Afecta a todas las razas, con predominio en mujeres, entre la segunda y cuarta décadas de la vida, pero puede observarse en niños hacia los 10 años de edad. Representa 1 a 3% de los casos de lupus cutáneo. Se han informado casos familiares. Se desconoce su causa; parecen influir factores traumáticos, más que la exposición a la luz solar. Se ha visto vinculado con deficiencia parcial de CD4. Muestra predilección por la cabeza, las mejillas y la piel cabelluda, partes superiores de brazos y antebrazos, región lumbar, hombros, nalgas y mamas. En la cara y la piel cabelluda se encuentran a menudo lesiones discoideas que pueden coincidir sobre nódulos subcutáneos firmes, de uno a varios centímetros de diámetro en ocasiones dolorosos; están cubiertos por piel eritematosa, a veces con aspecto de piel de naranja, y dejan cica-

trices atróficas deprimidas (fóveas) o lipoatrofia; rara vez hay ulceración o calcificación; la piel suprayacente puede ser normal. La alopecia es un dato importante y frecuente. No se observan síntomas generales ni fiebre. Puede relacionarse con *lupus discoide* (70%) y evolucionar hacia lupus sistémico (10.8%). Figura 7.103



Figura 7.103. Lupus eritematoso profundo. Nótese lesiones activas en la punta nasal, fovea en mejilla izquierda, flecha roja.

Lupus eritematoso sistémico

Enfermedad sistémica autoinmune que se caracteriza por lesiones cutáneas, articulares y viscerales, y por la presencia de varios autoanticuerpos; es de evolución aguda, subaguda o crónica, y de mal pronóstico. Está relacionada con factores genéticos, ambientales y hormonales. El lupus eritematoso sistémico (LES) tiene una distribución mundial. Se observa en todas las razas. Se presenta a cualquier edad, con predominio entre los 15 y 30 años; existe predilección por el sexo femenino, con una proporción de 9:1, y es más frecuente y grave en mujeres de raza negra. Su origen es desconocido, genera vasculitis por hipersensibilidad, y afecta capilares de pequeño calibre, vénulas y grandes vasos. Constituye el prototipo de enfermedad mediada por inmunocomplejos (reacción tipo 3 de Gell y Coombs). **Factores genéticos** múltiples: se ha encontrado relación con HLA-A1, HLA-DR2, HLA-DR3, HLA-B8 y HLA-DQwL, y con alelos que causan deficiencia de componentes del complemento como C1q, C2 y C4A; se han identificado más de 25 genes que predisponen a la enfermedad. Existe tendencia familiar (5%) y relación con algunos grupos étnicos. **Factores infecciosos** infecciones probablemente retrovirales, o por *Mycoplasma* sp. **Factores ambientales**: exposición a luz solar, uso de productos químicos como conservadores o aditivos de alimentos, plaguicidas, material de jardinería, vapores de metales, así como

factores geográficos y culturales. Existe una alteración en la depuración de material apoptótico, lo que permite mayor expresión de autoantígenos. En la piel, los signos más frecuentes son el **eritema y placas eritematosas** en mejillas y dorso de la nariz con la típica disposición en “alas de mariposa”, pero pueden observarse en antebrazos, palmas, sobre las articulaciones interfalángicas, regiones periungueales y plantas. El color del eritema varía de rosado a violáceo. En 33 a 80% de los enfermos se observan lupus discoide, puede haber edema; en 19% hay diversas manifestaciones de vasculitis: petequias, manchas purpúricas, equimosis, *livedo reticularis* (22 a 35%) o zonas de necrosis en las extremidades inferiores, pápulas purpúricas en los codos, dedos de las manos y los pies, eritema periungueal (secundario a vasculitis, en 4 a 30% de los pacientes) y palmar; en 18 a 55% de los enfermos hay fenómeno de Raynaud; en 60%, alopecia difusa o en placas, y en 9 a 40% lesiones en mucosas, como erosiones, ulceraciones, vesículas o hemorragias. La relación con eritema polimorfo se llama síndrome de Rowell. Durante el curso de la enfermedad se presentan *artralgias simétricas* que predominan en grandes y pequeñas articulaciones con inflamación notoria y duración variable; puede haber mialgias generalizadas. Cuando coexisten LES y artritis reumatoide (rhusus) hay artritis grave, y asociación con artropatía de Jaccoud. La *afección renal* es una de las más graves manifestaciones del LES; está presente en 50% de los pacientes, muchas veces es asintomática, y varía desde alteración mínima hasta glomerulonefritis proliferativa difusa. Las *alteraciones cardiovasculares* son muy variadas: cardiomegalia, pericarditis, miocarditis o endocarditis de Libman-Sacks. Los síntomas pleuropulmonares más frecuentes son la pleuritis con o sin derrame pleural, la nemonitis y en casos graves las hemorragias pulmonares en forma de hemoptisis. Los *síntomas gastrointestinales* pueden comprender anorexia, náuseas, vómitos, diarrea y dolor abdominal. En 30% de los enfermos ocurre hepatomegalia, y en 20% esplenomegalia. Es frecuente la *hiperplasia ganglionar generalizada*. Las *manifestaciones neurológicas* más frecuentes son las crisis convulsivas. Los trastornos psiquiátricos son depresión, ansiedad, disminución de la concentración, pérdida del interés e irritabilidad. La alteración ocular más frecuente es la retinopatía. En niños los datos clínicos son similares a los de adultos, aunque con evolución más agresiva. En el *lupus neonatal* las manifestaciones cutáneas son congénitas, transitorias y no dejan cicatriz; hay lesiones en la cara y la piel cabelluda que recuerdan las del lupus subagudo. Se observan manifestaciones transitorias de enfermedad sistémica (hepatoesplenomegalia) o hematológica (anemia, leucopenia y trombocitopenia), y retraso del crecimiento; puede acompañarse de bloqueo cardíaco congénito que inicia *in utero*.

Lyme, borreliosis de

Infección multisistémica causada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi* y transmitida a seres humanos por una garrapata vector del género *Ixodes*. Afecta la piel, las articulaciones, el corazón y el sistema nervioso central (SNC). Tiene una fase temprana que se manifiesta por eritema crónico migratorio (ECM), lesiones secundarias diseminadas y linfocitoma, y una tardía, con acrodermatitis crónica atrófica y lesiones esclerodermiformes.

Mancha mongólica

Melanocitosis benigna y transitoria que predomina en razas asiáticas. Se presenta desde el nacimiento, sobre todo en la región lumbosacra, las nalgas, los muslos o la parte superior de la espalda e incluso la cara. Se caracteriza por una o varias manchas asintomáticas. Su tamaño es variable, algunas miden centímetros o abarcan todo un segmento. Afecta a cualquier raza y a ambos sexos, aunque predomina ligeramente en varones; es más frecuente en asiáticos, indio-americanos y sujetos de raza negra; al nacimiento las cifras varían de 11 a 37%, y de hasta 80% en asiáticos. Tiene incidencia alta en mestizos de Latinoamérica, y se observa en solo 0.5 a 13% de los niños de raza blanca. Por lo general no es motivo de consulta. Tienden a desaparecer con la edad, el color se estabiliza durante la niñez y por lo general desaparece a los 3 a 4 años de edad o antes de la pubertad, y solo en hasta un 4% de los casos persiste hasta la adultez. La localización extrasacra es más persistente, se considera aberrante. Si es muy extensa se denomina melanocitosis dérmica o hamartoma melanocítico dérmico; por lo general es unilateral. En japoneses se ha relacionado con labio leporino y paladar hendido, y con la presencia de la mancha en esos sitios. La facomatosis pigmentovascular es un mosaicismo que se expresa por la asociación de un nevo flámeo y una mancha mongólica aberrante; cuando se asocia con manchas café con leche se ha propuesto el nombre de facomatosis pigmentopigmentalis.

Mastocitosis

Cuadros heterogéneos producidos por presencia anormal de mastocitos (células cebadas) en diferentes tejidos, especialmente en la piel, que pueden manifestarse por manchas, ampollas, tumores o eritrodermia; se forman ronchas al frotar las lesiones; la evolución es benigna, con tendencia a la curación espontánea, pero puede afectar otros sistemas, como el esquelético, hemato-

poyético, gastrointestinal, cardiopulmonar y nervioso central, o ser de tipo neoplásico. Afecta más a niños (65%); la edad predominante de inicio es el primer año de vida; el trastorno es raro en adultos. Ocurre en ambos sexos y cualquier raza; se estima una incidencia de 1 en 1 000 a 8 000 casos dermatológicos. Se considera una genodermatosis quizás autosómica dominante. Representa una respuesta hiperplásica a un estímulo anormal; se debe a proliferación de mastocitos, y los síntomas (eritema, ronchas, prurito) se producen por liberación de sus mediadores inflamatorios, principalmente histamina, que causa más desgranulación, y liberación de otros mediadores. También puede haber dolor abdominal, náuseas, vómitos, diarrea, cefalea, inestabilidad vascular, hipotensión y alteraciones neuropsiquiátricas. Los mastocitos tienen su origen en una célula madre pluripotencial de la médula ósea, que expresa CD34. La diferenciación de células madre hacia mastocitos es promovida por el factor de células madre derivado de fibroblastos o factor de crecimiento de mastocitos, que es el ligando del receptor c-kit expresado en los mastocitos. Además de regular el desarrollo y la proliferación de éstos, el ligando puede amplificar la liberación de histamina inducida por otros mediadores. En la urticaria pigmentaria las lesiones se localizan en el tronco (92%), el cuello y las extremidades, con excepción de la cara, las palmas y las plantas. Se encuentran manchas (82%) de algunos milímetros a 1 o 2 cm, de color café (marrón) claro o amarillento, que recuerdan la piel de leopardo; puede haber pápulas y con menos frecuencia nódulos, ampollas, telangiectasias, petequias o equimosis; excepcionalmente hay eritrodermia, que por lo general empieza como ampollas hemorrágicas, y luego adopta aspecto de cáscara de naranja. Los estímulos físicos, químicos, mecánicos o emocionales ocasionan ronchas pruriginosas; en formas muy extensas puede haber hipotensión, choque, diarrea y complicaciones gastrointestinales. Siempre hay signo de Darier: formación de una roncha al frotar una mancha o pápula; en ocasiones se forma una ampolla. En 50% de los enfermos simula dermatografismo. Las lesiones aparecen entre los tres y nueve meses de vida, y desaparecen en 50% en la adolescencia. Pueden exacerbarse con cambios climáticos, ingestión de bebidas calientes, alimentos condimentados, alcohol o medicamentos. El **mastocitoma solitario** es congénito o aparece en el tronco o las extremidades a las pocas semanas de vida, como una o varias lesiones de algunos milímetros a varios centímetros, de color café claro o amarillento, con signo de Darier. En la telangiectasia macular eruptiva perstans, que es casi exclusiva de adolescentes y adultos, se observan eritema, pápulas, telangiectasias y manchas de color café, aunados a prurito y dermatografismo. No hay afección sistémica. **Las mastocitosis sistémicas** son raras y predominan en adultos. Puede o no haber manifestaciones cutáneas; afectan órganos o tejidos extracutáneos, sobre todo huesos, hígado, bazo y tubo digestivo; puede

haber osteoporosis u osteosclerosis, náuseas, vómito o diarrea. Se considera que 24% de estas formas son neoplásicas, y suelen relacionarse con leucemia, linfomas o síndromes mieloproliferativos. Figuras 7.104 y 7.105.

Mastocitosis

Mastocitosis cutánea

Mastocitosis cutánea maculopapulosa/urticaria pigmentosa (UP)

Mastocitosis cutánea difusa

Mastocitoma cutáneo solitario

Mastocitosis sistémica

Mastocitosis cutánea indolente

Mastocitosis sistémica latente

Mastocitosis sistémica asociada a neoplasias hematológicas

Mastocitosis sistémica agresiva

Leucemia de células mastocíticas

Sarcoma de células mastocitarias

WHO mastocytosis classification 2016.



Figura 7.104. Mastocitosis



Figura 7.105. Mastocitosis, nótese pápulas eritematosas (signo de Darier positivo) flechas azules.

Melanoma maligno

Neoplasia maligna que se origina en los melanocitos epidérmicos, dérmicos o del epitelio de mucosas, pigmentada o no, plana o exofítica, que es curable en estadios tempranos, pero que sin tratamiento adecuado es de rápido avance y produce metástasis linfáticas y hematógenas con alta mortalidad, la cual sigue en aumento a pesar del diagnóstico temprano. Sin embargo, la supervivencia también se ha incrementado. Constituye 3% de las neoplasias malignas cutáneas, y causa 65% de las muertes por cáncer. Afecta la piel (90%), los ojos (9%) y las mucosas (1%). Predomina en en el dorso, las piernas y las regiones subungueales. Se caracteriza por una tumoración pigmentada, cuyo color varía de café (marrón) oscuro a negro, con salida del pigmento hacia la piel circunvecina, y de bordes irregulares. El tamaño puede variar de algunos milímetros a varios centímetros. Al principio la superficie es lisa; después se ulcera y se cubre de costras melicericosanguíneas. Puede haber sensación de dolor o prurito, y lesiones satélite. La evolución es rápida y progresiva. El melanoma es la neoplasia con mayor tendencia a las metástasis, tanto linfáticas hacia ganglios o tejidos vecinos, como por vía hematógena hacia vísceras, principalmente los pulmones y el hígado, SNC. Se conoce como melanoma localmente avanzado cuando hay metástasis en tránsito o satelitosis y ausencia de metástasis a distancia. En 0.08 a 13% se produce regresión espontánea. **Lentigo maligno**, melanosis precancerosa de Dubreuil, o peca melanótica de Hutchinson. Esta variedad evoluciona hacia melanoma lentigo maligno y constituye 10% de los melanomas. Es el menos agresivo, se extiende en 10 a 20 años y se presenta después del

sexto decenio de la vida. Suele localizarse en zonas expuestas a la luz solar, en piel con fotodaño, principalmente en la cara (mejillas) y el cuello, aunque puede afectar mucosas por contigüidad. Se inicia como una lesión plana, de color café oscuro, que crece con lentitud hasta 7 cm en promedio, y muestra elevaciones oscuras, con hiperqueratosis y ulceración. Hay una variedad amelanótica rara. Algunos autores lo llaman lentigo maligno cuando está confinado a la epidermis (in situ) y melanoma lentigo maligno cuando invade la dermis. **Melanoma de extensión superficial**, Constituye 40 a 50% de los melanomas. Se presenta entre el cuarto y quinto decenios de la vida. Es más frecuente en el dorso varones, y en las piernas de mujeres. La lesión mide unos 2.5 cm de diámetro, es plana o un poco infiltrada y a menudo arciforme, de bordes y pigmentación irregulares, y de color café rojizo, azul grisáceo o negro. En ocasiones es múltiple. **Melanoma “nodular”**, es la forma más agresiva, y representa 10 a 20% de los melanomas. Generalmente ocurre entre el quinto y sexto decenios de la vida; predomina en varones y en el tronco. Se observa como una placa o tumoración semiesférica de aspecto “nodular” de más de 6 mm, de color café a azul oscuro, de superficie lisa, ulcerada o vegetante, y de bordes irregulares, que se asienta con frecuencia en piel normal. **Melanoma acral lentiginoso** se observa más a menudo en personas de raza negra (60%), asiáticos (29%) y en mestizos. Afecta las palmas, plantas o falanges distales. Puede ser periungueal o subungueal (panadizo melanótico), sobre todo en el halux y en el pulgar. Suele acompañarse de paroniquia y distrofia ungueal, produce manchas pigmentadas irregulares de crecimiento radial, o da lugar a una banda pigmentada ancha (melanoniquia estriada) con pigmentación del pliegue ungueal (signo de Hutchinson); en etapas avanzadas genera formas exofíticas. **Melanoma maligno múltiple** ocasionalmente los pacientes pueden presentar melanomas múltiples (promedio de cinco lesiones). **Melanoma amelanótico** casi siempre es tumoral, de color rosado, y de muy mal pronóstico. En 1 a 5% de casos, el melanoma primario está oculto y solamente se observan las metástasis, las cuales por lo general son ganglionares (60%). **Melanoma desmoplásico o neurotrópico** afecta a ancianos, predomina en varones y en zonas expuestas a la luz solar. La lesión es una placa esclerótica o amelanótica, a veces con un componente superficial de lentigo maligno. Se caracteriza por agresividad local y recurrencias frecuentes. Hay fibrosis con células epitelioides y fusiformes. **Melanomas nevoide y spitzoide** simulan un nevo melanocítico y un nevo de Spitz, respectivamente. Figuras del 7.106 al 7.110.



Figura 7.106. Melanoma maligno de región facial y piel cabelluda



Figura 7.107 Melanoma maligno, flecha azul



Figura 7.108. Melanoma maligno nodular, nótese metástasis.



Figura 7.109. A Melanoma maligno de región plantar. B Melanoma maligno de lecho ungueal, signo de Hutchinson positivo, flechas rojas.



Figura 7.110. Melanoma amelanótico.

Melasma

Palabra griega derivada del griego “**melas**” o negro, es una de las melanosis adquiridas más frecuentes, de evolución crónica y asintomática, circunscrita en cara, de origen desconocido; predomina en países latinoamericanos y del sudeste de Asia. Muestra predilección por mujeres de edad media, principalmente fototipo cutáneo III y V. Aunque su etiología no está aclarada aún, se menciona la interacción de factores raciales, genéticos, hormonales (alteraciones tiroideas), radiaciones ultravioleta, nutricionales, cosméticos, fármacos (fotosensibilizantes y anticonvulsivantes, ACO); también puede considerarse idiopático. Las manchas hiperocrómicas de diferentes tonalidades del marrón al marrón grisáceo, suelen localizarse de manera simétrica siguiendo tres patrones clínicos: a) *centrofacial* es el más frecuente; b) *malar* y c) *mandibular*. Con la luz de Wood se puede determinar el tipo de Melasma según a qué nivel esté localizado el pigmento: El *tipo epidérmico* es de color marrón oscuro y el *tipo dérmico*, gris o azul ceniza, y el *mixto* una combinación de los anteriores. Figura 7.111



Figura. 7.111. Melasma

Micetoma

Síndrome anatomoclínico, de tipo inflamatorio crónico, la hipodermis de la piel a menudo huesos, y a veces vísceras. La localización más frecuente es el pie, y se caracteriza por aumento de volumen, tumefacción, deformación del área y fistulas que drenan un exudado seroso o purulento en el que se encuentra el parásito formando “granos”. Se origina por la inoculación traumática exógena, de hongos o eumicetoma en el 40% de los casos mundiales reportados; o de actinomicetos, y se denomina o actinomicetoma, que corresponden al 60% de los casos mundiales reportados. La edad promedio de presentación es de 16 a 40 años (58%). El periodo de incubación puede

variar desde semanas o meses hasta años. Suele afectar una región; el sitio más frecuente son las extremidades inferiores (64%) (predomina en el pie, pero puede observarse en la pierna, la rodilla y el muslo) o superiores (14%) (mano, antebrazo, brazo, hombro); la pared abdominal; la región esternal y el dorso (17 a 25%), y es raro en la cara o la cabeza. El sitio tiene relación directa con el punto de inoculación. Con gran frecuencia se advierte en el orificio de la fístula un rodete mamelonado, carnososo, que antiguamente se confundía con nódulos; asimismo, el orificio puede encontrarse en el fondo de una depresión; a veces hay ulceraciones y costras melicéricas. Aparecen cicatrices más o menos retráctiles, fibrosas, hiperpigmentadas o hipopigmentadas. La evolución es lenta, pero inexorable, sin regresión espontánea. Se extiende tanto en la superficie como en planos profundos, tejido subcutáneo, los músculos y huesos, cuya afección depende del agente causal. Hay invasión, e incluso destrucción de los huesos pequeños, como los del pie y las vértebras, mientras que los grandes, como la tibia y el fémur, resisten más, pero hay excepciones. Los **micetomas mesodorsales**, luego de afectar las vértebras, llegan a la médula espinal y causan paraplejía; los **laterodorsales** invaden la pleura y el pulmón, y a veces salen por la pared anterior del tórax. Es rara la diseminación hemolinfática y hacia vísceras. Figura 7.112



Figura 7.112. Micetomas.

Miliaria

Dermatosis por retención de sudor; se produce por aumento de la temperatura y la humedad del ambiente; se caracteriza por abundantes pápulas o papulovesículas perladas o eritematosas, pruriginosas, que predominan en el tronco y las extremidades. Ocurre a cualquier edad y en cualquier sexo; es menos frecuente en asiáticos; predomina en niños. La forma cristalina puede presentarse durante el periodo neonatal, y la congénita es rara. En la consul-

ta dermatológica pediátrica ocupa el decimocuarto lugar. Su frecuencia es mayor en regiones tropicales y durante los meses de calor, principalmente entre militares y recién nacidos (20 a 40%); se ha informado en mineros en las extremidades inferiores. Este síndrome predomina en las partes cubiertas del cuerpo, y ocurre después de accesos repetidos de sudoración intensa en un ambiente húmedo. La queratina alterada y macerada, ocasiona obstrucción terminal del conducto sudoral ecrino con retención sudoral, formación de pápulas o papulovesículas y anhidrosis secundaria. Este trastorno se debe a aumento de la temperatura ambiente; protección excesiva con ropa, en especial de material sintético; curas oclusivas; uso de cubiertas de plástico sobre el pañal, o de pañales desechables, e hidratación excesiva. Se ha observado ante cuadros febriles en unidades de cuidado intensivo; además hay influencia de medicamentos que actúan en la inervación adrenérgica y colinérgica de las glándulas sudoríparas. Por otra parte, el sudor actúa como irritante primario, por su alta concentración de cloruro de sodio, lo que ocasiona prurito. Figura 7.113



Figura 7.113. Militaría pustulosa

Molusco contagioso

Virosis cutánea causada por un poxvirus (virus del molusco contagioso [*molluscum contagiosum virus*, MCV]), autoinoculable y transmisible. Es de distribución mundial y afecta a personas de cualquier raza, edad o sexo; predomina en niños de 10 a 12 años de edad, en adultos que tienen actividad sexual, y en pacientes con alteraciones inmunitarias, como aquellos con infección por VIH/síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) (5 a 18%), especialmente en etapas avanzadas, o con linfocitopenia idiopática de

linfocitos T CD4+. Es transmisible por contacto directo o por fómites y por transmisión sexual, y se relaciona con clima húmedo y caluroso, deportes de contacto directo, dermatitis atópica y uso de tacrolimus. Se produce por un poxvirus de los de mayor tamaño, de 150 por 300 μm (*Molluscipoxvirus*), con una sola molécula de DNA bicatenario circular, del cual se describen cuatro subtipos diferentes: MCV-1 a 4, pero clínicamente las lesiones que producen, son indistinguibles. El periodo de incubación varía desde una semana hasta 50 días. Se localiza en cualquier parte de la piel, de preferencia en la cara, el tronco y las extremidades en niños, y en la parte baja del abdomen, los muslos, el pubis, glande y región perianal en adultos. Es excepcional en las palmas, las plantas, la boca y los ojos. Clínicamente se manifiesta por numerosas pápulas translúcidas umbilicadas, de 1 a 3 mm hasta 1 cm y rara vez gigantes (de 3 cm); de consistencia dura que al exprimir las dejan salir un material grumoso. A veces son inflamatorias, y en 10% se ha observado una reacción ecematososa perilesional (eccema moluscoide o dermatitis por molusco). A veces hay prurito leve; el rascado causa autoinoculación (fenómeno de Köebner). Rara vez estas lesiones remiten solas, y suelen mostrar recidiva. Si se localizan en los párpados pueden dar lugar a conjuntivitis o queratitis punteada; es controvertida la existencia congénita. En enfermos de SIDA, el número y tamaño aumentan con rapidez, y muchas veces tienen localización anogenital y extragenital. Figuras 7.114 a 7.116



Figura 7.114. Molusco contagioso



Figura 7.115. Moluscos en región genital y púbica



Figura 7.116. Molusco extenso y de mayor tamaño corticoestropeado, flecha azul, atrofia cutánea, flecha roja.

Morfea

Forma de esclerodermia localizada que conduce a esclerosis de la piel y los tejidos subyacentes; ocurre a cualquier edad, con predominio en mujeres; de evolución crónica y si bien salvo excepciones no tiene una repercusión sistémica grave, puede ser causa de una gran morbilidad. Se relaciona con un desequilibrio entre la producción de colágeno y su destrucción. Tiene una incidencia de 0.4 a 2.7 por 100,000 habitantes. Afecta cualquier parte del cuerpo, en especial el tronco. La forma más común es la **Esclerodermia en placas** que se caracteriza por una o varias placas asintomáticas de piel endurecida, brillante y atrófica, de un tamaño que varía entre 3 y 20 cm, bien delimitadas. y de evolución crónica. Al comienzo son eritematosas, con un borde activo de color lila (“lila ring”) quedando en su evolución, hiper o hipopigmentadas, con anhidrosis. La esclerodermia lilácea es una forma no inducida, que se denomina **atrofia brillante** cuando las placas son blanquecinas, brillantes, con atrofia y depresión, pero sin induración ni hiperpigmentación circundante. En ocasiones se combinan formas clínicas distintas en un mismo paciente. La actividad de las lesiones dura tres a cinco años; hay tendencia a la mejoría, pero las lesiones pueden persistir hasta 25 años y a menudo quedan trastornos pigmentarios residuales. Puede haber formas más graves, mutilantes y minusvalidantes, sobre todo en niños. **Esclerodermia en gotas:** se localiza en tórax y cuello; se caracteriza por lesiones escleroatróficas múltiples, de color blanquecino y de 2 a 6 mm de diámetro, con orificios foliculares dilatados; algunas lesiones están cubiertas de escamas. **Esclerodermia en banda, lineal o monomielica:** Origina placas esclerosas, por lo

general a lo largo de una extremidad, que dificultan su crecimiento; **Ainhum o esclerodermia anular**: es congénita; predomina en la raza negra; origina bandas que estrangulan un segmento corporal, principalmente los dedos de los pies, y produce amputaciones espontáneas. **Morfea queiloidea**: se localiza en el tórax y tiene el aspecto clínico e histológico de queiloide. **Morfea ampollar**: puede observarse en cualquier forma. Se discute la participación de la proteína básica catiónica. **Fascitis eosinofílica o síndrome de Shulman**: de inicio súbito, con induración dolorosa bilateral en extremidades y el antecedente de ejercicio intenso, muchos autores la consideran una variante de morfea profunda; se acompaña de eosinofilia periférica y aumento de la sedimentación eritrocítica. La forma profunda abarca desde piel hasta fascia. No es clara la separación de esta forma clínica y la subcutánea, que según algunos autores son sinónimos. **Morfea panesclerótica** tiene una afección circunferencial de las extremidades, con afección profunda que incluye tejido celular subcutáneo, músculos y huesos. **Morfea diseminada o generalizada**. Afecta principalmente a mujeres de 30 a 50 años de edad. Se presenta con grandes placas esclerosas que pueden afectar áreas corporales extensas; están rodeadas de una zona de color violeta, y predominan en el tronco y los muslos. Puede haber síntomas articulares y fenómeno de Raynaud, sin datos de afección sistémica. En 4.5 a 5.4% se transforma en esclerosis sistémica, aunque esto aún es controvertido. Puede relacionarse con alteraciones de las vértebras (como “sacralización” del segmento lumbar y espina bífida), anomalías de costillas, melanosis de Becker, hipertrichosis, liquen escleroso, alopecia areata, vitiligo y otras. Las formas lineal, generalizada y panesclerótica se asocian con mayor morbilidad y se pueden manifestar con artralgias, contracturas articulares, cambios desfigurantes faciales, y en niños con afección del polo cefálico, puede acompañarse de complicaciones neurológicas y oculares. Figura 7.117



Figura 7.117. Morfea.

Necrobiosis lipoidica

Dermatosis granulomatosa rara, que en 66% de los casos ocurre en diabéticos, aunque su incidencia en esta población, solo alcanza el 0.3 a 3%. En 20% hay intolerancia a la glucosa o antecedentes familiares de diabetes. Se localiza preferentemente en la cara anterior de las piernas (85 a 90%) siendo el sitio de predilección la región pretibial, pero en 15% de los enfermos también aparece en otros sitios; solo 2% tiene lesiones únicamente fuera de las piernas. Comienza como nódulo asintomático que crece por los bordes eritemato-violáceos, mientras que se aplanan en el centro dejando una placa atrófica que deja ver los vasos por transparencia. Pueden ser únicas o múltiples, uni o bilaterales y en su evolución crónica también pueden pigmentarse. En un bajo porcentaje de casos, pueden ulcerarse, complicación que genera dolor y dificultad en el tratamiento. Puede haber alopecia, hipohidrosis y anestesia. Es más frecuente en el sexo femenino con una proporción 4:1, jóvenes y adultos de 30 a 40 años y rara durante la niñez. Pertenecen al grupo de los granulomas idiopáticos en empalizada, y aunque su etiología es desconocida, se la relaciona con factores inmunitarios, genéticos, glicación no enzimática del colágeno y microangiopáticos. En 11 a 65% hay asociación con algún trastorno metabólico. Con respecto a la diabetes, si bien es más frecuente que aparezca después de la misma, hay pacientes en los que puede sobrevenir antes (15%) o de manera simultánea (25%) a dicha enfermedad. En 43% del grupo con diabetes y en 20% de los no diabéticos hay antecedentes familiares de dicha enfermedad, lo que sugiere predisposición genética, incluso se han reportado casos en gemelos. Figura 7.118



Figura 7.118. Necrobiosis lipoidica.

Neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen

Genodermatosis autosómica dominante de origen mesoectodérmico, que se caracteriza por manchas pigmentadas y tumores neurofibromatosos, y se acompaña de trastornos neurológicos, viscerales, endócrinos, óseos y psiquiátricos. Afecta a cualquier raza, pero es más frecuente en la negra. Se encuentra en ambos sexos, con ligero predominio en varones. Hay dos tipos: **El tipo I** corresponde al 85%, se estima un caso por cada 3,000 a 4,000 enfermos, predominan las *manchas y los tumores cutáneos*. Dentro de las primeras se describen las “hepáticas” o café con leche que se ven en el 90% de los pacientes, pecas (efelidoides) en las axilas en 20% y melanodermias que se observan dentro de los primeros tres años de vida. Es rara la pigmentación de las mucosas. De los *tumores cutáneos* predominan los neurofibromas múltiples que aparecen en escolares o adolescentes; son circunscritos, o numerosos y diseminados por toda la superficie corporal; predominan en el tronco, el cuello y la cabeza; son sésiles o pediculados, de color piel; miden desde pocos milímetros a varios centímetros. A la palpación son de consistencia blanda y el dedo se hunde fácilmente en el tumor (“tumor fantasma”); rara vez son duros y están adheridos a tejidos vecinos. **Los tumores plexiformes** son blandos y difíciles de delimitar; estos y la elefantiasis neuromatosa o dermatólisis son muy raros. En 10% de los pacientes hay **convulsiones y retraso mental**, y en 63%, alteraciones psiquiátricas. **El tipo II** (NF-II) se estima 1 por cada 40,000 a 50,000, predomina el schwannoma bilateral vestibular. También incluye la NF-I segmentaria, las manchas café con leche familiares, y la schwannomatosis. Figura 7.119.

Criterios Diagnósticos de la Neurofibromatosis*

Tipo I (NF-I) clásica.

Por lo menos dos de las manifestaciones siguientes:

Seis o más manchas café con leche, con diámetro mayor de 5 mm en prepúberes, y de 15 mm en adultos (75%).

Dos o más neurofibromas de cualquier tipo, o uno plexiforme.

Efelidoides axilares o inguinales.

Tumor del nervio óptico (glioma).

Dos o más hamartomas del iris (nódulos de Lisch).

Una alteración ósea, como displasia del esfenoides, adelgazamiento de la corteza de huesos largos, con o sin pseudoartrosis.

Un familiar de primer grado (padre, hermano, hijo) con los criterios anteriores.

Tipo II (NF-II) central

Cualquiera de las manifestaciones siguientes:

- A. Tumor bilateral del VIII par craneal (auditivo o vestíbulo-coclear) (observado con estudios de imagen apropiados, como tomografía computarizada [CT] o resonancia magnética [MRI]) o
- B. Un familiar de primer grado con NF-II y cualquiera de las dos siguientes:
 1. Tumor unilateral del VIII par craneal.
 2. Dos de los siguientes:
 - Neurofibroma.
 - Meningioma.
 - Glioma.
 - Schwannoma.
 - Opacidad lenticular subcapsular posterior juvenil.

*Roberto Arenas, Dermatología, Atlas, Diagnóstico y tratamiento (Quinta Edición).



Figura 7.119. Neurofibromatosis

Nevo epidérmico verrugoso

Hiperplasia hamartomatosa benigna derivada del ectodermo que se caracteriza por lesiones verrugosas de color café (marrón) oscuro, circunscritas o sistematizadas. Puede ser congénita (60%) o aparecer durante el primer año de vida (80%), se estabiliza durante la adolescencia. Se la asocia con una posible aberración cromosómica ubicada en el brazo largo del cromosoma 1. Si el nevo sigue las líneas de Blaschko se considera un mosaicismo. Es posible que la producción aumentada de factores de crecimiento induzca la hiperproliferación epidérmica, o que las alteraciones cromosómicas afecten genes que codifican proteínas epiteliales causando alteraciones de la diferenciación epidérmica. El término nevo epidérmico engloba varias proliferaciones epidérmicas hamartomatosas (del griego *hamartia*, que significa defecto o error) que dependen de la distribución de las lesiones y de las características histopatológicas predominantes: nevo verrugoso, nevo sebáceo, nevo comedónico, nevo

ecrino y apocrino. Afecta a cualquier sexo. Se presenta en uno de cada 1,000 nacimientos. Se trata de una dermatosis que puede afectar cualquier parte de la superficie cutánea; se caracteriza por una neoformación verrugosa de uno a varios centímetros de diámetro, bien delimitada, de color café oscuro, en ocasiones afecta las uñas. Una variedad inflamatoria es el **nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL)**. Si es extenso y se distribuye en la trayectoria de los dermatomas o nervios periféricos se llama **nevo sistematizado** variedad clínica que puede generar lesiones lineales o que afectan la mitad del cuerpo (*nevus unius lateris*), o ser múltiple y bilateral (*ictiosis hystrix*). Esta variedad puede relacionarse con anomalías musculoesqueléticas (15%), oculares (9%), auditivas y otras alteraciones neurológicas (síndrome del nevo epidérmico o de Solomon). Se ha descrito un fenotipo con nevo bilateral y afección cerebral. Figuras 7.120 y 7.121



Figura 7.120. Nevo epidérmico verrugoso.



Figura 7.121. Nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL).

Nevos melanocíticos

Neoformaciones benignas únicas o múltiples, constituidas por melanocitos que han perdido sus prolongaciones dendríticas y se reúnen en nidos de diferentes tamaños a nivel de la epidermis, la dermis o la unión dermoepidérmica. Estos nevos pueden ser pequeños, medianos o gigantes. Suelen ser pigmentados y de crecimiento variable. Son congénitos o aparecen a cualquier edad. **Nevo azul:** hamartoma benigno de melanocitos dérmicos, congénito o adquirido, que afecta principalmente las extremidades y la región sacrococcígea, y se caracteriza por una mancha o neoformación de color azul-grisáceo, a menudo única y benigna. **Nevo de la unión o Nevo de juntura:** Se presenta en cualquier parte del cuerpo, con predominio en los genitales, las palmas y plantas (55%); las extremidades inferiores (20%)

y el tronco (15%); a veces aparece en la matriz ungueal. Se caracteriza por una mancha de color café (marrón) o negra, bien delimitada, de 1 a 6 mm, rara vez de varios centímetros, pero de no más de 3 cm; la superficie es lisa, y la pigmentación uniforme, con límites exactos y regulares; en ocasiones está un poco elevado; en las uñas se manifiesta por una banda pigmentada longitudinal (melanoniquia estriada). Los localizados en las palmas y plantas predominan en personas de piel oscura y pueden tener líneas más pigmentadas. Suele mostrar involución con la edad. **Nevo compuesto o Nevo mixto:** Se localiza en cualquier parte de la piel, formación sésil de 6 mm y hasta 2 a 4 cm, de color marrón claro u oscuro. Puede afectar cabeza y cuello (47%), palmas y plantas y dorso de manos; se presenta como una mancha ligeramente elevada, hasta llegar a una neoformación sésil, café o negra, que evoluciona hasta adoptar un aspecto nodular; la superficie es lisa, verrugosa o queratósica, sin pelos. Puede ser congénito; crece con lentitud hasta la adolescencia. **Nevo intradérmico o Nevo dérmico:** predomina en adultos, y casi no se observa durante la niñez. Aparece en cualquier parte de la superficie cutánea; se localiza en la cabeza, la cara y el cuello en 81%. Es una neoformación elevada y cupuliforme, que puede ser de superficie lisa, polipoide, verrugosa o pilosa, sésil o pediculada, y del color de la piel, castaño, negro o azul. En general, estas neoformaciones son múltiples y miden de 1 mm a 1 cm de diámetro; muestran un contorno regular. La evolución es estable, pero puede modificarse en la pubertad o con los embarazos; se observa regresión durante el quinto a sexto decenios de la vida. **Nevos melanocíticos congénitos:** constituidos por la proliferación de melanocitos, congénitos, más frecuentes en el tronco. Afectan gran parte de la superficie cutánea; de ahí sus diversos nombres. Son pigmentados y pilosos. Los nevos gigantes (más de 20 cm) tienen mayor riesgo de asociarse a un melanoma maligno (5 a 15%), lo cual puede ocurrir entre el nacimiento y los 60 años de edad; **Nevo atípico:** Predomina en sujetos de raza blanca con fototipos I y II; es un nevo adquirido que por lo general se hace evidente en la pubertad. Suelen ser múltiples, de unos 0.6 cm de diámetro, asimétrico, de color café claro u oscuro, sin pelos, con pigmentación irregular y bordes difusos. Hay una variante eritematosa, parecida a lentigo o queratosis seborreica. Predomina en el tronco, en ocasiones en la piel cabelluda, las mamas, el pubis y las nalgas. En la fase de nevo de unión es uniforme, plano y circular, y en la fase de nevo compuesto está elevado. **Síndrome del nevo displásico es familiar,** con herencia autosómica dominante; se caracteriza por la presencia de 100 o más nevos, de los cuales por lo menos uno, mide 8 mm o más de diámetro, y uno por lo menos muestra características atípicas; es un marcador de melanoma (3 a 46%). Figuras 7.122 a 7.127



Figura 7.122. Nevo azul.



Figura 7.123. Nevo melancólico congénito.



Figura 7.124. Nevo de unión.

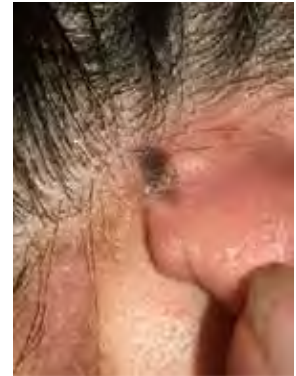


Figura 7.125. Nevo mixto.



Figura 7.126. Nevo intradérmico.



Figura 7.127. Nevo ungueal.

Nevo de Ota

Pigmentación melanocítica congénita que puede acentuarse tras la pubertad. Produce una mancha melánica, de color café (marrón) o azul oscuro que asienta unilateralmente más frecuentemente en el territorio de las dos primeras ramas del nervio trigémino en la piel, esclerótica y conjuntiva; a veces puede ser bilateral (5%). Afecta a todas las razas; es más frecuente en japoneses y mestizos, menos en sujetos de raza negra o caucásicos. La frecuencia varía de 0.2 a 0.8% de la consulta dermatológica. Predomina en mujeres (80%).

Clasificación

Tipo I. Orbitopalpebral y zigomático.

Tipo II. Afecta las regiones orbitaria, zigomática y nasal.

Tipo III. Afecta la región de la primera y segunda ramas del nervio trigémino.

Nevo sebáceo

Tumor derivado del aparato pilosebáceo, que puede aparecer desde la niñez. años de vida, y a veces tras la pubertad. Predomina en la cabeza y el cuello; suele localizarse en la piel cabelluda, pero también puede hacerlo en la frente, la región preauricular o retroauricular, la nariz, mejillas o tronco; sigue las líneas de Blaschko. En su crecimiento se describen tres etapas: **La primera** se caracteriza por una neoformación lineal u ovoide con alopecia, de color amarillento y superficie lisa, pero algo áspera al tacto. En la **segunda**, que empieza durante la adolescencia, se torna polilobulada, de superficie rugosa o vegetante; puede haber comedones, quistes o tumores de los anexos; mide 0.5 a 15 cm de diámetro. En 90% se relaciona con otros tumores benignos, siringocistadenoma papilífero (20%) y tricoblastoma (5%), y en niños con verrugas vulgares (2-4%). En la **tercera** o tardía, después de los 27 años, aparecen neoplasias malignas que se manifiestan por lesiones exofíticas o ulceración. En 0.8 a 6.7% de los pacientes muestra vínculo con carcinoma basocelular; es probable que algunos casos sean tricoblastomas. Se puede asociar coristoma ocular. Cuando se localiza en la línea media puede coincidir con manifestaciones neurológicas, como crisis convulsivas o retraso mental, y formar parte de un síndrome neurocutáneo, el síndrome del nevo sebáceo (de Schimmelpenning-Fevertein-Mims), en el cual, además del nevo, que por lo general es más extenso, hay trastornos vasculares, oculares, musculoesqueléticos y del sistema nervioso central que se manifiestan por retraso mental y convulsiones; puede haber hipofosfatemia resistente a vitamina D. Figura 7.128



7.128. Nevo sebáceo

Nevo de Spitz

Neoplasia melanocítica benigna, por lo general es adquirida, que se caracteriza por una neoformación constituida por células epitelioides, fusiformes o ambas. Constituye 1 a 10% de los nevos en niños; 15 a 65% se presenta en adolescentes y adultos. **La forma clásica** se presenta como una lesión única que afecta las extremidades, la cabeza o el cuello, en especial la cara (56%) o el tronco (39%); en adultos predomina en mujeres, en quienes afecta las piernas (45%). Se caracteriza por una neoformación semiesférica redondeada (57%) u ovalada, de varios milímetros de diámetro (1 mm a 3 cm), bien circunscrita, eritematosa o eritematosa-violácea, con telangiectasias en una superficie lisa y sin pelo. Hay una **forma pigmentada o variante de Reed**, que algunos consideran que es una entidad aparte, de color café (marrón) oscuro o negro, con límites uniformes, lisa y a veces plana; ocasionalmente es polipoide e irregular, pediculada, escamocostrosa, ulcerada o verrugosa. La **forma eruptiva** se ha asociado a quimioterapia, pubertad, embarazo e infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).

Nevo de Sutton o Halo Perinéxico

Nevo melanocítico con una zona de despigmentación periférica, que tiende a la involución espontánea probablemente por mecanismos inmunes celular y humoral, lo cual se ha sustentado por la presencia de infiltrados linfocíticos de células T (citotóxicas-supresoras), producción de autoanticuerpos (IgM) contra melanocitos y aumento de células de Langerhans epidérmicas. También se lo relaciona con otras enfermedades autoinmunes como vitiligo, alopecia areata, tiroiditis de Hashimoto, enfermedad celiaca y dermatitis atópica. Predomina en niños y adolescentes de 6 a 15 años de edad. La

frecuencia en la consulta dermatológica es de 0.1 a 0.9%. Puede ser adquirido o hereditario. Se ha detectado su aparición después de una exposición intensa al sol, en especial quemadura solar. Es más frecuente en el tronco, principalmente en la espalda; aparece menos en las manos, y es raro en la cabeza. **El fenómeno halo** se instala en días o semanas. Se caracteriza por un área circular de hipomelanosis de 0.5 a 2 cm y hasta 5 cm de diámetro, alrededor de un nevo melanocítico adquirido de color marrón o rosado, rara vez congénito, en 50% es múltiple, se han informado hasta 90 lesiones. Los nevos tienden a aplanarse, y es posible que haya involución completa en meses. Con frecuencia persisten las zonas acrómicas. 7.129



Figura 7.129. Nevo de Sutton, nótese halo hipocrómico periférico, flechas azules

Nevo de Spillus

Es congénito o adquirido. Se le ha definido como un nevo sobre otro nevo, o aún mejor, un nevo sobre un lentigo. Por lo general aparece en la niñez, y se caracteriza por una lesión hiperpigmentada de color café claro de 2 a 20 cm de diámetro, bien circunscrita, que semeja una mancha café con leche (lentigo); dentro del mismo se encuentran manchas pigmentadas más oscuras (nevo) que se hacen más evidentes con la edad y con exposición al sol; en la biopsia hay hiperplasia de melanocitos con modelo lentiginoso (crestas interpapilares alargadas); puede observarse nevo de unión, nevo compuesto u otros nevos. Puede relacionarse con alteraciones vasculares, del sistema nervioso o del tejido conjuntivo. Figura 7.130



Figura 7.130. Nevo de Spillus

Nevo comedónico

Es un hamartoma congénito de la unidad pilosebácea. Se desarrolla a partir de la pubertad; afecta a ambos sexos. Predomina en el tronco, el cuello y las extremidades superiores; ocurre con menor frecuencia en la cabeza, y tiene una distribución zoniforme. Está constituido por una placa lineal u oval con múltiples comedones, muy abiertos y con un tapón queratósico; en ocasiones se inflama y da lugar a lesiones papulopustulares acneiformes y quísticas. Las lesiones bilaterales o diseminadas son excepcionales. En la biopsia se encuentran infundíbulos pilosos grandes y dilatados, revestidos por un epitelio atrófico y queratina laminar. El síndrome del nevo comedónico se relaciona con alteraciones esqueléticas, neurológicas y oculares, en especial catarata ipsilateral. Figura 7.131



Figura 7.131. Nevo comedónico.

Nódulo de los ordeñadores

Virosis benigna de la ubre de la vaca, originada por virus del género Parapoxviridae. Zoonosis propia del ganado vacuno; causa disminución de peso en los animales, lo que ocasiona pérdidas económicas; se transmite accidentalmente al ser humano por contacto físico. Predomina en varones de 12 a 65 años de edad, y hay predominio leve durante el invierno. Es una enfermedad profesional de ordeñadores, veterinarios y empleados de la industria de la carne, por eso se localiza en partes expuestas como las manos. En el nódulo de los ordeñadores el agente causal es el virus de la paravacuna, del género Parapoxviridae, que se adquiere por inoculación directa en la piel; el periodo de incubación es de 5 a 6 días; el ataque confiere inmunidad (que no es permanente), no así el contacto con animales. La infección viral afecta los queratinocitos superficiales, que liberan citocinas epidérmicas, las cuales estimulan neutrófilos y linfocitos; también hay liberación de factores angiogénicos, y tienen efectos mitógenos. La dermatosis está constituida por una o varias (tres a cuatro) pápulas semiesféricas de 0.5 a 1.5 cm de diámetro, de color blanco-rosado o rojo-violáceo, y de consistencia firme, por lo que semejan nódulos. Generan dolor leve, y están rodeados de un halo inflamatorio; se aplanan y en su superficie aparece una vesícula o pústula umbilicada que por lo general se ulcera y se cubre de costras en el centro, el cual se deprime; es posible que haya linfangitis y adenitis y, a veces, infección agregada. Cura solo, en un promedio de 35 días, sin dejar cicatriz.

Oncocercosis

Enfermedad restringida a focos endémicos precisos, con manifestaciones cutáneas y oculares, que muestran exacerbaciones agudas espontáneas originadas por la terapéutica. El agente causal es la filaria *Onchocerca volvulus*. En tronco y extremidades se presenta la llamada **oncodermatitis liquenificada**, que es la característica más constante y se manifiesta por piel seca ictiosiforme, liquenificada, pigmentación, descamación (piel de saurio) y prurito. En ocasiones se limita a una sola extremidad (en algunos países se denomina *sowda*); después hay una fase de atrofia, principalmente en las nalgas, con pérdida de la elasticidad, pliegues marcados, alopecia y anhidrosis, y hay una fase conocida como **discromía oncocercósica**, con áreas de despigmentación y de piel normal o hiperpigmentada alrededor de los folículos (piel de leopardo). Puede haber linfadenopatía, linfedema y formación de pliegues inguinales por piel redundante. Las *alteraciones oculares*, que sobrevienen en 50% de los sujetos, dependen de microfilarias que están

en la cámara anterior y que pueden llegar a la posterior, e incluso causar atrofia coroidoretiniana; consisten principalmente en fotofobia, lagrimeo, ardor, alteraciones de la agudeza visual, enrojecimiento de la conjuntiva con edema, queratitis (punteada y esclerosante) e iritis. En los párpados hay edema y luego blefarocalasia; en la conjuntiva aparece después vascularización y pigmentación ocre; también es posible que sobrevengan leucoma, limbitis y seudopterigión; en un porcentaje alto hay ceguera. **El estado agudo** o reacción de Mazzotti aparece de modo espontáneo o por la terapéutica con dietilcarbamazina; se caracteriza por síntomas generales y digestivos; con fiebre, cefalea, anorexia, náuseas, vómitos, mialgias, adenitis, dolor abdominal, diarrea y epistaxis.

Papilomatosis confluyente y reticulada

Dermatosis crónica de causa desconocida. No hay tratamiento específico. Afecta a ambos sexos, con cierto predominio en mujeres y en la raza negra. Aparece después de la pubertad, es más frecuente entre los 18 y los 25 años de edad, y hay casos familiares. Se han postulado hipótesis que plantean factores genéticos o endocrinos. Se ha considerado una reacción secundaria a *Malassezia* spp. (*Pityrosporum orbiculare* o *P. ovale*), aunque el consenso actual es que la presencia de esta levadura es coincidente (30%); también se menciona la presencia de *Actinomyces dietzia*, y se ha señalado que toxinas bacterianas pueden afectar la queratinización o que los superantígenos pueden inducir producción de moléculas de adherencia y citocinas en queratinocitos. Se ha relacionado con obesidad, acantosis *nigricans*, atopia, enfermedad de Cushing, irregularidades menstruales, intolerancia a la glucosa, diabetes y alteraciones tiroideas; mejora al bajar de peso o durante el embarazo. Lo más aceptado es la presencia de una queratinización anormal. Se ubica fundamentalmente en el tronco, en las regiones esternal, interescapular y epigástrica; rara vez aparece en el cuello, las extremidades y la cara. Está constituida por lesiones papilomatosas de color café claro que se elevan 1 a 4 mm desde la superficie cutánea; se agrupan en placas con disposición reticulada; su evolución es crónica, asintomática o con prurito leve. Se ha propuesto denominar dermatosis hiperqueratósica de cabeza y cuello por *Malassezia* a la localización facial con predominio en mejillas, con placas hiperqueratósicas pigmentadas. El motivo de la consulta es de interés estético. Figura 7.132

Clasificación

- I. Papilomatosis *punctata* pigmentada y *verrugosa*.
- II. Papilomatosis confluyente y reticulada.



Figura 7.132. Papilomatosis confluyente y reticulada.

Papillon Lefevre, síndrome de

Genodermatosis autosómica recesiva, caracterizada por hiperqueratosis palmoplantar con periodontitis y pérdida prematura de los dientes, con aparición temprana de infección periodontal grave. Es rara; se han informado alrededor de 300 casos en la bibliografía mundial. Se presenta en 1 a 4 por millón de habitantes. Afecta a ambos sexos. Las manifestaciones empiezan entre el primer y cuarto años de edad. Aparece hiperqueratosis palmoplantar focal, que afecta casi toda la superficie, con acentuación en algunas áreas, a veces con placas hiperqueratósicas en el dorso de las articulaciones interfalángicas, los tendones de Aquiles, los codos, las rodillas y otras áreas (*transgrediens*). La dentición se inicia normalmente; con la primera erupción de los molares terminales empieza la destrucción de los ligamentos periodontales que origina gingivitis, desviación y movilidad de los dientes, y abscesos paradontales; hacia los cuatro o cinco años de edad hay adoncia; la mayoría de los enfermos también pierde los dientes definitivos y entonces desaparece la inflamación. La mucosa oral es opalescente. Puede haber hiperhidrosis, distrofia ungueal (bandas transversas, onicogriposis) y aracnodactilia; a veces hay calcificaciones meníngeas y retraso mental. La sudoración y el pelo son normales. Suelen observarse piodermitis de repetición secundarias a la alteración de polimorfonucleares. También hay relación con absceso hepático.

Peutz-Jeghers, síndrome de

Genodermatosis de herencia autosómica dominante o por mutación, que aparece durante la niñez, caracterizada por pigmentación mucocutánea, poliposis intestinal hamartomatosa, e incremento del riesgo de desarrollar diferentes cánceres en el brazo corto del cromosoma 19 (19p13.3), el cual tiene un papel esencial en la detención del ciclo celular en fase G1, en la polaridad celular y en la apoptosis relacionada al p53. Por ello, al estar mutado aumenta exponencialmente el riesgo de desarrollar tumores. Al parecer la pigmentación depende de la actividad de los melanosomas y no del tamaño de estos. Afección mucocutánea que no está presente en el momento del nacimiento; se caracteriza por manchas en los labios (95%), la mucosa oral (83%), las encías, paladar, nariz, párpados, palmas y plantas (74 y 62%), pero principalmente en las puntas de los dedos; son hiperpigmentadas, de color café (marrón) o negro, miden 2 a 5 mm, tienen forma ovalada y son asintomáticas. Las lesiones labiales se desvanecen con la edad, no así las de las mucosas. Se acompaña de pólipos intestinales, que aparecen entre los 10 y 30 años de edad, y predominan en el intestino delgado (yeyuno e íleon), aunque es posible que afecten otros sitios del tubo digestivo; habitualmente son múltiples, pero pueden ser únicos. Generan vómito, dolor abdominal, hematemesis y melena. La frecuencia de transformación maligna es la misma que en la población general; en 2 a 3% de los pacientes los pólipos se transforman en adenocarcinomas gastrointestinales; en 10 a 20% también se señala relación con otros cánceres, como neoplasias mamarias, ováricas, pulmonares, tiroideas, testiculares, así como hemangiomatosis. Es posible que el síndrome sea incompleto, y que solo se encuentre la afección mucocutánea.

Papulosis linfomatoide

Enfermedad cutánea rara, crónica, recidivante y autorresolutiva, compuesta de lesiones eritematosas de aspecto papular o nodular con curación espontánea, sin evidencia de afectación extracutánea al momento del diagnóstico. La etiología y patogenia son desconocidas, y dentro de los factores propuestos están: infección viral, disminución de la inmunovigilancia, estimulación antigénica crónica, efecto oncogénico de fármacos inmunosupresores, estrés o enfermedad, expresión alta de receptor 1 del factor de necrosis tumoral y antígeno de linfocitos cutáneos (ligando E-selectina). Epidemiológicamente, es más frecuente a edad mediana (hacia los 45 años), aunque se puede presentar en intervalo de edad amplio, como los extremos de la vida (8 meses de

edad y 84 años). La afección no muestra predilección por ninguna raza y respecto al sexo, el índice hombre-mujer es 2-3:1. La localización más frecuente es en tronco y extremidades, y pocas veces hay afectación de mucosa bucal y genital. Figura 7.133



Figura 7.133 Papulosis linfomatoide.

Paracoccidioidomicosis

Micosis sistémica endémica de Latinoamérica, causada por el complejo dimorfo *Paracoccidioides brasiliensis* y otras especies moleculares en especial *P. lutzii*; se inicia por inhalación y se restringe al aparato respiratorio, o se disemina hacia la mucosa bucofaríngea, los ganglios linfáticos, la piel o las vísceras; puede generar una infección subclínica o ser de evolución aguda, subaguda o crónica, e incluso causar la muerte. Es exclusiva de zonas húmedas de Latinoamérica, con una distribución geográfica limitada por los trópicos de Cáncer y de Capricornio; se extiende desde el sur de México hasta Argentina y Uruguay siendo Brasil el primero en frecuencia. En 51 a 100% de los pacientes hay manifestaciones clínicas inespecíficas de afección pulmonar; puede haber tos, expectoración y hemoptisis. Algunos autores aceptan dos formas polares con base en criterios clínicos e inmunológicos: a) anérgica para el tipo juvenil agudo o subagudo y formas crónicas multifocales, y b) hiperérgica para formas moderadas, unifocales y crónicas de tipo adulto. Hay *afección de la mucosa orofaríngea* en 51 a 82%, con tumefacción, deformación de la región, nódulos y ulceraciones que se agrupan en placas con aspecto de tejido de granulación; estas lesiones se localizan en el velo del paladar, las encías, los carrillos, piso de la boca, lengua y labios, y constituyen la llamada *estomatitis moriforme*.

Clasificación

I-Forma subclínica.

II-Forma pulmonar pura o diseminada.

- a) Tegumentaria o cutaneomucosa.
- b) Ganglionar o linfática.
- c) Visceral.
- d) Mixta.

También puede clasificarse en:

1. Infección.
 - a) Tipo juvenil (aguda y grave).
 - b) Tipo adulto (crónica), unifocal o multifocal.
2. Enfermedad.
 - a) Tipo juvenil (aguda y grave).
 - b) Tipo adulto (crónica), unifocal o multifocal.
3. Latente (quiescente o secuelas).

Pediculosis

Dermatosis que en los seres humanos se origina por tres especies de insectos del orden Anoplura, género *Pediculus*: *P. humanus* con dos variedades, *capitis* y *corporis*, o piojos de la cabeza y del cuerpo o de la ropa y *Phthirus pubis* o ladilla, causando mucho prurito. La distribución es cosmopolita, favorecida por mala higiene, promiscuidad y migraciones. A menudo causan epidemias familiares; llegan a constituir un problema de salud pública; durante los últimos decenios la frecuencia aumentó de manera paralela a la de escabiasis en muchos países industrializados. La **pediculosis de la cabeza** se localiza en piel cabelluda, principalmente en las regiones occipital y retroauricular; rara vez afecta la barba u otros sitios; hay prurito intenso y excoriaciones; se observan liendres y pocos parásitos adultos, a veces las manifestaciones clínicas se deben a la infección agregada: impétigo y linfadenitis regional dolorosa, principalmente de ganglios occipitales y retroauriculares. En ocasiones hay una erupción urticariana y maculopapular en los hombros y el tronco. **La pediculosis del cuerpo** (predomina en el tronco y cuello; puede extenderse hacia el abdomen, las nalgas y los muslos; hay pápulas, costras hemáticas y manchas eritematosas o hemorrágicas, que dejan pigmentación residual y excoriaciones lineales (enfermedad de los

vagabundos); el prurito es intenso y puede haber furunculosis agregada. **La pediculosis del pubis** se localiza principalmente en esta región, pero puede extenderse hacia el tronco, los muslos, las axilas, límite de piel cabelluda, cejas y pestañas (pediculosis *ciliaris*), así como a la barba en personas con mucho vello. Figura 7.134



Figura 7.134. Pediculosis.

Pelagra

Enfermedad sistémica por deficiencia de ácido nicotínico y sus vitámeros; se expresa más en la piel, las mucosas y el sistema nervioso central (SNC), por eso se la conoce como la enfermedad de las cuatro “D”: Dermatitis, Diarrea, Demencia y Defunción. Es endémica en países no industrializados, con índices altos de desnutrición, donde el maíz y otros cereales constituyen la base de la alimentación, como en Sudáfrica, China, India y Latinoamérica. Producida por la carencia celular de vitamina B₃ que compuesta por dos vitámeros con la misma acción vitamínica: el ácido nicotínico o niacina, y la nicotinamida o niacinamida. La falta de triptófano y niacina origina falta de coenzimas I (nucleótido de difosfopiridina) y II (nucleótido de trifosfopiridina) que son las formas oxigenada y reducida de la nicotinamida, esenciales para el transporte de energía y el metabolismo celular. La disminución de la actividad de estas enzimas causa inhibición de la reparación de las células dañadas en tejidos con recambio celular muy dinámico, como la piel y el tubo digestivo, o con grandes necesidades de energía, como el cerebro. El mecanismo de fotosensibilidad (fototóxica) podría estar relacionado con la deficiencia de las coenzimas I y II que son importantes en la reparación de la epidermis dañada por la radiación ultravioleta o por una deficiencia de ácido urocánico que protege contra radiación UVB; por otra parte, la mejoría con el ácido nicotínico se debe a su participación en los procesos respiratorios de los tejidos, esencial para el metabolismo de glucosaminoglucanos. La

dermatosis es bilateral y simétrica; aparece en partes expuestas a la luz solar (cara, cuello, manos, dorso de pies) y zonas de roce y fricción (codos, rodillas, muñecas, escroto y vulva) se caracteriza por eritema intenso, edema, ardor, formación de ampollas y posteriormente descamación, piel gruesa y pigmentación de color café (marrón) oscuro. Se han considerado casi patognomónicas las lesiones en la zona del escote que emiten una prolongación hacia el mango del esternón; las primeras se denominan “collar de Casal” y su prolongación, “corbata”. En las manos se forma el guantelete pelagroso, y las fisuras en las palmas y plantas dan el aspecto de piel de ganso. Los pliegues muestran maceración. En la boca hay signos de desnutrición, como queilitis angular y glositis; esta última origina inflamación y dolor linguales, y después atrofia de papilas filiformes. Como manifestaciones del SNC hay irritabilidad, astenia, anorexia, cefalea, insomnio, amnesia anterógrada y retrógrada, así como trastornos de la conducta que pueden degenerar en psicosis; incluso se ha asociado con delirio de parasitosis; en general, la demencia es tardía. También puede haber trastornos del sistema nervioso periférico, como disminución de la sensibilidad y la movilidad. En niños hay falta de crecimiento; predominan el edema y los cambios en el pelo, como alopecia difusa, pérdida del brillo y decoloración en bandas (pelo en bandera). En adolescentes, los cambios mentales son muy intensos. En ancianos las lesiones dejan cierto grado de atrofia, y suele haber cambios ungueales, como fragilidad, estrías y leuconiquia. Las formas incompletas ocurren en personas con desnutrición crónica, con piel de aspecto ictiosiforme o “curtido”. En la “pelagra sin pelagra” hay lesiones sistémicas no cutáneas. La muerte ocurre en ausencia de tratamiento, por insuficiencia multiorgánica.

Pénfigo

Enfermedad autoinmune, caracterizada por ampollas intraepidérmicas en piel, mucosas y anexos, originadas por acantólisis o ruptura de las uniones intercelulares de los queratinocitos o desmosomas, debido al depósito de autoanticuerpos IgG dirigidos contra las desmogleínas 1 y 3 que forman parte de los mismos. Así logran la pérdida de cohesión por un proceso de emisión de señales enzimáticas que finaliza en apoptosis, lo que ha originado el término apoptólisis. En el pénfigo vulgar los anticuerpos están dirigidos contra la desmogleína 3, una proteína de 140 kDa, y en el pénfigo foliáceo, contra la desmogleína 1, una proteína de 165 kDa; ambas proteínas forman parte de la familia de las cadherinas. La evolución es aguda, subaguda o crónica, y habitualmente es mortal en ausencia de tratamiento. Aunque rara, es la más frecuente de las enfermedades ampollares autoinmunitarias; se ha observa-

do en todas las edades y predomina entre los 40 y 60 años; afecta a todas las razas; ocurre en ambos sexos, con leve predominio en mujeres (1.5:1); en menores de 30 años se ha observado en 12.6%. La frecuencia varía de 0.5 a 3.2 por 100 000 habitantes por año o 1 a 16 por millón por año. La mortalidad es de 17.7%; la principal causa de muerte es el choque séptico. El **pénfigo vulgar** representa 80 a 85% de los casos. La erupción empieza en cualquier parte de la piel o de las mucosas (60%), con predominio en la piel cabelluda, los pliegues inguinales y axilares, el ombligo y la región submamaria. Hay ampollas flácidas de 1 a 2 cm, que aparecen en piel sana o eritematosa, y que al romperse dejan zonas desnudas, excoriaciones y costras melicéricas. Hay dolor, pero no siempre prurito. En general, las lesiones curan sin dejar cicatriz o solo hay hiperpigmentación. Una presión fuerte del pulgar sobre la piel sana perilesional ocasiona acantolisis (signo de Nikolsky). Si se ejerce presión directa con el dedo sobre una ampolla intacta, se produce extensión lateral (signo de Asboe-Hansen). La mucosa más afectada es la oral (80 a 90%); empieza en este sitio en 50 a 70% de los pacientes, y muchas veces es el único lugar afectado. Las ampollas muestran rotura temprana y dejan erosiones irregulares y dolorosas que afectan la mucosa gingival, el paladar, la lengua, borde bermellón lo que impide una correcta alimentación, y en casos graves, la orofaringe y laringe. También puede afectar los ojos, el esófago, la uretra, la vulva y otros sitios; es posible que haya cambios ungueales que dependen de las ampollas. Hay afección temprana del estado general; puede haber fiebre, anorexia, vómitos y diarrea, así como complicaciones pulmonares y renales, y muerte. El **pénfigo vegetante** (1.3%) se clasifica en tipos de Newmann y Hallopeau; el primero es más grave y el segundo remite con el tratamiento. Predomina en pliegues inguinales, peribucal y en las manos y los pies; comienza con ampollas que dejan erosiones, las cuales originan a su vez vegetaciones húmedas, rojas, cubiertas de costras y que dejan pigmentación residual. La lengua puede tener aspecto cerebriforme. Se cree que puede intervenir el roce o representar una forma de resistencia al tratamiento. El **pénfigo foliáceo** (13.7%) es una dermatosis que empieza como pénfigo o dermatitis seborreica y se transforma en eritrodermia exfoliativa y rezumante (de Darier) tiene una base eritematosa, excepcionalmente afecta las mucosas; puede haber alopecia, onixis y perionixis. Casi no hay afección del estado general. Esta variante esporádica, cuando se presenta en niños, puede tener un modelo circinado o policíclico que suele ser de evolución benigna. El **pénfigo foliáceo brasileño, fogo selvagem o pénfigo endémico sudamericano**, es endémico en zonas rurales de Brasil y otras regiones de Sudamérica. Por la distribución geográfica se especula sobre un ciclo de insecto-vector-virus. Afecta a adolescentes y adultos jóvenes. Es

familiar en 10%. Puede ser circunscrito o abarcar áreas corporales extensas como una eritrodermia exfoliativa. No hay afección de mucosas. El **pénfigo seborreico o eritematoso (enfermedad de Senear-Usher)** empieza con lesiones ampollares o placas eritematoescamosas en la parte media del tórax, los hombros, la región lumbosacra, piel cabelluda, surcos nasogenianos, zona retroauricular. Las lesiones recuerdan el lupus eritematoso o se acompañan de este. Hay poca afección de mucosas. A menudo avanza hacia pénfigo foliáceo, que algunos consideran una variante restringida a las regiones malares y sebodorreicas, más que una forma clínica verdadera. El **pénfigo herpetiforme**, pénfigo con IgA o dermatitis herpetiforme con acantólisis, es raro evolución crónica y benigna, aunque puede evolucionar hacia pénfigo vulgar. Se caracteriza por lesiones anulares con eritema y edema, vesículas en los bordes, y prurito. El **pénfigo paraneoplásico o síndrome autoinmunitario paraneoplásico multiorgánico** se caracteriza por una erupción mucocutánea polimorfa, relacionada con una neoplasia maligna principalmente hematológica; orienta hacia el diagnóstico una estomatitis dolorosa e intratable. Se relaciona más a menudo con linfoma no Hodgkin, leucemia linfocítica crónica y enfermedad de Castleman. Es grave y la muerte es casi siempre por sepsis, insuficiencia respiratoria o complicaciones del tratamiento. **El pénfigo neonatal** es una enfermedad transitoria que se presenta en hijos de mujeres con pénfigo y títulos altos de anticuerpos de clase IgG1 que cruzan la barrera placentaria y se depositan en la piel. En general, la enfermedad se resuelve en algunas semanas, cuando el recién nacido produce sus propias inmunoglobulinas. También se ha señalado pénfigo inducido por fármacos, que en clínica es similar al foliáceo. Figuras 7.135 y 7.136

Clasificación de pénfigo*

Formas clásicas:

I. Superficial.

- a) Foliáceo (esporádico y endémico).
- b) Eritematoso.

II. Profundo.

- a) Vulgar
- b) Vegetante.

Formas raras:

I. Herpetiforme (pénfigo con IgA).

II. Paraneoplásico.

*Roberto Arenas Guzmán. Dermatología, Atlas diagnóstico y tratamiento. (Quinta edición).



Figura 7.135. Pénfigo vulgar.



Figura 7.136. Pénfigo eritematoso.

Pénfigo crónico benigno familiar

Genodermatosis rara de herencia autosómica dominante, caracterizada por ampollas acantolíticas y vegetaciones en los pliegues. La evolución es crónica y recurrente. No hay terapéutica eficaz. En 66% de los casos hay otros familiares afectados, la herencia es autosómica dominante, con penetrancia completa en adultos y expresividad variable. Se producen pormúltiples mu-

taciones en el gen ATP2C1 (cromosoma 3q21-24), que codifica la bomba de Ca^{++} ATPasa en el aparato de Golgi. Esta proteína regula los niveles de Ca^{2+} intracitoplasmático. De esta manera, se altera la concentración de este ión entre el aparato de Golgi y el citosol, lo que determina una falla en la diferenciación epidérmica. Se localiza en la nuca, el cuello y los pliegues axilares, antecubitales, inguinocrurales y submamaros, así como en el escroto, la vulva y las regiones perianal y periumbilical; sobre una piel sana o eritematosa aparecen vesículas, ampollas o pústulas flácidas que se rompen con facilidad y dejan erosiones que se cubren de costras melicéricas, y al confluir forman figuras circinadas, o hay placas vegetantes; el aspecto es ecematoso. El signo de Nikolsky y el fenómeno de Köebner pueden inducirse por la sudoración, fricción, infecciones o exposición a luz UV.

Penfigoide

Enfermedad inflamatoria, autoinmunitaria, caracterizada por ampollas grandes y placas de tipo urticariano muy pruriginoso. Predomina en ancianos y afecta el tronco y las extremidades, y rara vez la cabeza, el cuello y las mucosas; no deja cicatrices atróficas. Es de inicio repentino, su evolución es crónica, por brotes, y a veces remite de manera espontánea. Hay una ampolla subepidérmica con eosinófilos, y se detectan IgG y C3 en la zona de la membrana basal. Los anticuerpos se dirigen contra antígenos que están en el hemidesmosoma que une el queratinocito a la membrana basal. Puede haber anticuerpos circulantes contra la membrana basal del epitelio. El análisis inmunogenético de pacientes con penfigoide ha identificado un incremento del haplotipo DQB1 0301 del HLA. La dermatosis puede ser local o diseminada; predomina en el abdomen, los muslos y las caras de flexión de las extremidades. La lesión fundamental es la ampolla, que aparece sobre una base eritematosa o edematosa; hay placas urticariales pruriginosas; las ampollas son tensas con contenido seroso o hemorrágico, de tamaño variable, a menudo grandes y extendidas; cuando se rompen quedan cubiertas de costras melicéricas o melicericosanguíneas. El signo de Nikolsky es negativo. La mortalidad es de menos de 6%, y está más relacionada con la edad y las condiciones generales. La coexistencia de penfigoide con liquen plano se conoce como ***lichen planus pemphigoides***. Ha mostrado vínculo con enfermedad maligna, y esta es más frecuente cuando el estudio de inmunofluorescencia indirecta (IFI) resulta negativo. El ***penfigoide ampollar generalizado de Lever*** se manifiesta por una dermatosis que afecta áreas muy extensas de cualquier región; las ampollas son tensas y suelen afectar las mucosas. Evoluciona con remisiones y exacerbaciones. El ***penfigoide ampollar circunscrito o localizado*** es menos frecuente; origina

ampollas tensas en la cabeza y las extremidades. La variedad polimorfa causa una erupción generalizada, con pápulas, vesículas y ampollas de base eritematosa, que predominan en superficies de extensión, el dorso y las nalgas. En la forma **vegetante** hay ampollas, escamas y lesiones vegetantes en áreas intertriginosas, la cabeza, el dorso y las extremidades. El **nodular** es una variedad rara caracterizada por lesiones hiperqueratóticas de aspecto nodular y pruriginosas, que pueden preceder por años a las ampollas. El **penfigoide cicatrizal de tipo mucocutáneo**, llamado benigno mucoso de Lortat-Jacob u ocular, afecta las mucosas, principalmente la oral, conjuntival, laríngea, genital, rectal y esofágica. Las ampollas dejan cicatrices retráctiles, sinequias, y puede haber ceguera, dificultad respiratoria y estenosis esofágica. Las lesiones cutáneas son raras. En el penfigoide cutáneo cicatrizal, o de Brunsting-Perry, hay lesiones cutáneas solo en la cabeza y el cuello, que dejan cicatrices atróficas. Se han descrito dos formas muy raras: vegetante y nodular.

Penfigoide gestacional

Dermatosis probablemente autoinmunitaria poco frecuente, con predisposición genética, en la que actúan factores hormonales. Consiste en una erupción diseminada a tronco y caras de extensión de extremidades, particularmente en el abdomen; es simétrica, con tendencia a la extensión centrífuga, muy polimorfa e intensamente pruriginosa; casi siempre inicia en la región periumbilical. Se caracteriza por pápulas, ronchas, vesículas y ampollas que se agrupan en placas *circinadas*. En 20% de las pacientes hay afección de mucosas. Hay síntomas generales como malestar, fiebre, náuseas y cefalea. En la biopsia hay una ampolla subepidérmica con anticuerpos anti-BP180 (anti-BPAg2). Es raro, se presenta en 1 de 3,000 a 50,000 embarazos. En la mayoría de las pacientes se detectan anticuerpos de 180 kD anti-BP180 (colágeno XVII) que es el antígeno tipo 2 del penfigoide ampolloso (BPAg2). Son IgG y fijan complemento en la membrana basal. Aparece con especial frecuencia durante el segundo o tercer trimestre del embarazo, o durante el puerperio, el brote dura uno a cuatro meses, y la enfermedad, hasta 12 años. Desaparece semanas o meses después del parto (75%), para luego reaparecer, más grave, con cada gestación, con la menstruación, o con el uso de anticonceptivos hormonales. Puede acompañarse de prematuridad, rotura prematura de membranas y muerte fetal. El recién nacido puede presentar lesiones transitorias vesiculares y urticariformes. A veces acompaña a neoplasias del trofoblasto. Se cree que interviene la progesterona; también se atribuye a efectos tóxicos o sensibilización a tejidos fetales o placentarios. Algunos lo han considerado una variedad de penfigoide o de dermatitis herpetiforme.

Piebaldismo

Genodermatosis autosómica dominante, con falta o deficiencia de melanocitos, caracterizada por una mancha acrómica que suele afectar la frente y un mechón triangular del pelo. No tiene tratamiento. Es poco frecuente. Ocurre en todas las razas y en ambos sexos. Se presenta en menos de 1 por 20 000 habitantes. La herencia es autosómica dominante; es causado por mutaciones en el protooncogén *c-KIT*, ubicado en el brazo largo del cromosoma 4 (4q11-q12), el cual codifica un receptor de superficie tipo tirosinacinasas, cuyos ligandos son factores de crecimiento para células progenitoras y mastocitos, necesarios para la proliferación de melanocitos. El fenotipo parece relacionarse con el sitio de la mutación. La falta o deficiencia de melanocitos, puede quedar reemplazado por células de Langerhans. Es congénito y persiste sin cambios toda la vida; en 80 a 95% hay una zona triangular despigmentada en la parte central de la frente, que se extiende en ocasiones al tercio interno de cejas, raíz nasal y mentón, incluso el pelo, aunque puede ser bilateral y simétrica. Puede haber manchas acrómicas con tendencia a la simetría en la parte ventral del tórax y abdomen, en las regiones proximales de las extremidades, y rara vez en otros sitios. Dentro de estas zonas acrómicas y cerca de los bordes se pueden observar islas (de 1 a 5 cm de diámetro) de hiperpigmentación o de pigmentación normal. Las manifestaciones extracutáneas son raras. La asociación con sordera se conoce como síndrome de Woolf. Hay cuatro síndromes clínicos y genéticos asociados con piebaldismo. El tipo 1 se considera la forma clásica de Waardenburg, con herencia autosómica dominante, desplazamiento lateral del canto interno de los ojos, heterocromía del iris, sordera neurosensorial congénita unilateral o bilateral; en el tipo 2 no existe aumento de la distancia entre ambos cantos internos (distopia *cantorum*); el tipo 3 o *síndrome de Klein-Waardenburg*, es similar al tipo 1 con anomalía de las extremidades; el 4 es el fenotipo más gravemente afectado y puede asociarse con enfermedad de Hirschsprung.

Pilomatixoma

Neoplasia benigna lobulada que deriva de la matriz del folículo piloso, y en el estudio histológico se caracteriza por células basófilas, transicionales y fantasma o sombra (momificadas), así como calcificaciones en la dermis profunda o hipodermis. Predomina en la cara y el cuello (70%), las extremidades superiores (24%), y menos en las inferiores (13%) y el tronco; es frecuente en los párpados. En general son lesiones únicas de 0.5 hasta 3 a 5 cm de diámetro, de forma esférica, ovoide o polilobulada, del color de la

piel o rojo-violáceas, indoloras, firmes y bien delimitadas. Solo genera dolor cuando se ulcera (2 a 7%). Las formas múltiples se presentan en 2 a 6%; se ha relacionado con síndrome de Gardner. Se han descrito las siguientes variantes: nodular subcutánea, que es la más común; la angioide que semeja un hemangioma; la ulcerada o ulceronecrotica; la pseudoampollar o anetodérmica, y formas exofíticas. Figura 7.137



Figura 7.137. Pilomatrixoma, nótese calcificaciones, flecha roja.

Pitiriasis alba

Dermatosis de evolución crónica y asintomática que se observa en 1 a 5% de la población general, y en 32 a 34% de los pacientes atópicos. Afecta a todas las razas, principalmente personas de piel oscura, y a ambos sexos, desde recién nacidos hasta adolescentes, con franco predominio en escolares. La frecuencia es mayor en primavera y verano, sobre todo en niveles socioeconómicos bajos. Se caracteriza por manchas hipocrómicas de 1 a 5 cm de diámetro mal delimitadas, cubiertas de escamas finas que se desprenden fácilmente, rodeadas de hiperpigmentación perilesional; pueden ser únicas, pero casi siempre son múltiples. Se localizan principalmente en la cara a nivel de las mejillas, región maseterina, frente, periferia de los orificios nasales, boca y conducto auditivo externo, también en cara externa de antebrazos y otras zonas expuestas a la luz solar. Hay algunas variantes clínicas.

Parapsoriasis

Grupo de dermatosis raras de causa desconocida y evolución crónica resistentes a toda terapéutica, que afectan a adultos de todas las razas con

una distribución mundial, constituyen menos de 0.1% de la consulta dermatológica, son excepcionales en los niños. Se describen dos formas clínicas principales, a grandes placas y a pequeñas placas, en ocasiones es difícil distinguirlas. Se cree que se originan en una dermatitis clonal compuesta principalmente por linfocitos T CD4+ y forman parte de las enfermedades linfoproliferativas, sobre todo para la parapsoriasis de grandes placas, la cual puede progresar hacia micosis fungoides. La forma de **grandes placas** se observa más a menudo en caucásicos después de los 40 años de edad; predomina en varones, con una proporción de 3:1; estudios de reacción en cadena de la polimerasa (*polymerase chain reaction* [PCR]) han demostrado en el infiltrado cutáneo subpoblaciones monoclonales de linfocitos T en 50% de los casos predomina en el tronco y en pliegues, así como en la parte proximal de las extremidades; está constituida por placas ligeramente sobreelevadas de forma ovalada o irregulares de 5 a 10 cm de diámetro, de color marrón-rojizo o rosado; pueden tener aspecto de papel de cigarrillo; por lo general dejan áreas bien demarcadas de piel no afectada; las formas reticuladas son más extensas. Estas formas se acompañan de prurito moderado o intenso, que indica su progresión hacia micosis fungoide en 10 a 30% de los enfermos. La forma de parapsoriasis de grandes placas hipopigmentada (denominada *discrasia de células T epiteliotrófica hipopigmentada*) predomina en mujeres jóvenes de fototipos oscuros, y tiene una muy larga evolución antes de que progrese a micosis fungoide hipopigmentada. La forma de **pequeñas** placas afecta a ambos sexos por igual, es una forma benigna, generalmente policlonal, y se la ha relacionado con un mecanismo de hipersensibilidad a estímulos antigénicos persistentes. Predomina en el tronco y las extremidades; por lo general sigue las líneas de segmentación. Se caracteriza por placas eritematoescamosas, redondeadas u ovals, de 2 a 4 cm de diámetro; tienen aspecto digitiforme, con límites por lo general definidos, y son asintomáticas o ligeramente pruriginosas; este aspecto en huellas digitales, que adquieren un tono amarillento, anteriormente se conocía como xantoceritrodermia *perstans*. La evolución es crónica, con brotes que duran 4 a 6 semanas. El riesgo de evolución hacia micosis fungoide es nulo. La forma **poi quilodérmica o paraqueratosis variegata** (parapsoriasis liquenoide, lichen variegata, poi quilodermia vascular atrófica) se caracteriza por atrofia, manchas pigmentadas moteadas y telangiectasias; en la forma reticular hay pápulas liquenoides y placas eritematoescamosas confluentes en un modelo reticular, relacionado con atrofia epidérmica; puede evolucionar hacia una forma poi quilodérmica. La detección de una proliferación clonal de células T es indicadora de su carácter de linfoma T temprano (6 a 46%). Figura 7.138



Figura 7.138. Parapsoriasis.

Pitiriasis rosada

Dermatosis inflamatoria de evolución breve y autolimitada. Se desconoce la causa; se ha sugerido un proceso infeccioso exantemático viral por la forma de presentación, los pródromos y la ausencia de recurrencias; se han demostrado en la piel y saliva el herpesvirus 7 y menos a menudo el virus del herpes simple-6 (HSV-6), así como linfocitos CD4+, que orientan hacia una infección sistémica activa; sin embargo, no se ha precisado si se trata de una reinfección o reactivación; en algunos casos se ha relacionado con HSV-8. Ciertos fármacos (captopril, metronidazol, isotretinoína, D-penicilamina, levamizol, barbitúricos, bismuto, ketotifeno, clonidina, omeprazol, terbinafina, sales de oro) e incluso el BCG, pueden desencadenar una erupción parecida; recientemente se ha relacionado con el virus de la gripe H1N1 o con vacunación contra el mismo. La incidencia es de 85 a 172 por 100,000 habitantes; constituye 0.68 a 2% de la consulta dermatológica. Está caracterizada por la aparición inicial de una **placa primitiva o medallón heráldico** asintomática, presente en 50 a 90% de los casos, suele afectar el cuello o tronco, pero puede aparecer en cualquier sitio y está vinculada con traumatismos como picaduras de insecto, que podrían ser la vía de entrada de un agente infeccioso. Es una placa ovalada de color rosado, con escamas finas que característicamente no llegan a la periferia de la lesión; puede medir desde unos milímetros hasta 4 o incluso 10 cm, y persiste 4 a 5 días. A veces tiene aspecto eccematoso y en hasta el 5% de los pacientes, la placa madre puede

ser múltiple. Al igual que en la mononucleosis, se ha observado mayor diseminación cuando se administra ampicilina. Luego de 5 a 15 días sobrevienen brotes sucesivos de placas hijas que se extienden en dirección centrífuga, a nivel del tronco donde adoptan una distribución característica en árbol de Navidad, el cuello y la parte proximal de las extremidades. Son parecidas en forma y color a la primitiva, pero de menor tamaño de 0.5 a 1.5 cm, y pueden ser asintomáticas o ligeramente pruriginosas (25 a 50%); en personas de piel morena son más oscuras. La resolución es espontánea en 2 a 6 semanas, aunque a veces dura 3 a 5 meses; la recidiva es excepcional. Puede quedar hipopigmentación o hiperpigmentación residual. Rara vez hay fiebre, cefalea, malestar general, artralgias, síntomas respiratorios o gastrointestinales, linfadenopatía o afección ungueal. La afección oral (16%), que ocurre sobre todo cuando es muy extendida, en niños y en pacientes de raza negra, suele pasar inadvertida; se han informado manchas eritematosas, vesículas, ampollas, ulceraciones y hemorragias. En el 20% de los casos se presenta de manera atípica: forma **invertida**, que afecta la cara y las extremidades, y es más frecuente en niños; formas **localizadas**, que afectan la parte baja del abdomen, el cuello, las axilas, piel cabelluda (pitiriasis amiantácea), mama, ingles o palmas y plantas, o son unilaterales; **placa primaria aislada**; forma **gigante**, que es más grande y genera síntomas más intensos, y formas **circinada y marginada de Vidal**; puede haber formas **combinadas**. Según las lesiones puede ser pustular, urticariana, hemorrágica o purpúrica, tipo eritema multiforme y papular o vesicular; la penúltima afecta la cara, deja pigmentación residual y se presenta sobre todo en la cara en jóvenes de piel negra, y la última en menores de tres años. En pacientes con SIDA el cuadro clínico de la pitiriasis rosada no se modifica. Figura 7.139



Figura 7.139. Pitiriasis rosada.

Pitiriasis rubra pilaris

Enfermedad rara, de causa desconocida, hereditaria o adquirida, que ocurre un caso en 5,000 a 50,000 enfermos de la piel, y constituye solo 0.025 a 1.3% de las consultas dermatológicas. Se presenta en ambos sexos y en cualquier raza, desde el nacimiento hasta los 70 años; predomina durante el primer o quinto decenios de la vida. Su etiología no está aclarada aún, pero está considerada como un trastorno de la queratinización que involucra el retinol y el metabolismo y transporte de la vitamina A. Su evolución es variable: a veces crónica y recidivante, en general benigna, y rara vez mortal. Se caracteriza por pápulas foliculares hiperqueratósicas de 2 a 3 mm, del color de la piel, rojas, blanquecinas o amarillentas, acuminadas, (es lo mismo que hiperqueratósicas) y placas eritematoescamosas psoriasisiformes, que predominan en salientes óseas del dorso de las manos y en los dedos, la cara externa de los antebrazos, las muñecas, codos y rodillas; puede acompañarse de queratodermia palmoplantar “en sandalia”, y evolucionar a eritrodermia. En las superficies articulares, los pliegues están claramente marcados con islas de piel respetada. Puede comprometer las uñas y manifestarse con estrías longitudinales, hiperqueratosis subungueal, y en ocasiones hemorragias en astilla. En casos extremos hay ectropión; en la mucosa oral puede haber erosiones y placas blanquecinas. Empieza con enrojecimiento y descamación de la piel cabelluda, la frente y los pabellones auriculares. **Las formas clásicas, juvenil y del adulto**, son las más frecuentes (86%). En la forma típica del adulto la distribución es cefalocaudal, mientras que la juvenil inicia en el hemicuerpo inferior, se puede generalizar en 2 a 3 meses (eritrodermia). No hay alteración del estado general; es posible que haya prurito. A veces se desencadena por exposición al frío, calor o por un proceso infeccioso. En general la evolución es crónica, con exacerbaciones y remisiones espontáneas; generalmente se autolimita en tres años, pero se ha observado duración de hasta 20 años. En clínica, las formas clásicas son semejantes entre sí, excepto por la edad a la que aparecen; la del adulto es la más frecuente (50%). **El tipo circunscrito juvenil** (25%) consta de placas eritematosas localizadas, con pápulas foliculares en los codos y las rodillas, y queratodermia palmoplantar, que no progresan hacia las formas clásicas. En la **atípica del adulto** hay aspecto ictiosiforme, queratodermia palmoplantar y alopecia ocasional. **La juvenil atópica** se presenta durante los primeros años de la vida y tiene evolución más crónica; se puede acompañar de un aspecto esclerodermiforme en las palmas y plantas. En este grupo por lo general se encuentran los casos familiares. La variante **asociada con infección por VIH** es similar a la clásica del adulto, se acompaña de acné conglobata, hidrosadenitis y liquen espinuloso.

Pitiriasis versicolor

Micosis superficial producida por el complejo lipofílico *Malassezia* spp. cosmopolita, endémica en zonas tropicales. Se caracteriza por manchas de distintas tonalidades “versicolor”, cubiertas de descamación fina, que predominan en el tronco, el cuello y la parte proximal de los brazos; en general son asintomáticas o se acompañan de prurito de variada intensidad. Tiene respuesta adecuada al tratamiento, pero las recidivas son frecuentes. La prevalencia varía de 0.8 a 30 o 50%, principalmente en Samoa, Fiji, Centroamérica, Sudamérica, algunas regiones de África, Cuba, las Antillas y el Mediterráneo. Puede aparecer a cualquier edad, y afecta a ambos sexos; predomina en varones, con una proporción de 2:1; es más frecuente entre los 20 y 45 años de edad; se ha observado en lactantes, pero en general es rara durante la niñez. Hay antecedentes familiares en 19% de los afectados. *Malassezia* spp. (*Pityrosporum ovale*, *P. orbiculare*) es un hongo levaduriforme y lipofílico que forma parte de la flora cutánea normal. La pitiriasis versicolor está favorecida por el calor, la humedad, la sudoración, producción de sebo, uso de ropa oclusiva de material sintético, y aplicación de grasas y glucocorticoides tópicos o sistémicos, síndrome de Cushing, inmunosupresión, defecto de la producción de linfocinas o diabetes. *Malassezia* spp. es capaz de inducir una respuesta inflamatoria con infiltrado leve constituido por linfocitos CD4+. La descamación parece depender del efecto queratolítico del hongo, o de la transformación de triglicéridos en ácidos grasos irritantes; los cambios de coloración se han relacionado con alteraciones del tamaño de los melanosomas, así como con un efecto citotóxico sobre los melanocitos, producido por ácidos dicarboxílicos que inhiben la tirosinasa, y tienen efecto antibacteriano. También pueden explicar estas alteraciones pigmentarias metabolitos lipídicos dependientes de tirosinasa, como pitiriacitrina y pitirialactona. Por otra parte, *Malassezia* es capaz de producir *in vitro* un pigmento semejante a la melanina. En la más reciente clasificación del género *Malassezia* se han reconocido 4 especies, de acuerdo con su morfología, fisiología y características moleculares: Las lesiones muestran distribución centripeta en el tórax, la espalda y la parte proximal de las extremidades, rara vez se extienden al cuello, los antebrazos o la porción distal de las extremidades; en niños pueden afectar la cara, la frente y las regiones preauriculares, y en lactantes, la zona del pañal. Puede haber un “seudoborde” activo, otra forma con máculas oscuras (pitiriasis versicolor *nigra*), así como la transformación eventual de una a otra o a la forma *alba*. Miden 2 a 4 mm de diámetro o hasta 1 o 2 cm; están cubiertas por descamación furfurácea, pueden confluir y formar grandes placas. En personas con alteraciones inmunitarias afecta regiones

poco frecuentes, como la cabeza y los genitales. Puede ser una dermatosis localizada, diseminada o eritrodérmica, y por su morfología, punteada, numular, reticular, folicular o seudopapular, hiperocrómica, hipocrómica y atrófica. Figura 7.140



Figura 7.140. Pityriasis versicolor

Placas y pápulas pruriginosas del embarazo

Erupción polimorfa del embarazo, exantema toxémico del embarazo. Es la más frecuente de este tipo de dermatosis; parece representar una respuesta inmunitaria a antígenos fetales o placentarios circulantes. Se presenta en uno de cada 160 embarazos, en primíparas (70%), y predomina en el último trimestre o durante el posparto inmediato. Se caracteriza por una erupción pruriginosa en el abdomen y los muslos (97%), las nalgas, piernas y brazos, que comienza en el sitio de las estrías atróficas, respeta la región periumbilical y se extiende con rapidez al resto del tronco y extremidades; casi nunca afecta la cara, palmas y plantas. Está constituida por pápulas, ronchas, costas hemáticas y placas urticariformes; son menos frecuentes el eritema, las vesículas y el eccema. Se acompaña de aumento de peso y prematuridad. El estudio histopatológico muestra espongirosis, con predominio de eosinófilos e infiltrados perivasculares con linfocitos y edema. En 30% hay depósitos granulares de C3, IgM e IgA en la unión dermoepidérmica o perivascular; la inmunofluorescencia indirecta es negativa. Desaparece durante el puerperio, por lo que el tratamiento es sintomático; se pueden utilizar antihistamínicos de primera generación, corticosteroides tópicos de baja potencia y emolientes; en casos graves se utilizan corticosteroides orales.

Porfirias

Trastornos hereditarios o adquiridos del metabolismo de las porfirinas, con aumento de estas o de productos intermedios, ocasionados por deficiencia de siete de las ocho enzimas implicadas en la biosíntesis del hem en la médula ósea o el hígado; por ello las alteraciones ocurren en estos sitios. Produce alteraciones en el hígado, los ojos, los dientes, huesos, bazo, sistema nervioso central (SNC) y otros órganos. Se clasifican en **eritropoyéticas** o **hepáticas** desde los puntos de vista clínico, bioquímico, enzimático y genético; también se dividen en agudas o neuroviscerales, cutáneas o crónicas, y neurocutáneas. Solo existe tratamiento sintomático. **a) Agudas o neuroviscerales:** porfiria aguda intermitente, porfiria *variegata*, coproporfiria hereditaria, plumboporfiria (deficiencia de ácido δ-aminolevulínico [ALA] deshidratasa). **b) No agudas o cutáneas:** porfiria cutánea *tarda* (PCT), protoporfiria eritropoyética, porfiria eritropoyética congénita, porfiria hepatoeritropoyética y la variante homocigótica de PCT. **c) Neurocutáneas:** porfiria *variegata*, coproporfiria hereditaria. Las porfirinas inducen fotosensibilidad cutánea endógena a energía luminosa del orden de 400 nm, y la piel lo manifiesta con fragilidad cutánea y la formación de ampollas en áreas expuestas que primero se erosionan, para luego cubrirse de costras y curar dejando cicatrices y quistes de milium. Puede haber hipertricosis malar, hiperpigmentación, alopecia, cambios esclerodermiformes.

Poroma ecrico

Proliferación benigna de la porción intraepidérmica del conducto excretor sudoral ecrico (acrosiringio); se caracteriza por una neoformación única, blanda, de color rosado y asintomática. Parece derivarse de células pluri-potenciales o poroides de la zona transicional entre los segmentos dérmico e intraepidérmico del conducto excretor ecrico (acrosiringio); las queratinas K5/K14, que predominan en células basales, se expresan en todas las células poroides. En sus formas pigmentadas se ha atribuido a secreción de un factor de crecimiento de melanocitos a partir de células tumorales. Se localiza en las plantas (60%) y las piernas, y con menor frecuencia en las palmas y otros sitios, como el cuello, y las partes anterior y posterior del tórax. Se caracteriza por una tumoración habitualmente única y pequeña, de 1 a 3 cm de diámetro, de color rosado y consistencia blanda, que semeja tejido de granulación; es de crecimiento lento, asintomática y de evolución benigna, puede ser sésil o ligeramente pediculado y, rara vez, pigmentado. Excepcionalmente da origen a porocarcinoma; este predomina en las extremidades inferiores entre los 60 y 70 años de edad y suele ser metastásico. Figura 7.141



Figura 7.141 Poroma ecрино

Poroqueratosis

Trastorno de la queratinización con una expresión morfológica muy variada que permite distinguir al menos seis variantes clínicas. Se caracteriza por pápulas o placas queratósicas, con extensión centrífuga y borde elevado, únicas o múltiples, de evolución crónica. El estudio histológico demuestra una columna de células paraqueratósicas, o laminilla cornoide. Las más frecuentes son la forma clásica (de Mibelli), diseminada y una actínica, superficial. No se conoce un tratamiento eficaz. Es un trastorno genético heterogéneo o por mutación, de patogenia desconocida. En la forma actínica superficial se han identificado alteraciones en los loci 12q23.2-24, 15q25.1-26.1 (*DSAP1* y *DSAP2*), 1p31.3-p31.1, 18p11.3 y 16q24.1-24.3; el locus para la forma palmo-plantar y diseminada (*palmaris plantaris et disseminata*) está mapeado en el locus 12q24.1-24.2 (*DSAP1*). **La forma clásica** empieza durante la niñez, puede localizarse en la cara, el tronco, las extremidades, genitales, palmas, plantas y mucosas, e incluso en uñas. Comienza con pápulas queratósicas, que se agrupan formando placas anulares queratósicas e hiperpigmentadas de color café (marrón) o rojizo, con bordes elevados y centro atrófico. A menudo son escasas, pero pueden ser únicas o múltiples; su tamaño varía de 4 a 20 cm (gigantes), pocas veces son pruriginosas, con fenómeno de Köebner e influencia tardía de la luz solar, que aumenta la pigmentación y el prurito. No hay manifestaciones generales; puede mostrar transformación maligna dando origen a neoplasias (basocelulares o espinocelulares) en 7% de los pacientes. Se ha descrito una forma facial atípica con placas atróficas. El síndrome CAP se caracteriza por craneosinostosis, alteraciones anales y poroqueratosis. **La forma actínica**, o poroqueratosis de Chernosky y Freeman, predomina en zonas expuestas a la luz solar; las lesiones son abundantes, bilaterales, con tendencia a la simetría, pequeñas, poco notorias, de 0.5 a 4.5

cm, la mayor parte de 0.5 a 1 cm, poco queratósicas e intensamente pruriginosas, en general no les pica para nada, y pueden dejar atrofia leve, no hay fenómeno de Köebner. La exposición a la luz solar desencadena exacerbación y aumento del número de lesiones. Hay una **variante superficial diseminada no actínica** que predomina en mujeres; se observan múltiples placas pequeñas, asimétricas, principalmente en las extremidades. **La forma superficial** predomina en sujetos con alteraciones inmunitarias, es similar a las formas anteriores, pero no es indispensable la exposición a la luz solar para que aparezca. Las formas que no se ajustan por completo a la clásica constituyen un solo grupo; la forma lineal o zoniforme causa lesiones hiperqueratósicas lineales con una forma localizada que sigue las líneas de Blaschko, y una forma generalizada. Se presenta aislada o acompaña a cualquiera de las formas anteriores; puede haber afección de la uña. **La forma punctata** es excepcional, se presenta durante la adolescencia con lesiones queratósicas puntiformes palmoplantares; **la forma diseminada** también afecta a adolescentes, e inicia con lesiones palmoplantares que luego se diseminan. Se ha descrito una forma facial atípica con placas atróficas y una forma folicular; la forma pticotrópica (*ptychotropica*) es una placa eczematosa circunferencial perianal con múltiples laminillas cornoides.

Prurigo actínico

Fotodermatosis idiopática de las partes expuestas a la luz del sol, de aspecto polimorfo. Afecta a todas las razas; predomina en indígenas y mestizos que viven a altitudes de más de 1,500 metros sobre el nivel del mar. No hay acuerdo respecto a si se trata de una fotodermatosis distinta o una variante de la erupción polimorfa lumínica. Se han propuesto al efecto factores raciales, alimentarios, hormonales y genéticos. La frecuencia familiar es de 3 a 15%; la herencia es autosómica dominante con penetrancia baja. Se ha encontrado relación con el HLA-B15, HLA-A24, HLA-Cw4 y HLA-DR4/DRB1*0407. Se cree que la exposición a radiaciones UVB y en menor grado UVA, induce la síntesis de fotoproductos que podrían estimular la inmunidad celular, que se manifiesta por la aparición de lesiones en 24 a 48 h o luego de varios días. Hay tres formas clínicas: la **eritematosa**, que se asemeja al lupus eritematoso y predomina en niños; la variedad de **pequeñas pápulas**, y la forma de **grandes pápulas**, que incluye una variedad de placas infiltradas. En general comienza antes de los 10 años de edad. Está diseminado a la frente, las mejillas, el dorso de la nariz, pabellones auriculares, zona del escote, caras externas de brazos y antebrazos, dorso de las manos y (en mujeres) cara anterior de las piernas. La dermatosis está constituida por eritema, pápulas,

costras hemáticas, exulceraciones y liquenificación; de modo secundario puede haber zonas de eccema, hiperpigmentación o hipopigmentación, y cicatrices residuales. El prurito es intenso y la evolución es crónica. El rascado origina *seudoalopecia* de la cola de las cejas y del vello corporal. La submucosa labial presenta eritema, escamas, fisuras y exulceraciones, que predominan en el labio más prominente (85%). Puede haber fotofobia, congestión conjuntival (45%), pinguécula y hasta pseudopterigión o conjuntivitis exuberante pigmentada. Figura 7.142



Figura 7.142 Prurigo actínico

Prurigo del embarazo

Dermatosis papular del embarazo, erupción atópica del embarazo, eccema del embarazo, foliculitis pruriginosa. Se presenta en uno de cada 300 embarazos. Se relaciona con hipersensibilidad a antígenos placentarios; hay antecedente personal de atopia, y aparece en cualquier momento de la gestación, sobre todo en etapas tempranas (primer y segundo trimestres); hay pápulas eritematosas generalizadas y placas de eccema, que predominan en áreas de extensión y pliegues. En 30% se acompaña de óbito fetal. Durante el último trimestre hay gran incremento de las gonadotropinas coriónicas urinarias, hasta 25,000 o 50,000 unidades. Los resultados del estudio histopatológico son inespecíficos, hay espongirosis e infiltrado perivascular mononuclear. El tratamiento es sintomático.

Prurigo por insectos

Dermatosis reaccional a la picadura de insectos, que generalmente afecta a niños. Es cosmopolita; predomina en países tropicales durante los meses de

calor y en la población de nivel socioeconómico bajo. Se origina por chinches (*Cimex lectularius*), pulgas (*Pulex irritans*) y con menor frecuencia por otros ectoparásitos como moscos (“mosquitos”), trombidias, tunga (“nigua”) y garrapatas. La picadura origina una reacción de hipersensibilidad tanto precoz como tardía. La primera se origina por IgE e histamina, que generan edema vasomotor transitorio de la dermis, y se manifiesta por una roncha; la segunda es una respuesta celular tipo IV y depende de linfocitos T, que producen un infiltrado linfocítico resolutorio, y se manifiesta por pápulas. En algunos casos puede existir una combinación de manifestaciones; primero se forma la roncha y poco tiempo después las pápulas. Se cree que no todas las lesiones son un efecto directo de la picadura, sino que se producen por un fenómeno de sensibilización que origina lesiones a distancia; se han demostrado anticuerpos IgG. En la cimiciasis (por especies de *Cimex*) las lesiones se asientan en la región lumbar, las nalgas y caras externas de las extremidades; a menudo son simétricas; se observan ronchas, pápulas, costras hemáticas (pápulas + prurito = prurigo), excoriaciones y a veces vesículas (seropápulas) o ampollas. Las ronchas son transitorias; las demás lesiones se disponen en pares (mancuerna) o hileras; son muy pruriginosas y la evolución es crónica, por brotes; en ocasiones se notan al levantarse el niño. Rara vez se observa en adultos, se presenta en quienes llegan a un lugar donde se encuentran los insectos; a eso se debe la denominación original de “prurigo de llegada”. En la puliciasis (por *Pulex*) las lesiones son pápulas y petequias, y están dispersas. Las lesiones que están en partes cubiertas sugieren chinches o pulgas, y en partes no cubiertas, insectos voladores como mosquitos o moscas. Las complicaciones habituales son dermatitis por contacto e impétigo. Figuras 7.143 y 7.144.



Figura 7.143. Prurigo por insectos en adulto.



Figura 7.144. Prurigo por insectos infantil

Prurito gravídico o colestasis del embarazo

Se relaciona con colestasis y aparece durante el último trimestre. Se caracteriza por prurito generalizado y excoriaciones; hay aumento de bilirrubinas y puede haberlo de las transaminasas y la fosfatasa alcalina. Desaparece al terminar el embarazo y en 70% se presenta en embarazos posteriores. La morbilidad se limita al prurito, aunque puede presentarse parto prematuro o sufrimiento fetal.

Psoriasis del embarazo

Se conocía como impétigo herpetiforme. Rara vez hay antecedente de psoriasis. Esta erupción ocurre en cualquier momento del embarazo; inicia en regiones intertriginosas y se extiende al tronco y las extremidades, respeta la cara, palmas y plantas; se caracteriza por placas eritematosas con pústulas, que se agrupan en placas circinadas no pruriginosas. Se acompaña de síntomas generales y se resuelve después del parto. Es recurrente y más grave en embarazos subsiguientes. En las uñas puede haber fosillas y onicólisis. Los datos histopatológicos son similares a los de la psoriasis pustulosa.

Psoriasis

Dermatosis inflamatoria crónica, autoinmunitaria y multifactorial, con fuerte influencia genética y variabilidad fenotípica. Se desconoce la causa, pero parecen influir factores inmunitarios, genéticos, psicossomáticos, ambientales y bacterianos. Se postulan muchas teorías: **Genética**. Hay antecedentes familiares en 33% de los enfermos; se cree que la transmisión es autosómica dominante o multifactorial (poligénica). Se ha relacionado con los antígenos

HLA-Cw6 más fuertemente, HLA-B13 y HLA-Bw57. **Alteraciones inmunitarias.** La más importante es el factor de necrosis tumoral- α (*tumor necrosis factor- α* [TNF- α]) producido por las células dendríticas, macrófagos y células T; aumenta la inflamación local, activa las células dendríticas y la maduración de células al reclutar células T de memoria y aumentar las funciones efectoras de las mismas, induce hiperproliferación de los queratinocitos y regula las células endoteliales. **Alteraciones neurógenas.** Un aumento de la concentración de neuropéptidos (β -endorfinas) puede afectar la sustancia P, y causar alteraciones de la respuesta eritematosa neurógena, y de la transmisión de estímulos a través de fibras nerviosas sensoriales.

En adultos se considera una enfermedad sistémica relacionada con síndrome metabólico y riesgo de infarto del miocardio. Afecta a ambos sexos y ocurre a cualquier edad, con cierto predominio entre el segundo y cuarto decenios de la vida. Del total de los casos, 10 a 15% ocurre en niños, principalmente mujeres; en 33% de los enfermos aparece antes de los 20 años de edad. Se observan formas leves en 77%, el resto son moderadas a graves; la forma artropática se presenta en 1 a 15%. En portadores de virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) la frecuencia varía de 1.3 a 2.5%. En pacientes susceptibles, la psoriasis puede ser inducida o empeorada (fenómeno de Köebner) por: traumatismos; reacciones fototóxicas a la luz solar o PUVA (psoralenos más luz ultravioleta A); alérgenos por contacto; infecciones cutáneas; fármacos como glucocorticoides, litio, antipalúdicos, bloqueadores beta, antiinflamatorios no esteroideos y bloqueadores de la enzima convertidora de angiotensina, y en la forma en gotas, especialmente en jóvenes, infecciones faríngeas estreptocócicas. La enfermedad es más grave en obesos, fumadores y sujetos con infección por VIH. La dermatosis es bilateral, con tendencia a la simetría. Predomina en la piel cabelluda, las salientes óseas como los codos y las rodillas, la región sacra y caras de extensión de extremidades. En ocasiones afecta el ombligo, las palmas, las plantas, genitales y pliegues de flexión (psoriasis invertida). En la **psoriasis vulgar** la dermatosis está constituida por pápulas y placas con eritema y escamas de límites netos, forma y tamaño muy variables; la descamación es blanca, nacarada, de aspecto yesoso, o micácea; puede cubrir toda la placa o parte de ella. En la **psoriasis en gotas o guttata** las lesiones predominan durante la niñez, son pequeñas (0.5 a 1.5 cm), se presentan en forma eruptiva, y se relacionan con infecciones faringoamigdalinas. Cuando hay afección de los pliegues se habla de **psoriasis invertida**; en **lactantes** hay una forma que afecta la zona del pañal. Son variantes morfológicas raras la forma rupioide, con placas hiperqueratóticas muy pequeñas, que semejan las valvas de una concha, y la ostrácea que se manifiesta por placas con escamas superpuestas que recuerdan la

concha de una ostra. En la **folicular** hay escamas en los orificios foliculares. En **piel cabelluda** tiende a presentarse hasta el límite de implantación; las lesiones adoptan forma de casquete, o aparecen en zonas aisladas, casi sin afectar la cara, aunque esto sucede con regularidad en niños. En las lesiones palmoplantares y generalizadas puede haber fisuras, pústulas y limitación de los movimientos. La relación con dermatitis seborreica se denomina seborrheic psoriasis y la asociación con una dermatitis crónica, eccema-psoriasis. El compromiso ungueal exclusivo es infrecuente, por el contrario, en un 40% de los enfermos con psoriasis en otras localizaciones hay **psoriasis ungueal** que se manifiesta por “pitting” u hoyuelos (signo del dedal), hiperqueratosis subungueal, onicólisis (mancha de aceite), eritroniquia (mancha salmón) y leuconiquia. En algunos casos se acompaña de lengua fisurada, geográfica o glositis migratoria. La evolución es crónica por brotes; puede desaparecer sola, o empeorar, pero es raro que ponga en riesgo la vida; la forma en gotas es la de mejor pronóstico. En general es asintomática, pero puede haber prurito después de exposición a la luz solar, o en lesiones de la piel cabelluda. El estado general es bueno; en formas graves puede haber anorexia, náuseas y fiebre. Se presenta **fenómeno de Köebner o inducción isomórfica de lesiones traumáticas**. Permiten la identificación rápida el signo de la bujía o parafina o membrana de Duncan (desprendimiento de las escamas al raspar las lesiones), y el de Auspitz o del rocío sangrante (pequeños puntos hemorrágicos en el sitio raspado con un instrumento romo o una cureta de Brocq). La aparición de un halo claro alrededor de las placas eritematosas, más frecuente después de radiación UV o aplicación de corticosteroides, se conoce como signo de Woronoff. **La forma eritrodermia** se caracteriza por afectar más de 90% de la superficie corporal con prurito intenso, fiebre de 39 a 40 °C, desequilibrio hidroelectrolítico y afección del estado general. Puede ser espontánea o desencadenarse por sustancias tóxicas como creosota o aceite de cade, y sobre todo por glucocorticoides locales o sistémicos. Otra forma es la **generalizada aguda de von Zumbusch**, que es precedida de otra forma clínica, se caracteriza por fiebre y lesiones pustulares sobre una base eritematosa, se consideran variantes la pustular exantemática, anular y localizada palmoplantar. La frecuencia de la psoriasis **artropática** varía de 1 a 3%, y en sajonos, de 10 a 25%. Por lo general se presenta posterior a la psoriasis, y con menor frecuencia previa o simultánea. Es inflamatoria y progresiva, y varía desde leve o moderada no destructiva hasta grave y rápidamente destructiva. El factor reumatoide está presente en 3 a 13% de los pacientes. Puede presentarse como poliartritis crónica progresiva, con afección principalmente de las articulaciones interfalángicas de las manos y los pies. Hay dolor y flogosis; ocurre psoriasis ungueal en 80%. Luego

sobrevienen anquilosis, rigidez y deformidad permanentes. Se distinguen las variedades que siguen de acuerdo con Moll y Wright: a) oligoarticular, b) poliarticular, c) artritis de articulaciones interfalángicas distales, d) espondilitis, y e) artritis mutilante. Es más raro el reumatismo axial, que simula espondilitis anquilosante común con localización pélvica. Figuras 7.145A y 7.145B

Clasificación de la psoriasis *

Según la edad de presentación, la evolución clínica y los antecedentes genéticos, se clasifica en tipos I y II (formas juvenil y adulto).

I. Urticaria física (por estímulo desencadenante).

- a) De la piel cabelluda.
- b) De la zona del pañal.
- c) De uñas.
- d) Pustulosa.
- e) En gotas.
- f) Folicular.
- g) Eritrodérmica.
- h) Universal.

II. Del adulto.

A. Por la localización.

- a) De la piel cabelluda.
- b) Facial.
- c) Palmoplantar.
- d) Ungueal.
- e) De pliegues (invertida).
- f) De glande y prepucio.
- g) Laríngea y ocular.
- h) Orolingual.
- i) Eritrodérmica.
- j) Generalizada aguda de von-Zumbusch.

B. Por la morfología.

- a) Gotas.
- b) Placas.
- c) Anular.
- d) *Gyrata*.
- e) Numular.
- f) Ostrácea.
- g) Circinada.
- h) Pustulosa.
- i) Rupioide.
- j) Folicular.
- k) Lineal.

*Roberto Arenas Guzmán. Dermatología, Atlas Diagnóstico y tratamiento. (Quinta Edición).



Figura 7.145A. Psoriasis



Figura 7.145B Psoriasis, signo de Auspitz, flecha roja.

Queratodermias palmo plantares hereditarias

Grupo heterogéneo de genodermatosis de herencia autosómica dominante, recesiva o ligadas a X. Se caracterizan por engrosamiento anormal de la capa córnea en las regiones palmoplantares; pueden ser difusas, focales o punteadas; son crónicas, y se presentan aisladas o como parte de síndromes. Se han descubierto mutaciones en los genes que codifican componentes de los queratinocitos como queratinas (1, 9 y 16), conexinas (relacionadas con la diferenciación celular conocida como “*gap junction*”) y componentes desmosomales, originando excesiva formación de queratina. **Queratodermia palmoplantar difusa de Unna-Thost (no epidermolítica)**, la más frecuente; es autosómica dominante. Es congénita o aparece en los primeros meses de vida. El límite es eritematoso, de aspecto céreo; no excede los bordes palmoplantares (*no transgrediens*). Se acompaña de hiperhidrosis, trastornos ungueales y pigmentación reticular; se puede relacionar con dermatofitosis. Puede dividirse en una forma circunscrita y otra difusa. Hay afección de los nudillos, dedos esclerodermiformes y uñas en pico de loro. **Queratodermia epidermolítica palmoplantar o de Vörner**, autosómica dominante, indistin-

guible en clínica de la anterior, es simétrica, bien demarcada y de aspecto sucio; forma parte de las hiperqueratosis epidermolíticas. **Queratodermia punctata**, se presenta en jóvenes; causa lesiones puntiformes, queratósicas y translúcidas en punta de lápiz; evoluciona por brotes. **Mal de Meleda o queratodermia mutilante de Gamborg-Nielsen**, se identificó por primera vez en la isla de este nombre, en Croacia; es autosómico recesivo, aparece a los dos o tres años de edad; la queratodermia es difusa en guantes y calcetines; rebasa los límites de las palmas y plantas (*transgrediens*); afecta el dorso de las manos y de los pies, las muñecas, los codos, las rodillas; en los dedos se observan cojinetes interfalángicos, bandas constrictivas que pueden provocar autoamputación de los dedos (pseudoainhum); alteraciones en las uñas (hiperqueratosis subungueal, coiloniquia, onicogrifosis, leucoqueratosis, surcos longitudinales), queilitis angular, hiperhidrosis, escaso desarrollo físico.

Queratodermia palmoplantar relacionada con periodontitis o Síndrome de Papillon-Lefèvre. Queratodermias relacionadas con otras genodermatosis, suelen acompañar a ictiosis; displasias ectodérmicas; síndrome de Jadassohn-Lewandowsky (paquioniquia congénita), de los nevos basocelulares, de Cowden, de Vohwinkel (mutilante hereditaria) y de Olmsted (mutilante con queratosis periorificial); enfermedad de Darier; pitiriasis *rubra* pilar; acroqueratosis verruciforme; acroqueratosis paraneoplásica de Bazex, y acantosis *nigricans*. Figura 7.146



Figura 7.146. Queratodermias palmoplantares

Queratolisis plantar

Infección superficial que afecta la capa córnea; se restringe a las plantas, con predominio en áreas de presión. Está constituida por depresiones puntiformes y erosiones superficiales asintomáticas causadas por grampositivos de los géneros *Corynebacterium*, y por *Kytococcus (Micrococcus) sedentarius*. La favorecen la humedad y la maceración. La distribución es mundial; afecta a cualquier raza, y a ambos sexos. Predomina en climas tropicales con lluvias abundantes, y es más frecuente en quienes caminan descalzos o tienen los pies expuestos a humedad, maceración o fricción, o muestran hiperhidrosis. La incidencia en niños es baja, y es más alta en usuarios de botas o de calzado deportivo, de plástico u oclusivo, como militares o deportistas; en estas poblaciones la incidencia es de 1.5%, y se incrementa en indigentes y en personas con exposición a humedad y mala higiene (20%). Se atribuye a actinomicetos o a bacterias relacionadas con estos, que se aíslan en el fondo de las depresiones y con los que se ha logrado reproducir la enfermedad en seres humanos. Es posible que no se haya identificado el agente causal, o que los microorganismos propuestos (*Corynebacterium* spp., *Dermatophilus congolensis* y *K. sedentarius*) actúen de manera sinérgica. *Corynebacterium* es grampositivo; se agrupa en cuerpos cocoides, difteroides o bacilares, con algunos filamentos. *D. congolensis* es un actinomiceto anaerobio facultativo, grampositivo, que se fragmenta en elementos bacilares y cocoides, los cuales forman paquetes de células denominadas zoosporas; es el mismo que produce la dermatofilia en los animales. *K. sedentarius* es grampositivo aerobio o microaerófilo, y produce elementos cocoides y filamentos pequeños. La oclusión y la hiperhidrosis o la humedad favorecen la penetración en la capa córnea hidratada, y lisis subsiguiente; el mal olor (que depende de una mezcla de tioles, sulfuros y tioésteres) y los cambios pigmentarios se relacionan con los mismos microorganismos. Se ha sugerido que *M. sedentarius* genera las erosiones por producción de dos proteasas en presencia de hiperhidratación y pH más alcalino. Se ha demostrado alteración en la maduración epidérmica usando un anticuerpo monoclonal que muestra presencia de filagrina en la capa córnea. Se clasifica en: Queratolisis punteada común y forma hiperqueratósica (queratoma *plantare sulcatum*). Puede ser unilateral o bilateral (97%) y es rara en las palmas. La dermatosis está constituida por depresiones puntiformes o erosiones superficiales de 1 a 3 mm de diámetro; algunas tienen forma de sacabocado crateriforme, o forman surcos que confluyen en lesiones circulares o irregulares de aspecto geográfico; son de color grisáceo, verdoso o café (marrón), y dan el aspecto de suciedad. Rara vez hay lesiones eritematosas y dolorosas, o coexiste con tiña de los

pies. La *forma hiperqueratósica* o queratoma plantar *sulcatum* (Castellani, 1910) es una forma rara; incluso se ha dudado de su existencia. Se manifiesta por zonas de hiperqueratosis circinadas o en forma de arcos, con presencia de pliegues y pequeñas depresiones. Puede acompañar a otras formas de queratodermia palmoplantar. Figura 7.147



Figura 7.147
Queratolisis plantar.

Queratosis actínica

Proliferación intraepidérmica anormal de queratinocitos atípicos que puede evolucionar hacia un carcinoma espinocelular, por ello se la considera una dermatosis precancerosa. Algunos autores consideran que estas lesiones son cánceres verdaderos, al señalar que son el primer paso de un carcinoma. Predomina en adultos y ancianos de piel blanca; se localiza principalmente en áreas fotoexpuestas del rostro, escote y dorso de las manos. Es la más frecuente de las dermatosis precancerosas; su frecuencia en la consulta dermatológica es de 0.54 a 6.2%. Se producen por la acción persistente de la luz solar, que tiene efecto acumulativo; la luz UV es inmunosupresora y causa mutaciones en el DNA celular y en el gen *p53*. Predominan en fenotipos de piel blanca que se quema fácilmente, y con pecas. La incidencia de infección por virus del papiloma humano (HPV) es de 42 a 48% en receptores de trasplantes. El riesgo relativo de progresión de una queratosis actínica a un carcinoma espinocelular depende del número de lesiones visibles y varía entre el 1 al 16-20% cuando las lesiones son numerosas (> de 20). Se caracteriza por placas de base eritematosa cubierta de escamas, cuyo tamaño varía entre unos milímetros y 1 a 2 cm, de aspecto costroso, amarillentas o eritematopigmentadas, de superficie áspera que da la sensación de rugosidad, y de consistencia dura. Se clasifican en eritematosas, hipertróficas, de tipo cuerno cutáneo (40%), pigmentadas, proliferativas, conjuntivales (pingüecula y pterigión) y queilitis erosiva. Se clasifican en Grado I se palpan pero no se ven; Grado II se palpan y se ven, y Grado III muy hipertróficas, gruesas. Al

curetear las escamas, dejan una piel erosiva; la mayor parte son confluentes. Se acompañan de atrofia senil degenerativa o dermatopatía solar crónica, constituida por atrofia, telangiectasias e hiperpigmentación o hipopigmentación, o se presentan en piel lentiginosa. En 10 a 25% hay transformación maligna, por lo general hacia epitelomas espinocelulares. Figura 7.148



Figura 7.148. Queratosis actínicas.

Queratosis arsenicales

Neoformaciones queratósicas palmoplantares o de regiones cubiertas, que coexisten con epitelomas basocelulares o espinocelulares o evolucionan hacia ellos; se producen por exposición crónica a arsénico de origen ambiental, terapéutico u ocupacional. Se presentan en cualquier sexo, y predominan en adultos y ancianos. El arsenicismo crónico tiene carácter endémico y se produce por la ingestión continua de agua contaminada con arsénico inorgánico o sus sales; es menos frecuente la exposición ocupacional o por tratamiento con arsenicales, ahora usados en la medicina tradicional china. Las manifestaciones se presentan en personas predispuestas, 3 a 18 años luego del inicio de la intoxicación, y persisten años. Son más tóxicos los compuestos inorgánicos trivalentes; afectan enzimas esenciales en el metabolismo celular y pueden causar mutaciones cromosómicas y alteraciones enzimáticas celulares. Clínicamente se caracteriza por queratodermia palmoplantar difusa en 100%; lesiones queratósicas de 1 a 2 mm hasta 1 cm, amarillentas; también pueden afectar los antebrazos y las piernas. En partes cubiertas se acompañan de lesiones de enfermedad de Bowen y melanoderma con hi-

popigmentación lenticular. Hay alopecia con pelo fino, reseco y quebradizo. La frecuencia de epitelomas espinocelulares en las queratosis es muy alta; se inicia con induración y ulceración de las lesiones. Puede coexistir con carcinoma visceral hepático o pulmonar.

Queratoacantoma

Tumor cutáneo epitelial de aparente derivación de los folículos pilosos, de crecimiento rápido, que asienta preferentemente en la piel fotoexpuesta de pacientes adultos mayores (74%) en la cara, cuello y las extremidades superiores, principalmente en los antebrazos y dorso de las manos β (17%). Tiene un aspecto clínico e histológico similar al carcinoma espinocelular, tanto que, para algunos, se trata de una variante del mismo. Tiende a mostrar involución espontánea, pero dada su confusión histopatológica con un carcinoma, la conducta terapéutica más apropiada es la extirpación quirúrgica. Es relativamente raro, pero dos veces más frecuente que el carcinoma espinocelular. Suele observarse en personas de piel blanca, predomina en varones con una proporción de 3:1, entre el quinto y séptimo decenios de la vida, aunque la variante múltiple familiar, se presenta en adolescentes. Es el prototipo del seudocáncer, dado el aspecto histológico maligno y comportamiento biológico benigno en la mayoría de los casos. En su patogénesis multifactorial se destacan la exposición a rayos ultravioleta, la asociación del trabajo con alquitranes y otras sustancias químicas carcinogénicas, la predisposición genética y enfermedades estrechamente asociadas con un defecto en uno de los sistemas de reparación del ADN (Xeroderma pigmentoso, inmunosupresión). En formas solitarias se han detectado virus del papiloma humano (HPV)-25 (50%), HPV-19 y HPV-48. En estudios de DNA se encuentra aneuploidía, lo que orienta más hacia neoplasia que hacia una reacción de hiperplasia. La regresión del queratoacantoma no parece estar mediada por mecanismos inmunitarios, sino que sigue más bien la regresión natural del folículo piloso. Puede ser solitario (típico o localizado) y múltiple (tipo Ferguson-Smith). Las variedades son: gigante, multinodular, subungueal (muy raro), verrugoso, persistente múltiple, eruptivo generalizado (Grzybowski), centrífugo marginal, seudorrecidivas, reactivo, inducido químicamente, en inmunodeprimidos, de mucosas, disqueratósico, y vinculado con otras dermatosis, como xeroderma pigmentoso, nevo sebáceo y síndrome de Muir-Torre. Hay cuatro etapas de evolución rápida hasta la desaparición espontánea. **La etapa inicial o proliferativa** pasa inadvertida; es un pequeño levantamiento hemisférico del color de la piel que se desarrolla en días. **La etapa de maduración** culmina en 3 a 4 semanas; es un tumor en forma

de domo, de uno o pocos centímetros, firme, no doloroso, bien delimitado, móvil, con un cráter central lleno de queratina y un borde eritematoso con telangiectasias. **La etapa de involución** aparece en seis a ocho semanas; se observan resorción de la masa tumoral y expulsión del tapón córneo con pérdida de la consistencia previa. **La etapa de cicatrización** ocurre en 2 a 3 meses; queda una cicatriz atrófica e hipopigmentada. Las recidivas son excepcionales; su persistencia sugiere carcinoma espinocelular. Si mide más de 2 a 3 cm se considera gigante. La variedad marginal centrífuga se caracteriza por crecimiento periférico progresivo y curación central. Se relaciona con el síndrome de Muir-Torre, que consta de tumores sebáceos cutáneos, cáncer visceral (adenocarcinoma gastrointestinal, pulmonar o genitourinario) y pólipos del colon. Excepcionalmente se manifiesta como cuerno cutáneo. Figura 7.149



Figura 7.149. Queratoacantoma.

Queratosis seborreica

Es el tumor benigno epidérmico más frecuente en adultos que resulta de la proliferación de células epidérmicas basaloides. Afecta a ambos sexos por igual; predomina en mayores de 40 años, y aumenta con la edad. Se desconoce la causa, pero no está relacionada con glándulas sebáceas y factores genéticos; puede ser de naturaleza clonal y podría relacionarse con mosaicismos. Hay irregularidades en la expresión de los marcadores de apoptosis p53 y Bcl2. Ex-

cepcionalmente estas lesiones son paraneoplásicas. Las lesiones predominan en la cara y el tórax, pero pueden observarse en cualquier sitio, incluso en los genitales, con excepción de las palmas y plantas. Se caracterizan por una o varias neoformaciones de 1 a 2 mm a 2 a 4 cm de diámetro, de superficie rugosa o aterciopelada o francamente verrugosa y queratósica (hiperqueratósicas), de color rosado, café (marrón) amarillento u oscuro, con pigmentación uniforme y bordes bien definidos, en cuya superficie hay orificios foliculares y escamas grasosas que se desprenden con facilidad; en ocasiones son planas y pigmentadas (reticuladas) rara vez son semiesféricas, lisas y pigmentadas (nodulares) en las piernas, los tobillos y dorso de los pies pueden tener aspecto digitiforme o verrugoso y ser amarillentas (estuscoqueratosis); pueden mostrar inflamación espontánea o por traumatismos (irritación); las pediculadas (papilomatosas) predominan en el cuello y los párpados, y cuando están en pliegues son húmedas por maceración; las pigmentadas predominan en ancianos en la cabeza, el tronco y el cuello (melanoacantoma), y en personas con fototipo IV (Fitzpatrick) son pequeñas y oscuras y afectan la cara (dermatosis papulosa *nigra*). Pueden coexistir con carcinomas, la combinación más frecuente es con el carcinoma basocelular, y si se presentan juntos, constituyen el tumor de colisión más frecuente también, debido a que son ambos la neoplasia benigna y maligna más frecuentes. La aparición súbita de muchas verrugas seborreicas pruriginosas, acompañadas de neoplasias internas (adenocarcinoma de estómago, pulmón o colon). Figuras 7.150 y 7.51.



Figura 7.150 Queratosis seborreicas



Figura 7.151. Queratosis seborreas múltiples

Reacción liquenoide

Este término se emplea en clínica para designar una erupción papular que semeja liquen plano. En el estudio histopatológico se hace referencia a una dermatitis de interfase, con un infiltrado inflamatorio en banda más profundo; hay paraqueratosis y no hay hipergranulosis. Las lesiones son más extensas, psoriasiformes o pitiriasiformes; respeta las mucosas, predomina en ancianos y se relaciona con enfermedad de injerto contra huésped crónica, y con diferentes fármacos: inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, tiazidas, cloroquinas, β -bloqueadores, sales de oro y penicilamina. En la boca las amalgamas pueden generar reacciones liquenoides.

Reticulohistiocitosis

Las reticulohistiocitosis constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades que tienen su origen en la acumulación de células de estirpe histiocitaria en diferentes tejidos y fundamentalmente en la piel. Se han descrito tres formas clínicas principales (multicéntrica, solitaria, cutánea difusa) que presentan idénticas características histológicas, ultraestructurales e inmunohistoquímicas. El reticulohistiocitoma cutáneo solitario (RHCS), caracterizado por ser una lesión cutánea única, en forma de nódulo, se localiza con más frecuencia en la cabeza o cuello; la reticulohistiocitosis multicéntrica (RHCM), que cursa con lesiones múltiples, se acompaña de artritis, y ocasionalmente de otras manifestaciones internas; por último, la reticulohistiocitosis cutánea difusa

(RHCD), que es la menos frecuente de las tres se caracteriza por la presencia de una erupción papular sin que se evidencie afectación sistémica o articular. Figura 7.152



Figura 7.152. Reticulohistiocitosis.

Rosácea

Dermatosis inflamatoria crónica de origen desconocido y fisiopatología incierta que afecta principalmente el área centro facial y suele ser bilateral. Las localizaciones extrafaciales son raras; siempre acompañan a lesiones en la cara, y se observan en la región esternal, la piel cabelluda e incluso el abdomen. La frecuencia varía de 0.1 a 1% de la consulta dermatológica. Predomina en mujeres de raza blanca de 25 a 50 años de edad, con una proporción de 3:1 a 5:1. Hoy se habla de genotipos, hay pacientes con eritematoso transitorio o persistentes y finas, o pacientes con papilas, pústulas eritematoso con telangiectasias, o fimas con pústulas en su superficie, etcetera, se superponen en su superficie, lo que antes llamábamos tipos, hoy se habla de fenotipos. Las localizaciones extrafaciales son raras; siempre acompañan a lesiones en la cara, y se observan en la región esternal, la piel cabelluda e incluso el abdomen. Se caracteriza por eritema persistente, telangiectasias, pápulas y pústulas pequeñas y superficiales que se pueden acompañar de ardor o prurito leve. En los fimas hay gran tumefacción de consistencia blanda y poros dilatados, hipertrofia de los tejidos blandos, que luego terminan en fibrosis, telangiectasias o dilataciones varicosas, con lo que la piel adopta un aspecto abollonado; predomina en varones de 40 a 50 años de edad, y es excepcional en orientales; el sitio más frecuentemente

afectado es la nariz, y le siguen la frente (metofima), el mentón (gnatofima), los párpados (blefarofima) y los oídos (otofima). La variante granulomatosa se presenta en regiones periorificiales y en las mejillas; hay pápulas o nódulos rojo-amarillentos que a la diascopia tienen aspecto de jalea de manzana. **Las manifestaciones oculares** son frecuentes (50%); pueden preceder a las lesiones cutáneas (20%), presentarse en forma simultánea o ser posteriores; se exacerban en primavera y verano; afectan los párpados, la conjuntiva y la córnea; los síntomas son fotofobia, prurito y sensación de cuerpo extraño. Hay blefaritis escamosa, a menudo con chalazión; conjuntivitis difusa; vasos dilatados en arcada en el plexo límbico superficial, y queratitis rosácea que puede ser marginal, acompañarse de infiltrado subepitelial, y ser progresiva. La evolución es crónica, con exacerbaciones producidas por factores desencadenantes como exposición a la luz solar o al calor, o consumo de bebidas alcohólicas, la presencia de abundantes *Demodex* o estafilococo, ciertos alimentos y especies, estrés, ejercicio físico, etc. Sin embargo no todos los desencadenantes afectan a todos los pacientes y los pacientes reconocen los mismos desencadenantes. Actualmente se considera que una forma no pasa progresivamente a otra. La **rosácea fulminans** o pioderma facial es una forma grave que predomina en mujeres jóvenes, se relaciona con el embarazo y con enfermedades inflamatorias como la enfermedad de Crohn y la colitis ulcerosa crónica idiopática. Una complicación rara es el linfedema crónico y persistente (*morbus Morbihan*) de la parte superior de la cara. Este edema sólido facial también se ha asociado al acné. Figura 7.153



Figura 7.153. Rosácea.

Rubéola

Enfermedad viral autolimitada, que se caracteriza por un periodo prodrómico que consta de fiebre y malestar general, y exantema morbiliforme que afecta la cara, el tronco y las extremidades, y se acompaña de adenopatía cervical. Si se adquiere durante las primeras ocho semanas del embarazo puede haber anomalías oftálmicas y cardíacas; o daño cerebral y sordera si se presenta en las primeras 18 semanas. El síndrome de rubéola congénita (SRC) puede originar aborto, muerte fetal o defectos congénitos graves. La incidencia de enfermedad fetal disminuye después del primer trimestre.

Sarampión

Enfermedad viral aguda y contagiosa, que se transmite por el aire mediante gotitas de saliva, o secreciones nasofaríngeas, o ambas, de personas infectadas. Es autolimitada y se caracteriza por fiebre que puede alcanzar hasta 40 °C, conjuntivitis, rinorrea, tos y un exantema típico. El sarampión es una de las enfermedades más contagiosas del mundo, y una de las principales causas de defunción en niños, aunque se dispone de una vacuna inocua, eficaz y de bajo costo. Es de distribución mundial; en climas templados las epidemias ocurren a fines de invierno e inicio de primavera; en climas tropicales la transmisión parece aumentar después de la estación de lluvias. En países subdesarrollados con baja cobertura de vacunación, las epidemias suelen producirse cada 2 a 3 años y duran entre dos y tres meses; en países con cobertura alta se producen cada 5 a 7 años, con pocos casos, pero si aumenta el número de personas susceptibles pueden producirse brotes epidémicos. Se produce por el virus del sarampión, que se aisló en cultivos celulares; pertenece a la familia Paramyxoviridae, grupo Morbillivirus, y se desarrolla en la nasofaringe y las vías respiratorias superiores; se transmite a individuos susceptibles por gotitas de saliva. El exantema prodrómico es una consecuencia de la viremia, que da lugar a invasión epitelial y de células endoteliales; poco después de su inicio aparecen anticuerpos específicos, IgM, IgG e IgA. La transmisión cesa al segundo día del exantema, cuando se detectan anticuerpos en el suero. Intervienen mecanismos de inmunidad celular y humoral. El periodo de incubación es de 7 a 21 días; el periodo de transmisibilidad abarca cuatro días antes y cuatro después del comienzo de la erupción. Los pródromos inician con tos seca y fiebre (3 a 4 días); esta última aumenta con rapidez, y aparece en días alternos (40 °C); se acompaña de malestar general, conjuntivitis intensa, fotofobia y lagrimeo, cefalea y rinorrea; es posible que haya diarrea. Dos días después aparecen eritema

intenso en el velo del paladar y el signo de Koplik (manchas de color rojo brillante y luego blanco-azuladas en la cara interna de los carrillos, cerca de la desembocadura del conducto parotídeo y al nivel de los segundos molares). Al cuarto día ocurre un exantema morbiliforme, primero macular y luego papular; comienza en la zona retroauricular y en la línea de implantación del cabello, para luego diseminarse hacia la frente, la región mastoidea y la parte alta del cuello, desde donde se extiende con rapidez hacia la parte proximal de las extremidades, el tronco e incluso las manos y los pies (cefalocaudal); después las lesiones se hacen confluentes. Entre el sexto y el décimo días se inicia la involución en la cara, y se manifiesta por descamación fina y pigmentación. **Sarampión atípico.** Ocurre cuando individuos con inmunización previa quedan infectados por el virus natural. Se observa en adultos jóvenes que antes de 1970 recibieron la vacuna de virus muertos. En la fase prodrómica hay fiebre alta, mialgias, tos, cefalea y dolor abdominal. No se observa enantema. El exantema se inicia en las partes distales de las extremidades, con mayor intensidad en los tobillos, las muñecas y los pliegues; en tres a cinco días se disemina hacia el resto de las extremidades, el tronco y la cara. Puede ser de tipo petequial, vesicular o papular. Un alto porcentaje de los pacientes presenta neumonía. **Sarampión modificado.** Ocurren síntomas leves en un huésped parcialmente inmune (lactantes protegidos por anticuerpos maternos o con protección parcial por la vacuna). La tos, congestión o fiebre son más intensas durante la fase prodrómica y el exantema cutáneo es menos confluyente.

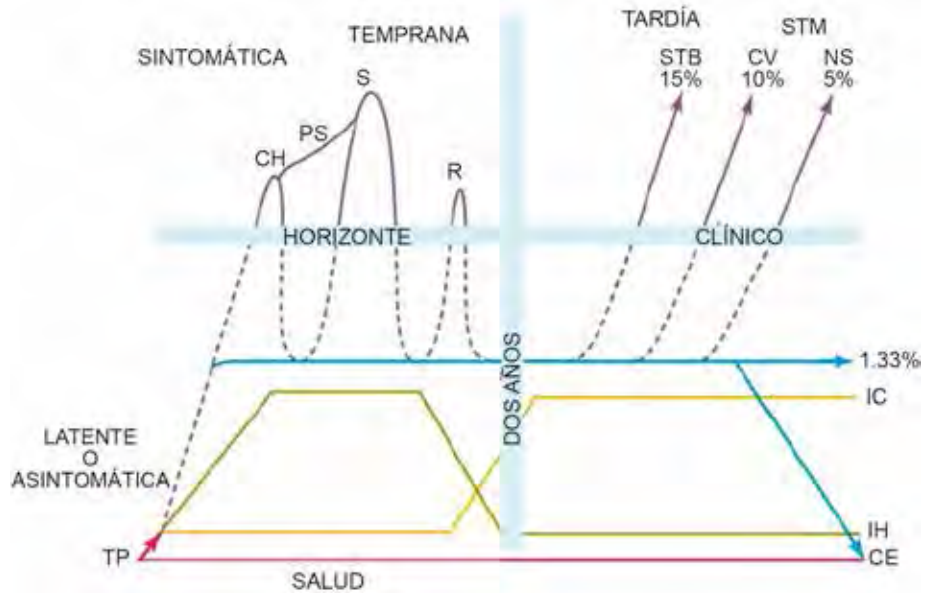
Sífilis

Enfermedad de transmisión sexual, infectocontagiosa, sistémica. En su evolución aguda o crónica puede afectar prácticamente todo el organismo; predominan las manifestaciones en piel, mucosas y anexos; se manifiesta por un chancro en el sitio de inoculación; luego hay septicemia con lesiones secundarias. Puede pasar por años de latencia asintomática, y si no se trata tiende a la cronicidad. El agente causal es *T. pallidum*, espiroqueta de 5 a 20 μm de largo por 0.1 a 0.2 μm de diámetro; tiene 24 espirales y realiza movimientos en sentido longitudinal y de rotación, formando un ángulo agudo u obtuso. Por lo general se adquiere por contacto heterosexual u homosexual; menos por transfusión sanguínea, y rara vez de manera accidental en el laboratorio o por contacto no sexual (sífilis del inocente); llega a observarse por abuso sexual, sobre todo en los niños. La evolución inmunitaria de la enfermedad es predecible; va desde la anulación de la inmunidad celular hasta exageración de la misma; en el estadio final se alcanza equilibrio entre

el microorganismo y el huésped. La sífilis se divide en temprana y tardía, con base en si las manifestaciones ocurren antes o después de dos años de la inoculación. Se subdivide en activa o sintomática y latente o asintomática; temprana activa y temprana latente, tardía activa y tardía latente. En la sífilis temprana hay abundantes treponemas y anticuerpos; es transmisible, resolutive, curable y susceptible de estropeo por tratamientos incompletos, que hacen más frecuentes las repercusiones tardías. En la tardía no se detectan treponemas, los anticuerpos son mínimos, no es transmisible, no es resolutive, no es susceptible de estropeo, y hay curación con secuelas permanentes. **El chancro** o lesión primaria es una pápula única o múltiple de 0.5 a 2 cm, de base indurada, indolora y que se erosiona con rapidez a la semana, los ganglios linfáticos regionales se agrandan, son duros, y móviles en los planos profundos. Si no hay chancro se habla de **sífilis decapitada**. El chancro aparece en los genitales externos, a menudo en el surco balanoprepucial o en los labios mayores o menores, pero puede aparecer en el ano o la boca, en 5% es extragenital. El 75% de los pacientes presentan lesiones cutáneas o sifilides muy diseminadas y simétricas, que son manchas o pápulas asintomáticas que contienen abundantes treponemas, aunque recientemente se ha señalado prurito. Las manchas lenticulares son de color rosado; predominan en el tronco y se denominan roséola. Las pápulas tienen distribución simétrica, son de color rojo opaco parecido al color del jamón, redondeadas o aplanadas y están cubiertas de un fino collarite de escamas; predominan en la piel cabelluda, la frente, los surcos nasogenianos y nasolabiales, fosa supramentoniana, caras internas de extremidades, palmas, plantas y región anogenital. Pueden ser pequeñas o gigantes y combinarse resultando en diferentes formas de sifilides: papulocostrosas, foliculares, papuloescamosas, papuloerosivas anulares, corimbiformes, arciformes y circinadas. Hay lesiones papuloerosivas, de base ancha, o condilomas planos (*condylomata lata*) que se localizan en zonas húmedas alrededor del ano, y en el pliegue interglúteo, el escroto y la vulva, que pueden hacerse prominentes por el roce o la maceración. En los anexos se observa alopecia en “mordidas de ratón” o en abras en las regiones occipital y temporoparietal, y en las cejas la frecuencia es de 2.9 a 7%. Puede haber alopecia sifilítica esencial con modelo difuso, y relacionada con sífilis latente; es excepcional la afección de todo el vello corporal, placas mucosas de color blanco-grisáceo en los carrillos, el velo del paladar, los labios y la lengua. Puede haber linfadenitis, iritis o iridociclitis, queratitis, uveítis anterior, hepatitis, síndrome nefrótico, artritis, así como alteraciones cardiocirculatorias y del sistema nervioso. En la **recaída** hay escasas pápulas cubiertas de costras o escamas en los surcos nasogenianos o nasolabiales, el cuello, la piel cabelluda o la región perianal.

En la **sífilis tardía benigna** hay nódulos que se reblandecen y ulceran o gomas, eliminando su contenido al exterior, dispuestos en placas circulares o arciformes que dejan grandes zonas destructivas; se presentan en cara, cuello o extremidades; si afectan el tabique óseo nasal producen perforación, con nariz en silla de montar. En huesos puede haber periostitis y zonas osteolíticas. Ante infección por VIH las manifestaciones son atípicas; el chancro es más inflamatorio, extenso y profundo, o puede ser múltiple; el secundarismo se manifiesta por grandes placas eritematosas o eritematoescamosas, que se acompañan de mayor afección del estado general, y puede haber superposición y presentarse lesiones correspondientes a la sífilis tardía, en general ulceradas (lúes maligna) que se acompañan de fiebre y meningismo. Las lesiones orales se confunden o superponen con leucoplasia vellosa. La **sífilis prenatal** (congénita) es la que el feto adquiere a través de la placenta, sobre todo después de las 16 a 18 semanas de gestación. Antes del cuarto mes la lesión puede producir aborto, y después, muerte fetal, prematuridad o manifestaciones de sífilis prenatal. Esta se divide en temprana (precoz) y tardía. La primera comprende desde el nacimiento a los dos años de edad, se subdivide en sífilis sintomática y latente; esta última no genera manifestaciones clínicas, se acompaña de seropositividad, y la prueba en líquido cefalorraquídeo (LCR) resulta negativa. La tardía, a partir de los dos años de edad, se subdivide en neurosífilis, oculopatía y en otras formas de sífilis congénita tardía. Las cicatrices se llaman estigmas. La manifestación más temprana de la sífilis prenatal es el “pénfigo sífilítico” que consta de abundantes ampollas de contenido seroso o serohemorrágico, con distribución simétrica en las palmas y plantas, y en ocasiones en otras partes del cuerpo. En la **Sífilis secundaria** se observan pápulas erosionadas y condilomas perianales; hay fisuras y erosiones alrededor de la boca; en esta última se forman placas mucosas; sobreviene hepatoesplenomegalia, y en las extremidades hay periostitis y osteocondritis (seudoparálisis de Parrot). En la sífilis prenatal tardía se pueden encontrar queratitis intersticial que lleva a la ceguera, perforación del velo del paladar y nariz en “catalejo o silla de montar”; son menos frecuentes la sordera y las alteraciones neurológicas, así como la hidroartrosis bilateral o articulaciones de Clutton. Los estigmas de la sífilis prenatal o posnatal curada son: nariz en silla de montar, maxilares pequeños, mandíbula en *bulldog*, arcada palatina alta, ragadías (cicatrices fisuradas alrededor de la boca), tibia en sable, frente muy saliente u olímpica, protuberancia frontal, y tríada de Hutchinson (dientes en destornillador, queratitis intersticial y sordera neural del par craneal VIII). Figuras 7.154 y 7.155

EVOLUCIÓN DE LA SÍFILIS



Esquema de Morgan, modificado por Latapí: evolución clínica e inmunológica. CE, curación espontánea; CH, chancro; CV, cardiovascular; IC, inmunidad celular; IH, inmunidad humoral; L, latente; PS, primosecundarismo; R, recaída; S, secundarismo; STB, sífilis tardía benigna; STM, sífilis tardía maligna; TP, *Treponema pallidum*.



Figura 7.154. Sífilis secundaria palmo plantar.



Figura 7.155. Sífilis congénita (Fotografía Prof. Dr. Eduardo Silva Martínez)

Síndrome de inmunodeficiencia adquirida

Inmunodeficiencia adquirida de linfocitos T CD4+, causada por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH; sigla internacional, HIV [*human immunodeficiency virus*]). Afecta a personas de cualquier edad o sexo, y se manifiesta por linfadenopatía, síndrome retroviral agudo semejante a mononucleosis, síndrome de desgaste, infecciones oportunistas y neoplasias. Casi siempre hay alguna manifestación cutánea; las dermatosis pueden ser graves y con presentación atípica. De ser una infección mortal, el SIDA se ha convertido en una enfermedad crónica que requiere medicación diaria y manejo de las complicaciones causadas por el tratamiento, como diabetes, dislipidemias, hipertensión arterial sistémica e insuficiencia renal. Con los nuevos esquemas terapéuticos, las manifestaciones cutáneas fueron reemplazadas por el síndrome inflamatorio de reconstitución inmune (SIRI) que depende de la restauración del sistema inmunitario. Hay varios modelos epidemiológicos de transmisión: el modelo I incluye HSH y varones bisexuales, consumo de drogas por vía intravenosa (IV), hemofílicos, receptores de transfusiones, y las parejas heterosexuales e hijos de personas en estos grupos; el II comprende la población activa joven heterosexual, receptores de transfusiones e hijos de mujeres infectadas. El agente causal es un retrovirus identificado originalmente como virus linfotrópico de células T humanas (HTLV) III o virus relacionado con linfadenopatía (LAV), hoy denominado virus de la inmunodeficiencia humana (VIH-1). **La fase inicial** se caracteriza por fiebre inexplicable, diarrea, pérdida de peso (síndrome de desgaste) (40 a 68%), adenopatías, prurito y otras manifestaciones dependientes de la inmunosupresión celular.

Se ha descrito un síndrome retroviral agudo por VIH, asintomático hasta en 50 a 80%, y en esta etapa es más infeccioso. Tiene un periodo de incubación de 3 a 6 semanas; se manifiesta por una erupción maculopapular, papuloescamosa o vesicular que predomina en el tronco, las palmas y las plantas. Cursa con síntomas generales, fiebre, cefalea, faringitis, artralgias, diarrea y poliadenopatías. Dura cinco días y hay resolución espontánea. En 10 a 12% se presenta un síndrome de tipo mononucleosis. **En el complejo relacionado con SIDA (AIDS related complex [ARC])** aparecen enfermedades neurológicas o sistémicas, infecciones oportunistas como candidosis oral y herpes zoster multidermatómico, leucoplasia vellosa, dermatitis seborreica, y afecciones intraoculares; es posible que haya empeoramiento de dermatosis previas, como dermatitis atópica, psoriasis y síndrome de Reiter. Al establecerse el SIDA pueden presentarse: Sarcoma de Kaposi (7 a 50%); linfoma Hodgkin y no Hodgkin; neumonía por *P. jiroveci* (74%); micobacteriosis típicas y atípicas (tuberculosis) (17.1%); criptococosis meníngea; toxoplasmosis cerebral; infecciones intestinales por *Cryptosporidium* sp., que se manifiestan por diarrea profusa y acuosa a veces con sangre, dolor epigástrico, náuseas, vómitos y anorexia, con grandes pérdidas de líquido (hasta 3 L diarios) y tendencia a la cronicidad; candidosis extensa de mucosas, e infecciones diseminadas por citomegalovirus (CMV) y por el virus de Epstein-Barr (EBV), herpes simple crónico, aspergilosis y leucoencefalopatía progresiva multifocal por papovavirus. Las manifestaciones cutáneas y sus causas son muy variadas y generan síntomas propios. **La erupción papular pruriginosa** afecta la cabeza, el cuello, el tronco y las extremidades superiores; las pápulas miden 2 a 5 mm. La **foliculitis eosinofílica** es una dermatosis crónica de causa desconocida que indica enfermedad avanzada, muestra vínculo con una reacción inmunitaria tipo 2 a un antígeno desconocido y frecuentemente se asocia con SIRI. Se caracteriza por pápulas foliculares milimétricas, eritematosas y pruriginosas que predominan en el tronco y la porción proximal de las extremidades. **El exantema maculopapular** que dura una a dos semanas es dependiente de CMV y EBV. **El sarcoma de Kaposi (SK), variedad epidémica**, es de evolución rápida y asintomática; su frecuencia ha disminuido con la terapia antirretroviral. La **leucoplasia vellosa**, que ha mostrado vínculo con el EBV, predomina en los bordes laterales de la lengua; carece de valor pronóstico. **El herpes simple, bucal, genital y perianal** se caracteriza por tener una evolución prolongada, recurrente y grandes ulceraciones (37.9%). **La varicela** puede dar formas progresivas y verrugosas y se puede acompañar de neumonía, encefalitis y lesiones viscerales; es grave y diseminada, con necrosis y neuritis (8%). **Los moluscos contagiosos** predominan en la cara y los genitales; pueden ser de gran tamaño, y habitualmente son abundantes

(también son frecuentes como manifestación del SIFI). La infección por el virus del papiloma humano (HPV), como condilomas acuminados y papulosis bowenoide se manifiesta por lesiones muy diseminadas y múltiples que dan lugar a grandes placas vegetantes; pueden tener localizaciones atípicas. Existe el riesgo aumentado de aparición de carcinoma epidermoide. **Las verrugas vulgares**, sobre todo en las manos y los pies, son más comunes que en la población abierta del mismo grupo etario. En 10 a 25% hay afección cutánea por CMV, que puede manifestarse por erupciones maculopapulares, purpúricas, úlceras o vesículas. En la mucosa oral son frecuentes las aftas, que pueden ser mayores o menores, y son dolorosas, muy recurrentes y de larga duración. Se correlacionan con progresión de la enfermedad. **La candidosis** se observa en 50%, y afecta la orofaringe y el esófago; puede ser diseminada. **Las dermatofitosis** se manifiestan por queratodermia por *Trichophyton rubrum*, infecciones extensas en la piel y las ingles, y onicomicosis subungueal distal y lateral, o con menor frecuencia blanca superficial o blanca proximal subungueal. La **criptococosis** es una micosis oportunista causada por la levadura encapsulada *Cryptococcus neoformans*. Se adquiere por vía respiratoria y es pulmonar en 90%; puede afectar cualquier víscera, músculo, huesos o mucosas, en forma única, total, o combinación de algunos de los anteriores; muestra gran afinidad por el sistema nervioso central y ocasiona meningitis y encefalitis. La evolución es aguda, subaguda o crónica, y en la piel depende de diseminación sistémica; hay celulitis, úlceras, abscesos, papulopústulas, lesiones vegetantes o de tipo moluscoide o parecidas a pioderma gangrenoso, o una combinación de los anteriores. **La histoplasmosis**, una micosis pulmonar, figura entre las enfermedades concurrentes más comunes del SIDA; se presenta en 11 a 75% en áreas endémicas y se relaciona con exposición a guano de murciélago. Se manifiesta por fiebre, pérdida de peso, tos y disnea, y en 20% hay encefalitis o meningitis. En Latinoamérica se ha observado cierto tropismo de *Histoplasma capsulatum* por la piel. Puede haber erupciones maculopapulares, papulopustulosas, moluscoides, rosaceiformes, psoriasiformes o vegetantes, celulitis y eritema nudoso o multiforme. Se han observado otras micosis profundas en zonas endémicas, como coccidioidomicosis, paracoccidioidomicosis, blastomicosis, esporotricosis y, en estadios avanzados, aspergilosis. **En la sífilis** se acorta el periodo de latencia; puede haber superposición de estadios y observarse neurosífilis antes de los dos años. Hasta en 25% puede haber neurosífilis asintomática, por lo que en la infección por VIH el examen de líquido cefalorraquídeo (LCR) debe realizarse en el momento del diagnóstico. Pueden presentarse junto con manifestaciones atípicas otras infecciones de transmisión sexual, como chancro blando, linfogranuloma venéreo y granulo-

ma inguinal. **Las micobacteriosis** tienen manifestaciones cutáneas inespecíficas, con pápulas, pústulas, ectima y celulitis; los microorganismos aislados con mayor frecuencia son *M. avium-intracellulare*, *M. marinum* y *M. fortuitum*. Puede haber tuberculosis pulmonar o ganglionar. La **escabiasis** es atípica o hay formas costrosas. Puede haber infecciones extensas por *Demodex* sp. y *Acanthamoeba* sp. La **angiomatosis bacilar o epiteliode** se origina por *Bartonella henselae*, un bacilo semejante al que produce la enfermedad por arañazo de gato; las lesiones son de aspecto papulonodular, de color rojo-violáceo, escasas o abundantes, que hay que diferenciar del SK, y pueden degenerar en afección sistémica o resolverse con antibióticos. La **desnutrición** se asocia a las enfermedades crónicas y debilitantes, infecciones agregadas y diarrea. Se manifiesta por xerosis, cambios pelagroides, manifestaciones por deficiencia de cinc, fragilidad de uñas, caída de pelo y cambios de color tanto del pelo como de la piel. **Las reacciones medicamentosas** principalmente dependen de trimetoprim-sulfametoxazol; hay erupción maculopapular con citopenia periférica, eritema multiforme, síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica, reacciones purpúricas, así como pigmentación. Se han descrito dermatosis relacionadas con el tratamiento antirretroviral: alopecia difusa o areata, hipertrichosis, paroniquia, lesiones tipo granuloma piógeno, exantemas morbiliformes o urticariformes, síndrome de hipersensibilidad, hiperpigmentación mucocutánea y ungueal por AZT, vasculitis y el síndrome de lipodistrofia vinculada con el tratamiento prolongado con inhibidores de proteasas (16%). La **dermatitis seborreica** se presenta hasta en 80% de los pacientes; es grave, extensa y muy recurrente; también pueden observarse **síndrome de las uñas amarillas, piodermias y tricomegalia de las pestañas**. La frecuencia de **psoriasis** es más alta, así como de **porfiria cutánea tarda** o aumento asintomático de porfirinas. Se consideran dermatosis altamente indicativas de estudio serológico para VIH: exantema del síndrome retroviral agudo, onicomiosis blanca superficial y subungueal proximal, úlceras herpetiformes crónicas, leucoplasia vellosa oral, SK, foliculitis eosinofílica y molusco contagioso genital o en la cara. El SIRI es consecuencia del tratamiento con HAART y consiste en la aparición, reactivación o empeoramiento de procesos inflamatorios o de otras enfermedades asociadas a SIDA, atribuible a la recuperación de las células del sistema inmunitario y sus funciones. Tiene una incidencia de aproximadamente 15%, y más de la mitad de los afectados tienen manifestaciones dermatológicas, principalmente herpes zoster y herpes simple, molusco contagioso, SK, e infecciones por HPV, micobacterias y hongos. Figuras 7.156 y 7.157



Figura 7.156. Síndrome de Inmunodeficiencia adquirida, Histoplasmosis



Figura 7.157. Síndrome de Inmunodeficiencia adquirida, Herpes zoster anal y perianal.

Síndrome estafilocócico de la piel escaldada

Dermatosis aguda, propia de neonatos y menores de cinco años, causada por la toxina epidermolítica de *Staphylococcus aureus* del grupo II, que ocasiona fiebre, eritema y desprendimiento epidérmico generalizado con buena respuesta a una penicilina semisintética. Empieza con malestar general, irritabilidad, fiebre de 40°C, adenopatías y una infección que se restringe a la orofaringe o el tórax, o impétigo; hay una primera fase de eritema generalizado, más ostensible en el tronco, las regiones perioral, perigenital y perianal, y las mejillas; evoluciona en poco tiempo hacia una segunda fase escarlatiniforme que origina ampollas muy superficiales que se diseminan con gran rapidez, se rompen y dejan extensas zonas denudadas por desprendimiento epidérmico que dan al paciente el aspecto de gran quemado; hay dolor e hipersensibilidad extremos, además de signo de Nikolsky. Se resuelve de manera espontánea, pero puede llegar a complicarse con neumonía, septicemia y glomerulonefritis; puede afectar las mucosas oral, nasal o genital, y rara vez la piel cabelluda. Hay una tercera fase con descamación fina y fisuras periorales. Estas tres fases ocurren en una a dos semanas, y no quedan cicatrices. Hay formas menores o abortivas, con eritema y descamación; en la variante denominada enfermedad de Ritter escarlatiniforme no hay desprendimiento epidérmico, sino solo la fase de eritema y las lesiones periorales. Puede haber superposición con choque tóxico. Figura 7.158



Figura 7.158. Síndrome estafilococo de la piel escaldada

Síndrome de Sjögren

Se caracteriza por xerostomía (50 a 94%), queratoconjuntivitis seca (30 a 42%) y artritis. En la piel puede haber xerosis, púrpura palpable y lesiones urticariformes. Se consideran para el diagnóstico los siguientes cuatro criterios: síntomas oculares de producción insuficiente de lágrimas, síntomas orales de producción insuficiente de saliva, signos oculares con daño de córnea secundario a falta de lagrimeo, estudio histopatológico que demuestra un infiltrado linfocítico de glándulas salivales menores (sialoadenitis); también puede haber infiltrado linfocítico intersticial pulmonar, nefritis intersticial, acidosis de los túbulos renales, vasculitis, polimiopatía, neuropatía, enfermedad hepática crónica, hipergammaglobulinemia y crioglobulinemia. Pueden practicarse pruebas que indiquen disfunción de glándulas salivales y autoanticuerpos anti-Ro/SSA, anti-La/SSB; no todos aceptan el valor de los anticuerpos anti-nucleares y el factor reumatoide. El complejo *sicca* (queratoconjuntivitis seca y xerostomía) puede ser primario, o presentarse con enfermedades del tejido conectivo, como LES y AR en 20 a 30% de los casos.

Siringomas

Tumores benignos pequeños que se producen a partir de los conductos excretores de las glándulas sudoríparas ecrinas, su distribución es cosmopolita y afectan a cualquier raza y sexo, aunque predominan en mujeres jóvenes. Pueden ser familiares; se han relacionado con síndrome de Down (20%). **La forma palpebral** (clásica) es la más frecuente; inicia después de la pubertad,

y continúa durante la adultez; se localiza en los párpados y la parte alta de las mejillas origina lesiones del tamaño de la cabeza de un alfiler (1 a 3 mm), que son del color de la piel o ligeramente blanco-amarillentas. **La forma circunscrita** puede ocurrir en las mejillas, la vulva, el pene, dorso de dedos y piel cabelluda; puede ser unilateral y lineal. **La forma eruptiva** predomina en jóvenes, aparece en la cara anterior del cuello, el tronco, el abdomen y la porción proximal de las extremidades inferiores; también afecta las nalgas y los genitales, incluso el pene; se caracteriza por muchas neoformaciones pequeñas de 2 a 3 mm, del color de la piel o amarillentas, semiesféricas o aplanadas; algunas lesiones son persistentes; otras aparecen por brotes. **La forma generalizada** se presenta con lesiones profusas, aisladas o confluentes que predominan en el tórax y la región lumbar. Ninguna de las formas causa síntomas; pueden presentarse de manera aislada o acompañar a síndromes que evolucionan con alteraciones del tejido conjuntivo.

Tularemia

Infección por lo general letal en roedores silvestres, causada por *Francisella (Bacterium, Pasteurella) tularensis*, que se transmite de manera accidental al ser humano; en la piel la manifestación más frecuente es un complejo úlcero-ganglionar que se caracteriza por un chancro, constituido por una pápula necrótica en la parte distal de una extremidad, y adenopatías regionales importantes que se acompañan de mal estado general y fiebre. Es fácil producir un aerosol con la bacteria, y se puede usar como arma biológica.

Tiña negra palmar

Micosis superficial debida a *Hortaea (Phaeoannellomyces u Exophiala) werneckii*, que afecta la capa córnea de las palmas, y rara vez de las plantas, caracterizada por hiperpigmentación café (marrón) oscura o negra, y descamación fina; se forman placas bien definidas, policíclicas, asintomáticas y de evolución crónica. Casi siempre afecta la cara palmar de una mano, con mayor frecuencia la izquierda; es raro que sea bilateral o que afecte las plantas, el cuello o el tronco. Las lesiones son manchas hipercrómicas de color café oscuro, de límites bien definidos y contornos policíclicos, cubiertas de descamación muy fina y poco notoria. La evolución es crónica y asintomática; el trastorno se puede curar solo, y en general no hay recidivas. Figura 7.159



Figura 7.159. Tiña negra palmaris

Tiñas

Micosis superficiales originadas por hongos parásitos de la queratina, llamados dermatofitos, de los géneros *Trichophyton*, *Microsporum* y *Epidermophyton*, que afectan la piel y los anexos, y excepcionalmente invaden tejidos profundos. **La tiña de la cabeza** (*tinea capitis*) es casi exclusiva de niños y predomina en preescolares y escolares; los gérmenes causales más comunes son el *M. canis* (80%) y *T. tonsurans* (15%). La variedad seca se manifiesta por descamación y “pelos tiñosos”, es decir, pelos cortos (2 a 3 mm), gruesos, quebradizos, deformados y en ocasiones con una vaina blanquecina. Las tiñas tricofíticas generan alopecia difusa con placas pequeñas e irregulares, intercaladas con los pelos sanos; los pelos afectados semejan granos de pólvora (puntos negros); por este mismo hongo hay una presentación clínica con descamación difusa tipo pitiriasis capitis. Las tiñas microspóricas originan una o pocas zonas pseudoalopécicas redondeadas (placas), bien limitadas, con los pelos tiñosos cortados al mismo nivel, dan la impresión de haber sido “podados” con una segadora de césped. En adultos es excepcional y fundamentalmente tricofítica, aunque se han registrado casos en ancianas de más de 70 años de edad, y casi nunca en varones. **La variedad inflamatoria** (querion de Celso) es la manifestación más evidente de una inmunidad adecuada; los agentes causales más frecuentes son *M. canis* y *T. mentagrophytes*; pueden afectar cualquier parte de la piel, pero predominan en la cabeza. Aparece un plastrón inflamatorio, doloroso al tacto, constituido por múltiples pústulas, abscesos, úlceras y costras melicéricas. Se observa adenopatía satélite, y no hay fiebre. El nombre querion, tomado del griego, significa “panal”, lo que concuerda con su aspecto. *Trichophyton verrucosum* (*T. ochraceum*) puede dar lugar a grandes ulceraciones. La alopecia es muy importante, y es difícil encontrar pelos tiñosos; puede curar sola en dos a cinco meses, pero sin terapéutica es posible que sobrevenga alopecia definitiva. **La tiña fávica** (*favus*) se origina por *T. schoenleinii* o *M. gypseum*, y se caracteriza por escútlulas o cazoletas fávicas, constituidas por costras y masas de filamentos

que despiden un olor a rata mojada. **La tiña del cuerpo** (*tinea corporis*, herpes circinado o tiña de la piel lampiña o glabra) es causado por *M. canis*, *T. rubrum*, *T. tonsurans*, *T. mentagrophytes* y *E. floccosum*. Se manifiesta por placas redondeadas con eritema y escamas, de bordes vesiculares activos, pruriginosas. En la tricofítica hay placas de gran tamaño que son más abundantes y llegan a confluir en quienes viven en regiones tropicales; *T. tonsurans* predomina en niños, y *T. rubrum* en adultos. La variedad microspórica produce placas pequeñas (0.5 a 2 cm) y múltiples con frecuencia se presentan en forma de epidemias familiares (microsporias), con un origen común, que es un perro o gato infectado. **La tricofitosis de los gladiadores** (*tinea corporis gladiatorum*) se presenta en luchadores de cuerpo a cuerpo; es una tiña corporis que afecta fundamentalmente la cabeza, el cuello y los brazos, y casi siempre se produce por *T. tonsurans*. Una variedad poco conocida es la **dermatosis glútea dermatofítica del lactante, o epidermofitosis de la zona del pañal**; se presenta en menores de tres años; afecta la zona del pañal y las partes circunvecinas, y se caracteriza por pápulas y placas eritematoescamosas anulares con pocas vesículas, que dejan zonas de piel sana. Se origina por *E. floccosum* y, rara vez, por *T. rubrum*. **La tiña de la ingle** (*tinea cruris* o eccema marginado de Hebra), se presenta en las regiones inguinocrurales y el periné; en ocasiones se extiende hacia el abdomen y las nalgas y rara vez hacia el escroto y el pene. Se observan placas eritematoescamosas con borde vesicular; la evolución crónica y el prurito intenso dan lugar a pigmentación y liquenificación. Es frecuente en zonas calurosas y en quienes permanecen sentados mucho tiempo. Depende de *T. rubrum*, *E. floccosum* y *T. mentagrophytes*. Estos mismos hongos producen **la tiña de los pies** (*tinea pedis* o pie de atleta), que afecta fundamentalmente a varones adultos, pero también a mujeres y niños; se localiza en los pliegues interdigitales (interdigital) las plantas y los bordes de los pies pudiendo causar grietas, fisuras, descamación, vesículas, ampollas y costras melicéricas (vesiculoampollar, dishidrótica o eccematiforme) o se manifiesta por zonas de hiperqueratosis (hiperqueratósica). **La tiña de las manos** (*tinea manuum*) afecta una o ambas palmas; el agente causal es *T. rubrum* (90%); hay hiperqueratosis difusa, descamación, anhidrosis y eritema, y a veces se produce una forma inflamatoria con vesículas o pústulas; si se extiende al dorso de la mano, su aspecto semeja el de la tiña del cuerpo. La coexistencia de tiña de la mano, tiña de los pies y onicomycosis se denomina impropriamente síndrome de una mano y los dos pies. **La onicomycosis por dermatofitos** (tiña de las uñas o *tinea unguium*) se clasifica en: subungueal, distal-lateral, blanca superficial, blanca proximal subungueal, distrófica total, endonyx y paroniquia. La leuconiquia puede ser ocasionada por *T. rubrum* y *T. mentagrophytes*, pero fundamentalmente por *Candida*, o puede deberse a especies de *Fusarium*, *Acremonium*, *Aspergillus* y *Scopulariopsis*. Afecta las uñas de las manos (27%), de los

pies (70%), o ambas (3%); se manifiesta por engrosamiento, fragilidad, estrías, coloración amarillenta o café (marrón) oscura y predominio distal (onicomicosis subungueal distal); en casos avanzados hay una forma distrófica total. La causa principal es *T. rubrum*, y predisponen los traumatismos y ahora el SIDA y los trasplantes de órganos, en cuyo caso las formas que más se observan son la leuconiquia tricofítica (onicomicosis blanca superficial) y la onicomicosis subungueal blanca proximal. La melanoniquia es causada por *T. rubrum*, *Candida spp.*, y varios mohos oportunistas dematiáceos, en especial del género *Scytalidium*. **La tiña de la barba** (sicosis dermatofítica) se caracteriza por pústulas foliculares de evolución crónica, que dan lugar a alopecia cicatrizal; es más frecuente en ancianos. Una variedad rara es **el Tokelau o tiña imbricada por *T. concentricum***, que se manifiesta por escamas adheridas por uno de sus bordes, y dispuestas de manera concéntrica, que dan aspecto de encaje, afecta a determinados grupos étnicos. Al parecer se transmite por contacto directo de una persona a otra, y la susceptibilidad se hereda de manera autosómica dominante, aunque también se ha señalado una herencia recesiva de susceptibilidad, así como alteraciones inmunitarias con poca respuesta intradérmica al antígeno específico. **El granuloma tricofítico o dermatofítico** suele ser causado por *T. rubrum*; se manifiesta por nódulos de consistencia firme, apenas dolorosos, que pueden ser únicos o confluentes, y a veces disponerse en placas eritemato escamosas de evolución crónica que predominan en las extremidades inferiores. Casi siempre hay antecedentes de uso prolongado de glucocorticoides o rasurado de las piernas. En las formas solitarias la inmunidad celular es adecuada y la tricofitina resulta positiva; cuando afecta la cabeza se manifiesta por una forma inflamatoria que no se resuelve de manera espontánea; en las formas diseminadas hay cierto grado de inmunosupresión. **En la enfermedad dermatofítica** (enfermedad de Hadida) el hongo invade tejidos profundos y puede afectar vísceras; en la piel las lesiones tienen distribución craneocaudal, y constan de nódulos y placas escamosas; esta forma es excepcional. Figuras 7.160 a 7.166

Clasificación de las tiñas *

I-Formas superficiales:

- Tiña de la cabeza.
- Tiña del cuerpo.
- Tiña inguinal.
- Tiña de las manos.
- Tiña de los pies.
- Tiña de las uñas.

Tiña imbricada.

II-Formas profundas:

Dermatofitosis inflamatorias.

Tiña de la barba.

Querion de Celso.

Favus.

Granuloma tricofítico.

Micetoma.

Enfermedad dermatofítica (de Hadida).

Roberto Arenas Guzmán. Dermatología, Atlas, diagnóstico y tratamiento. (Quinta edición).

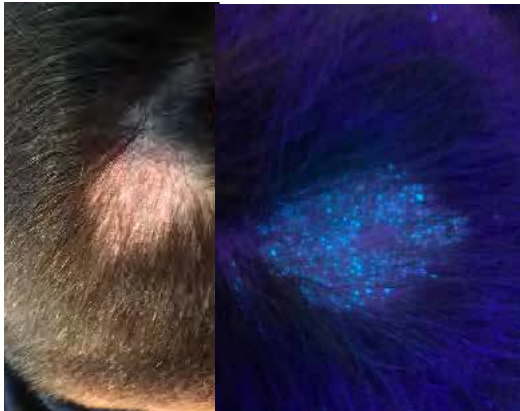


Figura 7.160. Tiña de la cabeza, luz de Wood positiva.



Figura 7.161. Querion de celso



Figura 7.162. Tiña del cuerpo.



Figura 7.163. Tiña inguinal.



Figura 7.164. Tiña de la región facial.



Figura 7.165 Tiña de los pies.



Figura 7.166. Tiña de las uñas

Tricoepitelioma

Genodermatosis autosómica dominante, originada en la unidad pilosebácea; aparece durante la niñez, y se caracteriza por pequeñas neoplasias perladas centofaciales; en adultos puede ser único. **La forma múltiple** se presenta desde la niñez o luego de la pubertad. Se caracteriza por muchas neoformaciones pequeñas, de 2 a 8 mm de diámetro, redondeadas, firmes, de color blanquecino o translúcidas, de aspecto perlado y a veces de color rosa pálido, situadas en la parte central de la cara, y pocas veces en el cuello y en el extremo proximal de las extremidades, o en el tronco; evolucionan por brotes y generalmente persisten de por vida, aunque algunas muestran involución o

se ulceran. Se relacionan con cilindromas en el síndrome de Brooke-Spiegler o epiteloma adenoide quístico (espiradenoma, *milia* y cilindroma multifocal); hay controversia en torno a una transformación con el tiempo en carcinoma basocelular, o su confusión con este tumor. **La forma solitaria** casi siempre genera una lesión gigante, de aspecto nodular, de 5 a 8 mm de diámetro, con telangiectasias, y se localiza en la cara, el tronco o la región perianal. La variedad **desmoplásica** se presenta en mujeres jóvenes en la cara, por lo general tiene aspecto papular o es una placa anular de menos de 2 cm de diámetro y de crecimiento rápido.

Trombidiasis

Es una dermatozoonosis producida por parásitos que penetran en la piel y permanecen en ella, como *Eurotrombicula alfreddugesi*, *E. splendidus* y *Neoschoengastia (Euschon-gastia) nuñezi-hoffman*, transmitidos por aves de corral y pequeños roedores; esos parásitos causan una erupción pruriginosa en el tronco y las extremidades, la cara o los genitales, pero es posible que afecte cualquier parte de la piel. Se caracteriza por una erupción de pápulas umbilicadas, bien limitadas, con centro queratósico, donde puede observarse el parásito en etapas tempranas; son ásperas y duras al tacto. La evolución es aguda y el prurito es intenso, lo cual se evidencia por la presencia de costras hemáticas y excoりaciones; además hay ardor o dolor; es posible que sobrevengan malestar general y fiebre. La complicación más frecuente es el impétigo. En pacientes no sensibilizados algunas de las especies causales generan manchas lenticulares, ronchas, pápulas, equimosis, lesiones granulomatosas y pigmentación. Figura 7.167



Figura 7.167. Trombidiasis

Tuberculosis

Enfermedad infecciosa crónica causada por el complejo *Mycobacterium tuberculosis*, que afecta fundamentalmente el pulmón. En la piel puede generar formas fijas (habitadas) y hematógenas (no habitadas o hiperérgicas) que dependen de la fuente de infección y el estado inmunitario del huésped. Hay un espectro de formas clínicas, y las lesiones dermatológicas son muy variadas: nódulos, gomas y úlceras, así como placas verrugosas y vegetantes.

Complejo cutáneo tuberculoso primario o chancro tuberculoso cutáneo

Es una forma rara de infección en ganglios, huesos o articulaciones; por ello se observa principalmente en cuello, axilas e ingles. Hay nódulos no dolorosos y gomas que pueden abrirse y dejar salir pus espeso y amarillento, por lo que se observan fístulas o ulceraciones; esos nódulos dejan cicatrices muchas veces retráctiles o queloides. La evolución es lenta; puede haber febrícula y pérdida de peso. **Seudomicetomas tuberculosos** casi siempre dependen de tuberculosis ósea o articular, y se manifiestan por lesiones fistulosas múltiples. **Tuberculosis gomosa linfangítica** se caracteriza por gomas múltiples que pueden ser consecutivos a tubérculo anatómico, tuberculosis verrugosa o espina ventosa; se observan principalmente en las extremidades, se confunden con esporotricosis, y puede haber adenopatía o no. **Tuberculosis gomosa hematógena o metastásica abscedante** se desarrolla a partir de un foco tuberculoso oculto y es más frecuente en niños con alteraciones inmunitarias. Los gomas son múltiples en el tronco y las extremidades y suelen ulcerarse. **Tuberculosis luposa o lupus vulgar** se observa en 11%. Con frecuencia es consecutiva a reinfección endógena; puede presentarse junto con una forma colicuativa. Las localizaciones más comunes son la parte central de la cara, y los pabellones auriculares; puede aparecer en el tronco y las extremidades. Hay placas eritematoescamosas y verrugosas de crecimiento centrífugo, que dejan en el centro ulceración y cicatrices atróficas o queloides; en casos muy crónicos destruye el cartílago de la nariz y las orejas. La lesión elemental es el lupoma, nódulo pequeño que a la vitropresión aparece de color amarillento, como jalea de manzana o una "lenteja transparente". **Lupus tuberculoso verrugoso** es una variedad de la tuberculosis luposa, más activa y con más lesiones; estas últimas son más exofíticas. Otras formas de lupus son vegetante, ulceroso y mutilante, *tumidus*, seudotumoral o hipertrófico y posexantemático; esta última se ha descrito con lesiones diseminadas después de sarampión. **Tubérculo anatómico, verruga necrótica o verruga del disector** es una variedad de tuberculosis verrugosa, o el estado inicial de la misma, que casi siempre se produce por inoculación accidental o profesional. Se localiza en las manos o

los dedos; el nódulo inicial aparece poco después, y está inflamado o es doloroso. ***Tuberculosis verrugosa*** ocurre en 8%; se debe a reinfección exógena en individuos previamente sensibilizados; por ello se presenta en quienes manipulan material contaminado por el bacilo, como campesinos, tableros o empleados de anfiteatros. Se localiza en las extremidades, principalmente en las manos y los pies, y en ocasiones en las nalgas. Las lesiones son nódulos y verrugosidades de diferente tamaño y forma, agrupados en placas que tienden a crecer hacia la periferia y a cicatrizar en la parte central, si confluyen muchas placas pueden afectar segmentos completos. En las extremidades, en casos muy crónicos, puede presentarse elefantiasis por linfostasis. ***Tuberculosis ulcerosa cutánea y mucosa u orificial*** es poco frecuente y se origina por autoinoculación; aparece en la cara o las extremidades; es sobre todo periorificial en los labios, la lengua o perianal; hay úlceras de diferente tamaño y forma. Debe buscarse una tuberculosis activa extracutánea pulmonar, genitourinaria o gastrointestinal. ***Tuberculosis cutis miliaris acuta disseminata*** es secundaria a un foco pulmonar o meníngeo en pacientes con inmunodeficiencia, en especial con SIDA; aparece en superficies de extensión, genitales y nalgas; puede haber máculas, papulovesículas, pústulas y nódulos. ***Tuberculosis vegetante o ulcerovegetante*** es excepcional, de crecimiento rápido y destructivo, y muy infiltrante. ***Tuberculosis miliar*** es una forma aguda rara de diseminación hematógena y mal pronóstico; aparece en niños con trastornos inmunitarios; es consecutiva a una tuberculosis interna o cutánea crónica. Hay nódulos, pústulas, úlceras y lesiones hemorrágicas. ***Tuberculosis causada por BCG (bacilo bovino atenuado o de Calmette-Guérin)*** se presenta en el sitio de aplicación de la vacuna; es una forma de tuberculosis luposa propia de niños y jóvenes, con lesiones colicuativas o lesiones generalizadas tipo tuberculide. Otras complicaciones son el fenómeno de Koch con adenitis o abscesos, y la llamada BCG-itis en pacientes con deficiencia de interferón- γ (IFN- γ). ***Tuberculide nodular profunda o eritema indurado de Bazin*** se observa en 15%; predomina en mujeres jóvenes. Afecta las pantorrillas y puede ascender a los muslos; casi siempre es bilateral. Hay nódulos eritematosos profundos y dolorosos. Es de evolución crónica, se presenta por brotes, más frecuentes en épocas frías. Cuando esta forma presenta necrosis da lugar al eritema indurado de Hutchinson (en el cual hay también úlceras cubiertas de exudado purulento, que al cicatrizar dejan zonas atróficas. Cuando no se demuestra la causa tuberculosa algunos prefieren llamarle *vasculitis nodular*. ***Tuberculide nodulonecrótica***. Es la llamada ***tuberculide papulonecrótica*** de los sajones. Afecta principalmente a niños y jóvenes. Tiene predilección por los codos, las rodillas, los muslos, nalgas y tronco; excepcionalmente afecta la cara y los pabellones auriculares.

Aparecen nódulos de menos de 0.5 cm de diámetro, eritematovioláceos, con una zona necrótica central de color negruzco, que al desprenderse deja una cicatriz varioliforme. **Tubercúlida micronodular, liquenoide o liquen scrofulosorum** se presenta en el tronco y las extremidades; se caracteriza por nódulos foliculares de 1 a 2 mm, del color de la piel, rosados o hipocrómicos, que se agrupan en placas de diferente tamaño, casi siempre ovaladas. No genera síntomas y se presenta por brotes; semeja una queratosis folicular. Afecta a niños y jóvenes (84%); en 72% hay antecedente de aplicación de BCG y coexiste con otra forma de tuberculosis. **Tubercúlida ulcerosa** es una forma muy rara, que predomina en mujeres; afecta las piernas y los muslos; se caracteriza por lesiones ulceradas arciformes de crecimiento lento que se confunden con tuberculosis luposa y eritema indurado. **Tubercúlidas de la cara** se presenta en adultos, con nódulos eritematosos firmes y pequeños que evolucionan por brotes y se localizan en la parte central de la cara o en la región perioral. Figuras 7.168 a 7.173

Clasificación de la tuberculosis*

I. Primoinfección: complejo cutáneo tuberculoso primario.

II. Reinfeción.

a) Formas fijas, habitadas, normoérgicas al PPD: tuberculosis verdaderas.

1. Colicuativa.

Escrofulodermia.

Seudomicetomas tuberculosos.

Gomas linfangíticas.

Gomas hematógenos.

2. Luposa.

Lupus tuberculoso.

Tuberculosis luposa-verrugosa.

Tuberculosis causada por BCG.

3. Verrugosa.

Tubérculo anatómico

Tuberculosis verrugosa.

Ulcerosa.

Vegetante o ulcerovegetante.

Miliar.

b) Formas hematógenas, recidivantes, no habitadas e hiperérgicas a la PPD:

tubercúlides.

1. Nodular profunda.

Eritema indurado de Bazin.

Eritema indurado de Hutchinson.

2. Nodulonecrótica.

3. Micronodular.

4. Tubercúlida ulcerosa.

5. Tubercúlides de la cara.



Figura 7.168. Escrofulodermia



Figura 7.169. Escrofulodermia
(Fotografía Prof. Dr. Eduardo Silva Martínez)



Figura 7.170. Tuberculosis causada por BCG



Figura 7.171. Tuberculosis verrugosa (Fotografía Prof. Dr. Eduardo Silva Martínez)



Figura 7.172. Tuberculosis miliar.



Figura 7.173. Tuberculide nódulo necrotica.

Urticaria

Síndrome reaccional de la piel y las mucosas, que se caracteriza por ronchas pruriginosas y angioedema ocasionados por edema vasomotor transitorio y circunscrito de la dermis, que dura horas; puede ser recidivante y de origen inmunitario, no inmunitario o desconocido. La urticaria puede ser circunscrita, diseminada o generalizada; las lesiones son ronchas o habones, es decir, elevaciones mal definidas, de tamaño, forma y número variables; tienen aspecto de piel de naranja, duran minutos u horas, y conllevan prurito intenso. La evolución es aguda (menos de seis semanas de duración) o crónica y recidivante. En el **dermografismo o urticaria facticia** aparecen ronchas lineales o de formas caprichosas al frotar la piel; es la forma de urticaria física más frecuente, y constituye 8 a 10% de las urticarias. Hay curación espontánea en 20% de los enfermos. **El edema angioneurótico** también se llama **angioedema o urticaria gigante**; suele afectar la cara y las extremidades; predomina en los párpados y labios; puede causar disfunción respiratoria o gastrointestinal, y ser adquirido o hereditario. Una forma menos frecuente es la **urticaria por contacto**, que por lo general aparece en las manos o alrededor de la boca; suele relacionarse con látex. En la urticaria vasculitis hay ronchas de larga duración (hasta 24 h) y deja pigmentación violácea; se acompaña de fiebre y artropatía, y algunos casos evolucionan a lupus eritematoso (forma hipocomplementémica). Hay una forma figurada de urticaria también conocida como urticaria anular aguda o multiforme, con lesiones gigantes por lo general arciformes. Es una reacción de hipersensibilidad a la ingestión de medicamentos como furoxona y albendazol, virus o bacterias y

cura sola en 7 a 10 días. A veces hay lesiones hemorrágicas y puede haber dermatografismo. Figura 7.174

Clasificación de la urticaria*

Según el cuadro clínico, la urticaria se clasifica en urticaria propiamente dicha, dermatografismo y edema angioneurótico; según el origen, en inmunitaria y no inmunitaria, y según la evolución, en aguda o crónica.

Con base en el origen:

Inmunitaria

Dependiente de IgE.

Mediada por complemento.

No inmunitaria

Desgranulación directa de mastocitos.

Desgranulación indirecta de mastocitos (aspirina).

Idiopática

Con base en la evolución:

I. Urticaria aguda (< 6 semanas).

II. Urticaria crónica (> 6 semanas).

Con base en el cuadro clínico:

I. Urticaria común.

II. Urticaria física (por estímulo desencadenante).

a) Adrenérgica.

b) Acuagénica.

c) Colinérgica.

d) Por frío.

e) Por presión retardada.

f) Dermatografismo

g) Anafilaxia inducida por ejercicio.

h) Localizada a la zona expuesta al calor.

i) Solar.

j) Angioedema vibratorio.

III. Urticaria por contacto (inducida por contacto químico o biológico).

IV. Vasculitis urticariana (por vasculitis en biopsia).

V. Angioedema (sin ronchas).

*Roberto Arenas Guzmán. Dermatología, Atlas, diagnóstico y tratamiento. (Quinta edición).



Figura 7.174 Urticaria

Vasculitis

Enfermedades inflamatorias cutáneas, sistémicas, o ambas, de las paredes vasculares, con necrosis fibrinoide e infiltrado de leucocitos polimorfonucleares y rara vez linfocitario o granulomatoso. Se relacionan con procesos infecciosos, enfermedades subyacentes, fármacos, o pueden ser idiopáticas. Se clasifican de acuerdo al tamaño de los vasos afectados o por el tipo de infiltrado. El mecanismo de producción de una vasculitis leucocitoclástica se explica por una reacción de antígeno-anticuerpo tipo III (Gell y Coombs) con activación del complemento. La presentación más común es la **púrpura palpable** (50%). Se localiza principalmente en las extremidades inferiores y en zonas de presión o declive. Se caracteriza por pápulas milimétricas violáceas que no desaparecen a la digitopresión, pero con el tiempo se tornan más oscuras y dejan hiperpigmentación residual. En la **vasculitis de vasos de pequeño calibre** pueden observarse manchas purpúricas, lesiones papulo-necróticas, vesículas, ampollas y placas urticariformes. En las **vasculitis de vasos de mediano calibre** se presentan úlceras necróticas, *livedo reticularis*, nudosidades e infartos digitales. Figuras 7.175 y 7.176

Clasificación de las vasculitis*

A. Vasculitis de grandes vasos

Arteritis de Takayasu Arteritis temporal

B. Vasculitis de medianos vasos

Poliarteritis nudosa (PAN) Enfermedad de Kawasaki

C. Vasculitis de pequeños vasos

Granulomatosis de Wegener (GW) Síndrome de Churg-Strauss (SCS) Poliangeitis microscópica (PAM) Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) Vasculitis crioglobulinémica esencial Vasculitis leucocitoclástica cutánea

*Roberto Arenas Guzmán. Dermatología, Atlas, diagnóstico y tratamiento. (Quinta edición).



Figura 7.175. Vasculitis pequeños vasos



Figura 7.176. Vasculitis medianos vasos

Verrugas Virales

Son lesiones cutáneas de origen infeccioso, muy frecuentes, transmisibles y producidos por el virus del papiloma humano (HPV); afectan la piel y las mucosas de niños y adultos. Se caracterizan por ser excrecentes verrugosas o vegetantes según tengan o no capa córnea en la superficie y se clasifican en planas, vulgares, plantares o acuminadas; son autolimitadas y curan sin dejar cicatriz. Este trastorno figura entre las 10 dermatosis más frecuentes. Afecta a todas las razas, a ambos sexos y a personas de cualquier edad. **VERRUGAS VULGARES** llamadas popularmente mezquinos, se observan en cualquier parte de la piel, con predominio en las zonas expuestas, principalmente la cara, los antebrazos y el dorso de las manos. Pueden ser únicas o múltiples, aisladas o confluentes, semiesféricas, bien limitadas, de 3 a 5 mm, hasta 1 cm, de superficie verrugosa, áspera y seca, del color de la piel o grisáceas, y asintomáticas; muestran involución en dos años en promedio. En general son sésiles o, sobre todo en el borde palpebral, filiformes, y pueden relacionarse con conjuntivitis y queratitis. Cuando se presentan en el borde de la uña ocasionan distrofia ungueal y son dolorosas. Las verrugas del carnicero son múltiples y afectan las manos. Si afectan los genitales son más queratósicas y menos vegetantes que los condilomas. En sujetos con inmunosupresión o con alteraciones inmunitarias, especialmente en receptores de trasplante y en personas con SIDA, son numerosas y pueden adquirir gran tamaño. **VERRUGAS PLANAS** Las verrugas planas o juveniles son pequeñas (1 a 4 mm), redondeadas o poligonales. Hacen cierto relieve sobre la piel y son del color de esta o un poco eritematopigmentadas. Son asintomáticas, predominan en la cara y en el dorso de las manos, y puede haber unas cuantas o ser muy abundantes; a veces muestran configuración lineal (fenómeno de Koebner). Cuando presentan involución son más evidentes a causa de fenómenos inflamatorios; hay eritema y prurito, y a veces halos de hipopigmentación. Pueden relacionarse con verrugas vulgares y papiloma laríngeo. **VERRUGAS PLANTARES** También llamadas “ojos de pescado” se localizan en las plantas o entre los dedos de los pies miden 0.5 a 1 cm de diámetro, engastadas en la piel (endofíticas). En las palmas y plantas pueden ser solitarias y profundas como la mirmecia (del griego *myrmex*, *-ekos*, hormiga, hormiguero) (HPV-1) que está rodeada por un collar hiperqueratósico doloroso a la presión (helioma), o son múltiples, con hasta 40 o 50 lesiones coalescentes, en mosaico (HPV-2). Presentan color blanco-amarillento con algunas zonas oscuras o hemorrágicas (puntos negros por vasos trombosados) y son dolorosas a la presión, porque la verruga actúa como cuerpo extraño. En 30 a 60% de los casos ocurre involución en un año, y en menos tiempo en los niños. Figuras 7.177 a 7.181



Figura 7.177. Verruga vulgar facial



Figura 7.178. Verruga plana juvenil



Figura 7.179. Verrugas vulgares



Figura 7.180. Verruga vulgar gigante



Figura 7.181. Verruga plantar

Vitiligo

Es una leucodermia congénita o adquirida, localizada o diseminada; constituida por máculas acrómicas o hipocrómicas, debidas a melanocitos no funcionales o a la ausencia de los mismos. Se relaciona con enfermedades autoinmunes. Se desconoce la causa; se han propuesto factores genéticos; otras hipótesis son la neural, autoinmune, autodestructiva y psicológica. Puede afectar las mucosas oral o genital, donde se manifiesta como manchas acrómicas o hipocrómicas. El vitiligo raramente aparece al nacimiento y antes de los dos años de edad. En algunos pacientes la lesión inicial está en relación con un traumatismo, quemadura solar, zona de presión de la ropa sobre la piel, situación emocional. Tiene crecimiento progresivo, a la primera suelen sucederle otras manchas, que al unirse forman áreas mayores de piel acrómica; la evolución es crónica y asintomática. En ocasiones, las manchas son simétricas, unilaterales o siguiendo metámeras y pueden presentar halo hiperacrómico. La piel conserva todas sus características con excepción del color. En algunas manchas también el vello o el pelo pierden el color, lo que indica mayor severidad del proceso. Figura 7.182



Figura 7.182. Vitiligo

Xantogranuloma

Síndrome histiocítico benigno de células mononucleares. Ocurre durante los primeros meses de vida o en adultos. Se caracteriza por una o varias neoforaciones pequeñas, de color rosado-amarillento que aparecen por brotes y autoinvolucionan sin dejar cicatriz. No se relaciona con anomalías metabólicas. En la biopsia se encuentran histiocitos espumosos y células gigantes. Enfermedad rara de distribución mundial. Predomina en la cara, particularmente en los párpados, el tronco y la parte proximal de las extremidades. Está constituido por una (75%) o muchas lesiones **papulares o nodulares**

que pueden coalescencer en **placas**. Según su tamaño, se describe una forma micronodular de 1 a 2 mm de diámetro; y una **forma macronodular o gigante** hasta 1 a 2 cm, o formas *mixtas*, de color rosado-amarillento o café (marrón) rojizo, y consistencia firme. En adultos las lesiones son solitarias (75 a 80%), y predominan en un párpado. También son formas del adulto el xantogranuloma necrobiótico y la xantogranulomatosis subcutánea. Son muy raras las formas sistémicas que se acompañan de afección hepática, evolución agresiva y mal pronóstico. Casi siempre involuciona por sí solo en seis meses a un año; es raro que persista tres a cuatro años.

Xantomas

Placas de aspecto nodular o papular que son la expresión cutánea de depósitos de lípidos en la piel; pueden ser normolipémicos o dislipémicos. Estos últimos se presentan como manifestación del aumento de la concentración total de lipoproteínas, esto es, en las hiperlipoproteinemias, y son indicativos de riesgo aterógeno. Los xantomas son elevaciones cutáneas amarillentas o rojizas, puntiformes o en placas de tamaño variable, por lo general redondeados, y con límites casi siempre precisos que permiten clasificarlos como pseudopápulas o seudonódulos. **Los xantomas eruptivos** aparecen de manera repentina; las lesiones miden 1 a 3 mm, son múltiples, tienen forma de lenteja o cabeza de alfiler, son de color amarillo-anaranjado o rosado, están rodeadas de un halo inflamatorio, son indoloras, y pueden acompañarse de prurito; son evanescentes, pueden desaparecer al disminuir los lípidos; predominan en la nuca, las nalgas, la espalda, tórax, abdomen y extremidades. Estas lesiones suelen relacionarse con hipertrigliceridemia, quilomicronemia primaria o secundaria, diabetes no controlada, síndrome nefrótico, alcoholismo, uso de estrógenos o isotretinoína, hipotiroidismo, colestasis, inhibidores de proteasas, deficiencia de Apo-C2, hipertrigliceridemia familiar tipos IV y V, o deficiencia de lipoprotein- lipasa tipo I. **Los xantomas tendinosos** son placas profundas subcutáneas firmes, de 1 cm o más de diámetro, cubiertas de piel normal; se sitúan en fascias, ligamentos y a lo largo de los tendones en las manos, los pies, los codos, rodillas y tobillos; casi nunca desaparecen y pueden ser dolorosas; predispone el traumatismo recurrente. Son casi patognomónicos de hipercolesterolemia familiar heterocigótica tipo II; también se presentan en el defecto familiar de Apo-B, la disbetalipoproteinemia tipo III, la fitoesterolemia y la xantomatosis cerebrotendinosa. **Los xantomas tuberosos** son formaciones semiesféricas irregulares de consistencia firme, de aspecto nodular, de color amarillo-anaranjado, indoloros, de tamaño variable y de límites bien definidos; se localizan en las superficies de extensión

sujetas a traumatismos, como los codos, las rodillas, las nalgas, tobillos y articulaciones interfalángicas; durante la fase aguda inflamatoria se denominan tuberoeruptivos; suelen acompañarse de xantomas tendinosos y planos. Se relacionan con mayor frecuencia con hiperlipoproteinemias primarias, hipercolesterolemia familiar homocigótica tipo II, y fitoesterolemia, y los tuberoeruptivos con la disbetalipoproteinemia familiar tipo III. Los tuberosos y difusos llegan a relacionarse con gammapatía monoclonal. **Los xantomas planos** son formaciones amarillentas que miden 0.5 a 5 cm de diámetro; apenas hacen relieve; pueden localizarse en la cabeza, el cuello, el tronco y las extremidades; persisten por tiempo indefinido; los palmares y estriados son variedades que siguen los pliegues de flexión en las manos (**xantoma striatum palmare**); son placas apenas observables en forma de estrías de color amarillento; pueden afectar pliegues. En las palmas se relacionan con disbetalipoproteinemia familiar tipo III, y cuando son intertriginosos, con hipercolesterolemia familiar homocigótica tipo II. Figuras 7.183 y 7.184



Figura 7.183. Xantoma striatum palmare



Figura 7.184. Xantoma plano

Xerodermia pigmentosa

Genodermatosis autosómica recesiva que se debe a un defecto molecular por incapacidad para reparar el daño del DNA causado por la luz ultravioleta. Se manifiesta por hipersensibilidad grave a las radiaciones solares, y afecta principalmente la piel, los ojos y el encéfalo; se caracteriza por ampollas, manchas eritematopigmentarias y lentiginosas, y posteriormente atrofia y neoplasias malignas, y en ocasiones afección de otros órganos; la muerte temprana ocurre por degeneración neurológica y cánceres cutáneos o internos. La gravedad de las manifestaciones clínicas se relaciona con la naturaleza del defecto de los genes que codifican para enzimas de reparación del DNA (DNA-helicasa, endonucleasa o proteínas de unión); ello genera hipersensibilidad a la luz ultravioleta y formación de neoplasias. La dermatosis predomina en partes expuestas a la luz solar, como la cara; los pabellones auriculares; la nuca; región esternal; caras externas de brazos, antebrazos y piernas, y dorso de manos y pies; puede afectar zonas cubiertas, los labios y la lengua. Hay tres etapas evolutivas y morfológicas: **en la primera, o fase eritematopigmentaria**, hay eritema, edema y en ocasiones vesículas y ampollas; después aparecen abundantes manchas lenticulares (lentigos o *lentiginos*), de color café (marrón), con tendencia a confluir. En la **segunda etapa, o fase atrófica y telangiectásica**, estas lesiones se acompañan de adelgazamiento de la nariz, mutilación de los pabellones auriculares y microstomía; también hay verrugosidades y queratosis actínicas (dermatoheliosis poiquilodérmica). En la **tercera etapa, o tumoral**, el riesgo de cáncer se potencia enormemente; puede haber carcinomas basocelulares y/o espinocelulares, queratoacantomas, sarcomas, melanomas (5%) o diferentes neoplasias benignas. En 80 a 96% hay afección ocular; pueden observarse entropión, ectropión, fotofobia conjuntivitis y epiteliomas; en la córnea es posible que haya queratitis, opacidades o úlceras. Suele haber pelo reseco y áspero. En 79% hay lesiones orales, incluso malformaciones dentarias, y a menudo carcinomas sobre todo de lengua. En 40% aparece degeneración neurológica progresiva que se manifiesta por retraso mental, convulsiones, sordera y otros signos y síntomas. Los casos de inicio y las formas abortivas de la enfermedad están localizados en la piel. La forma más grave, o síndrome de De Sanctis-Cacchione, es sistémica, con trastornos oculares, neuropsiquiátricos (microcefalia, retraso mental, ataxia, coreoatetosis y cuadriparesia), endócrinos y óseos; es muy rara. El síndrome de Cockayne se caracteriza por enanismo, alteraciones oculares, sordera y fotosensibilidad. Hay formas mixtas, con un grado variable de afección cutánea y visceral. La evolución es crónica, y la mortalidad alta, sobreviene por las neoplasias cu-

táneas (34%) o internas (17%) y sus metástasis. La muerte es precoz, o entre los 29 a 37 años; es más temprana cuando hay degeneración neurológica (31%). Figura 7.185



Figura 7.185. Xerodermia pigmentosa. Hermanos con eritema, descamación, lentiginosis en áreas fotoexpuestas.

Índice

A

Abrasión	229	Anemia de Células Falciformes	231	Beau, líneas de	182
Absceso	19	Anemia Ferropénica	231	Biopsia	233
Acantolisis	365	Anemia Perniciosa	231	Blastomicosis Norteamericana	233
Acantosis	229	Angina de Ludwig	231	Blenorragia	406
Acantosis nigricans	395	Angioedema	231	Borde apollado	313
Acné vulgar	396	Angiosarcoma	231	Braquioniquia	185
Acrodermatitis enteropática	400	Anodoncia parcial (hipodoncia)	232	C	
Acropaquia	181	Anodoncia total	232	Cabello anágeno suelto. (Loose anagen syndrome)	156
Actinomicosis	400	Anoniquia	182	Cabello anillado (Pili annulati, ringed hair)	158
Actinomicosis oral y cervicofacial	229	Anquiloglosia	232	Cabello burbuja	159
Adenocarcinoma polimorfo de bajo grado	229	Anquilosis	232	Cabello en nido de pájaro	160
Adenoma monomorfo	229	Ántrax	403	Cabello en palo de golf	160
Adenoma pleomorfo	230	Aplasia cutis	403	Cabello lanoso difuso. (Generalized woolly hair)	160
Agranulocitosis	230	Aplasia cutis congénita	156	Cabello verde	161
Albinismo	400	Áreas azul blanquecinas o Velo azul blanquecino	311	Calvicie común	162
Albinoidismo	400	Áreas blanquecinas seudocicatrizales	309	Candidiasis Atrofica (eritematosa)	233
Alopecia	153	Áreas /Glóbulos rojo-lechosos	310	Candidiasis hiperplásica crónica	234
Alopecia areata	153	Áreas radiadas	312	Candidiasis seudomembranosa aguda	234
Alopecia areata total y universal	155	Argiria	404	Candidosis	406
Alopecia cicatricial	155	Aspergilosis	232	Capiloscopía	314
Alopecia no cicatricial	155	Atipia celular	365	Carcinoma adenoepidermoide	234
Alopecia ofiásica	155	Atriquia	156	Carcinoma adenoide de células planas	234
Alopecia parvimaclata	155	Atrofia	24	Carcinoma adenoide quístico	235
Amebiasis cutánea	401	Atrofia epitelial	232	Carcinoma ameloblástico	235
Ameloblastoma	230	Atrofodermia idiopática	404		
Ameloblastoma maligno	230	Avulsión	232		
Amelogénesis imperfecta	231	B			
Amiloidosis	401	Balanitis plasmocitaria	405		
Ampolla	21	Balonización	370		
Anágeno	153				

Carcinoma basaloide de células planas	235			Displasia cementaria periapical	241
Carcinoma basocelular	235, 407	D	Deficiencia de vitamina C (escorbuto)	240	241
Carcinoma de células acinares	236		Demodex o Demodicosis	419	436
Carcinoma de células fusiformes	236		Dengue	420	436
Carcinoma epidermoide	236, 409		Dentinogénesis imperfecta	240	241
Carcinoma in situ	237		Depresión lingual de la mandíbula por glándula salival	240	241
Carcinoma intraóseo primario	237		Dermatitis atópica	420	241
Carcinoma mucoepidermoide	237		Dermatitis calórica o eritema ab igne	423	242
Carcinoma nasofaríngeo	237		Dermatitis cenicienta	423	162
Carcinoma odontógeno	237		Dermatitis de la zona del pañal	424	374
Carcinoma verrucoso	237		Dermatitis herpetiforme	425	376
Celulitis	238		Dermatitis medicamentosas o farmacodermias	426	Diversidad en el diámetro del pelo (anisotricosis)
Cementoblastoma	238		Dermatitis por contacto	430	348
Chancroice	411		Dermatitis seborreica	428	Doliconiquia
Chédiak-Higashi, síndrome de	411		Dermatitis solar		192
Cicatriz	26		hipocromiante	430	E
Cistoadenoma papilar linfomatoso	238		Dermatofibrosarcoma protuberans	432	Eccema numular
Coccidioidomicosis	239, 411		Dermatomiositis	433	436
Coiloniquia	185		Dermatoscopia	315	437
Complejo vascular de pierna	412		Dermatosis neutrofílicas	434	Ectima
Concrescencia	239		Dermis	374	438
Condiloma acuminado	239		Dermopatía diabética	434	Efluvio anágeno agudo
Condilomas acuminados	413		Desgaste	240	164
Condrosarcoma	239		Diente evaginado	240	Efluvio capilar
Coristoma óseo y cartilaginoso	239		Diente invaginado	240	164
Corticodermias	414		Dientes retenidos	241	Efluvio telógeno agudo
Costra	29		Dientes supernumerarios	241	164
Criptococosis	239, 417		Dishidrosis	435	Elastosis
Cromoblastomicosis	417		Dislaceración	241	376
Cromoniquia	187		Displasia	374	439
Cuerno cutáneo	418				Enfermedad de Adisson
Cuerpos redondos	371				439
					Enfermedad de Bourneville - Pringle o Esclerosis Tuberosa
					447
					Enfermedad de Bowen
					440
					Enfermedad de Bürger-Grütz
					441
					Enfermedad de Darier
					442
					Enfermedad de Hailey-Hailey o pénfigo benigno familiar
					444

Enfermedad de Ehlers-Danlos	443	Erosión	47, 244	Fibromas	465
Enfermedad de Favre y Racouchot	444	Escabiosis	457	Fibromatosis	247
Enfermedad de Kawasaki o síndrome febril mucocutáneo y ganglionar agudo	445	Escama	50	Fibromatosis gingival hereditaria	247
Enfermedad de mano, pie y boca	242	Escara	60	Fibroodontoma ameloblástico	248
Enfermedad de Paget	242, 446	Escleroniquia	192	Fibrosarcoma	248
Enfermedad de Senear-Usher	448	Esclerosis	64	Fibrosis oral submucosa	248
Enfermedad de Sneddon-Wilkinson o pustulosis subcórnea	449	Esclerosis sistémica progresiva	459	Fístula	73, 249
Enfermedad de Sturge-Weber o angiomatosis encefalotrigeminal	449	Esclerosis sistémica progresiva (esclerodermia)	244	Fisura	71
Enfermedades psicocutáneas	450	Escútula	67	Fisura palatina	251
Enfermedad granulomatosa infantil	242	Espongiosis	380	Fisuras y crestas	318
Enfermedad mixta del tejido conectivo	445	Esporotricosis	461	Foliculitis	466
Enfermedad por IgA lineal	438	Estomatitis aftosa mayor	244	Foliculitis en penachos	165
Ensortijamiento adquirido y progresivo del cabello	165	Estomatitis aftosa menor	244	Forunculosis	468
Epidermis	378	Estomatitis nicotínica	246	Fragilidad ungueal	192
Epidermodisplasia verruciforme	454	Estructuras con aspecto de huella digital	316	Fusión	251
Epidermolisis ampollar	243, 454	Estructuras en hoja de arce o digitiformes	316	G	
Epidermotropismo	380	Estructuras o nidos ovoides grandes de color azul-gris	315	Gangrena	77
Erisipela	455	Estructuras romboidales	317	Geminación	251
Eritema	34	Excoriación	68	Gingivitis	251
Eritema anular centrífugo	456	Exocitosis	382	Gingivitis hiperplásica	251
Eritema multiforme	243	Exostosis	246	Gingivoestomatitis herpética primaria aguda	252
Eritroblastosis fetal	243	F		Glóbulos	319
Eritroniquia	192	Faringitis linfonodular aguda	246	Glomus	469
Eritroplasia	243	Fascitis nodular	246	Glositis	253
		Fibroma ameloblástico	246	Glositis atrófica traumática	253
		Fibroma cemento-osificante	246	Glositis migratoria benigna	253
		Fibroma desmoplástico	247	Glositis romboidal media	254
		Fibroma odontógeno	247	Gota	470
		Fibroma osificante periférico	247	Granuloma anular	471
				Granuloma periférico de células gigantes	255
				Granuloma piógeno	255
				Granuloma piógeno	469
				Granulomatosis orofacial	256

H					
Habón	80	Hipotricosis	166	Leucocitosis asociada a bacterias	266
Halos blanco-grisáceos perifoliculares	349	Hirsutismo	166	Leucocitosis asociados a virus	266
Hapaloniquia	192	Histiocitoma fibroso benigno	261	Leucodermia	81
Hemangioma	256	Histiocitoma fibroso maligno	261	Leucoedema	266
Hemangiomas cutáneos	472	Histiocitosis de células de Langerhans	261	Leuconiquia	198
Hematoma	360	Histoplasmosis	261	Leuconiquia aparente	199
Hemofilia	256	Hutchinson, signo de	197	Leuconiquia verdadera	200
Hemorragias en astilla	193	Hyde, prurigo nodular de	477	Leucoplasia	266
Herpangina	256			Leucoplasia vellosa	267
Herpes intraoral recidivante	256	I		Leucoplasia verrucosa proliferava	268
Herpes labial recidivante	257	Ictiosis	478	Líneas longitudinales	202
Herpes simple	473	Impétigo	262, 479	Líneas oblicuas o uñas chevrón	203
Herpes zoster	257	Incontinencia pigmentaria	386	Líneas o proyecciones	322
Herpes Zoster	475	Incontinencia pigmenti	480	Linfangioma	269
Hialiniosis	382			Linfocitoma	488
Hidroa vacciniiforme	476	J		Linfoma de Burkitt	269
Hidrosadenitis supurativa	477	Jalea signo de	321	Linfoma de Hodgkin	269
Hipergranulosis	382			Linfoma MALT (maltoma)	269
Hiperparatiroidismo	258	K		Linfoma no Hodgkiniano	269
Hiperplasia epitelial focal	258	Kaposi, sarcoma de	480	Linfomas cutáneos primarios	489
Hiperplasia fibrosa focal	259			Lipoma	269
Hiperplasia fibrosa inflamatoria	260	L		Liposarcoma	269
Hiperplasia gingival inducida por fármacos	260	Labio leporino	262	Liquen escleroso	493
Hiperplasia papilar inflamatoria	260	Larva migrans	482	Liquen estriado	494
Hiperplasia pseudoepiteliomatosa	382	Latencia	262	Liquenificación	81
Hiperplasia seudoepiteliomatosa	261	Leiomioma	262	Liquen nitidus	494
Hiperqueratosis	261, 384	Leishmaniasis	262, 483	Liquen plano	270, 491
Hiperqueratosis epidermolítica	386	Lengua fisurada	264	Lupus eritematoso	270
Hiperqueratosis folicular	349	Lengua Pilosa	265	Lupus eritematoso discoide	495
Hiperqueratosis subungueal	195	Lepra	484	Lupus eritematoso profundo	496
Hipertricosis	165	Lesión central de células gigantes	265	Lupus eritematoso sistémico	497
		Lesiones osteocementarias	265	Lyme, borreliosis de	499
		Lesiones osteofibrosas benignas	266		
		Leucemia	266	M	
				Macrodoncia	273

Macroniquia	203	N	Onicodistrofia	212	
Mácula cianótica	86	Necrobiosis lipoidica	512	Onicofagia	212
Mácula o mancha	83	Neurilemoma	276	Onicogrifosis	213
Mancha mongólica	499	Neurofibroma	276	Onicoheterotopia	216
Manchas hiperpigmentadas	323	Neurofibromatosis múltiple	276	Onicólisis	216, 362
Manchas melánicas	270	Neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen	513	Onicomadesis	218
Mastocitosis	499	Neuroma en empalizada y encapsulado	276	Onicomalacia	220
Mechones de pelo (pelo de muñeca)	350	Neuroma traumático	276	Onicomatricoma	362
Mees, líneas de	203	Neurosarcoma	276	Onicopapiloma	362
Melanocitos	386	Neutropenia cíclica	277	Onicopatía	220
Melanoma	272	Nevo	277	Onicorrexis	222
Melanoma de extension superficial	272	Nevo comedónico	521	Onicosquizia,	
Melanoma lentiginoso acral	272	Nevo de Ota	518	Onicosquicia u onicosquisis	220
Melanoma lentigo maligno	273	Nevo de Spillus	520	Onicotilomanía	222
Melanoma maligno	502	Nevo de Spitz	519	Osteogénesis imperfecta	279
Melanoma nodular	273	Nevo de Sutton o Halo		Osteoma	279
Melanoniquia	203	Perinéxico	519	Osteoma de partes blandas	279
Melanoniquia	361	Nevo epidérmico verrugoso	514	Osteoma osteoide y osteoblastoma	280
Melanoniquia longitudinal	206	Nevo esponjoso blanco	278	Osteomielitis	280
Melanosis del fumador	273	Nevo sebáceo	518	Osteomielitis aguda	280
Melasma	506	Nevos melanocíticos	515	Osteoporosis	280
Menkes, síndrome de	167	Nódulo	87	Osteoradionecrosis	280
Micetoma	506	Nódulo de los ordeñadores	522	Osteosarcoma	280
Microdoncia	273	Nódulo tiroideo lingual	278	P	
Microniquia	207	Nudosidad	91	Panadizo herpético	281
Mieloma múltiple	273	O		Paniculitis	387
Miliaria	507	Odontoma	278	Paperas	281
Miniaturización	168	Odontoplasia regional	278	Papillon Lefevre, síndrome de	524
Miofibromatosis y miofibroma	273	Oncocercosis	522	Papiloma plano	281
Miositis osificante	274	Oncocitoma	279	Papilomatosis confluyente y reticulada	523
Mixoma odontógeno	274	Onicausis, onicocausis,		Pápula	94
Molusco contagioso	508	onicauxis	209	Papulosis linfomatoide	525
Moniletrix	168	Onico	210	Paquioniquia	222
Mononucleosis infecciosa	274	Onicoatrofia	210	Paracoccidioidomicosis	282,526
Morfea	510	Onicocriptosis	211	Parapsoriasis	536
Mucocele	275				
Muehrcke, líneas de	208				

Paraqueratosis	389	Pitiriasis rubra pilaris	540	Queratoacantoma	557
Parche	99	Pitiriasis versicolor	541	Queratodermias palmo	
Parche blanco	350	Placa	107	plantares hereditarias	552
Paroniquia	222	Placas y pápulas		Queratolisis plantar	554
Parulis	284	pruriginosas del embarazo	542	Queratoquiste odontógeno	289
Patrón anular-granular	324	Plasmocitoma solitario	285	Queratosis	121
Patrón en frutilla	326	Pohl-Pinkus, líneas de	172	Queratosis actínica	555
Patrón paralelo	327	Poiquilodermia	118	Queratosis arsenicales	556
Patrón vascular polimorfo	330	Polioniquia	225	Queratosis seborreica	558
Pediculosis	527	Porfirias	543	Querubismo	289
Pelagra	528	Poroma ecrino	543	Quiste	124, 290
Pelo lanugo	170	Poroqueratosis	544	Quiste de erupción	290
Pelos en coma o		Prurigo actínico	545	Quiste de la lámina dental	
sacacorchos	351	Prurigo del embarazo	546	del recién nacido	290
Pelos en signo de		Prurigo por insectos	546	Quiste del conducto	
admiración	351	Prurito gravídico o		nasopalatino	291
Pelos rotos	352	colestasis del embarazo	548	Quiste del conducto	
Pelo, su crecimiento	169	Pseudomonilethrix	172	tirogloso	291
Pelo terminal	170	Psoriasis	548	Quiste dentífero	291
Pelo velloso	170	Psoriasis del embarazo	548	Quiste de retención	
Pénfigo	529	Psoriasis ungueal	363	mucosa	291
Pénfigo crónico benigno		Pterigión dorsal	225	Quiste dermoide	291
familiar	532	Pterigión ventral	225	Quiste epidermoide	292
Penfigoide	533	Pulpitis	285	Quiste gingival del adulto	292
Penfigoide de las mucosas	285	Puntos	331	Quiste linfoepitelial	293
Penfigoide gestacional	534	Puntos amarillos	354	Quiste linfoepitelial cervical	292
Pénfigo vulgar	284	Puntos blancos	355	Quiste linfoepitelial oral	293
Pérdida de las aperturas		Puntos negros	355	Quiste nasolabial	293
foliculares	353	Puntos rojos	356	Quiste odontógeno	293
Petequia	101	Pústula	119	Quiste odontógeno	
Peutz-Jeghers, síndrome de	525	Pustulosis	390	calcificane	293
Piebaldismo	535			Quiste odontógeno	
Pigmentación azul		Q		glandular	293
homogénea	331	Queilitis	285	Quiste óseo aneurismático	294
Pili canaliculi (cabello		Queilitis actínica	286	Quiste óseo traumático	294
impeinable)	171	Queilitis angular (boqueras)	287	Quiste paradental	294
Pilomatrixoma	535	Queilitis glandular	287	Quiste periapical	294
Piqueteado (Pits)	222	Queilitis granulomatosa	288	Quiste periodontal lateral	294
Pitiriasis alba	536	Queratinocitos	392	Quiste quirúrgico ciliado	
Pitiriasis rosada	538	Queratoacantoma	288	del maxilar	294

R

Rabdomiosarcoma	295
Ránula	295
Reabsorción externa	296
Reabsorción interna	296
Reacciones liquenoides	296
Reacción liquenoide	560
Regresión	332
Reticulohistiocitosis	560
Reticulo pigmentado o	
Red de pigmento	332
Retroniquia	225
Rosácea	561
Rubéola	296, 563

S

Sarampión	296, 563
Sarcoidosis	296
Sarcoma de Ewing	297
Sarcoma de Kaposi	297
Secuestro de erupción	297
Seudoaperturas foliculares	336
Seudoquistes de milium	334
Seudoretículo	337
Sialadenitis	298
Sialadenitis esclerosante	
crónica	298
Sialadenitis linfoepitelial	298
Sialolitiasis	298
Sialometaplasia	
necrotizante	298
Sífilis	298, 564
Síndrome de Behcet	299
Síndrome de	
inmunodeficiencia adquirida	568
Síndrome de neoplasia	
endocrina múltiple	299
Síndrome de Sjögren	299, 573

Síndrome estafilocócico	
de la piel escaldada	572
Siringomas	573
Surco	126

T

Talasemia	300
Tapones córneos	356
Taurodontismo	300
Tejido conectivo	
enfermedades del	363
Telangiectasia	128
Telangiectasia	
hemorrágica hereditaria	300
Telangiectasias	
periungueales	225
Terry, uñas de	226
Tiña negra palmar	574
Tiñas	575
Torus	300
Torus mandibular	301
Torus palatino	301
Toxiconiquia	226
Tracto sinusal	302
Traquioniquia	225
Tricobezoar	173
Tricoclasia	173
Tricodaganomanía	173
Tricodinia	173
Tricoepitelioma	580
Tricofagia	173
Tricomalacia	173
Triconodosis	173
Tricorizofagia	174
Tricorrexis	175
Tricosquisis	176
Tricostasis espinulosa	176
Tricoteiromanía	176
Tricotemnomanía	176
Tricotilomanía	177

Tricotiodistrofia	179
Trombidiasis	581
Tromboastenia	302
Trombocitopenia	302
Tuberculosis	302
Tuberculosis	582
Tularemia	574
Tumor	131
Tumor de células	
granulares	302
Tumor fibroso benigno	
solitario	303
Tumor fibroso maligno	
solitario	303
Tumor gingival congénito	
de células granulares	303
Tumor neuroectodérmico	
infantil	304
Tumor odontógeno	
adenomatoide	304
Tumor odontógeno de	
células planas	304
Tumor odontógeno	
epitelial calcificante	304

U

Úlcera	142
Ulceraciones	338
Úlceras herpétiformes	304
Uña	226
Uña en cristal opalino	227
Uña en pico de cotorra o	
de loro	227
Uñas blandas	227
Uñas en trompeta	227
Urticaria	586

V

Varicela	304
----------	-----

Vasculitis	392, 588	Vasos puntiformes	346	X	
Vasos	357	Vegetación	146	Xantogranuloma	592
Vasos arboriformes	339	Verrugas Virales	590	Xantomas	593
Vasos en coma	340	Verruga Vulgar	305	Xerodermia pigmentosa	595
Vasos en corona	341	Verrugosidad	147	Xerostomía	306
Vasos en hebilla	342	Vesícula	150		
Vasos glomerulares	345	Vibice	151	Z	
Vasos lineales irregulares	339	Vitiligo	592	Zigomicosis rinocerebral	307

Glosario del lat. *glossariūm*, se define como catálogo de palabras de una misma disciplina, de un mismo campo de estudio, etc., con definición y explicación en cada una de ellas. El Glosario Ibero Latinoamericano de Dermatología, está constituido por siete capítulos de conceptos básicos de dermatología; el primero sobre semiología, el segundo sobre tricopatología, el tercero trata la onicopatología, el cuarto sobre mucosas, el quinto de dermatoscopia el sexto sobre histopatología, y este ultimo Capitulo VII sobre Dermatosis los cuales son definidos y comentados por eminentes dermatólogos ibero latinoamericanos, estadounidenses y europeos. Se han analizado más numerosos conceptos y su significado etimológico, ilustrados con mas de 1000 fotografías, contando para ello con el aval del Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología.

Esta obra es una contribución a la Dermatología Ibero Latinoamericana, que intenta básicamente unificar conceptos y criterios de dermatología, con el deseo que se convierta en una herramienta útil, de fácil acceso y lectura ágil y amena.

Los autores

