

# DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA



**VOLUMEN 30 N° 1**  
**ENERO-MARZO 2020**

#### **ARTÍCULO ORIGINAL**

- Estudio clínico epidemiológico de rosácea en un hospital regional del norte del Perú

#### **ARTÍCULO DE REVISIÓN**

- Ectima
- Antrax

#### **INMUNODERMATO HOY**

- Fotoinmunosupresión: entre el lado luminoso y el lado oscuro

#### **TERAPÉUTICA DERMATOLÓGICA HOY**

- Síndrome Estafilocócico de la piel escaldada

#### **COMUNICACIONES BREVES**

- Leucemia linfoma de células T del adulto, tipo cutáneo primario tumoral, reporte de un caso
- Poliarteritis nodosa cutánea progresiva
- Histiocitosis de Células de Langerhans de presentación perianal multisistémica
- Xantogranuloma solitario del adulto: reporte de caso
- Leiomioma cutáneo
- Manifestaciones dermatológicas en el síndrome de Lesch Nyhan: caso clínico y revisión de la literatura

#### **EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA**

- Test de autoevaluación de dermatología 2020-I

DERMATOL PERU 30 (1), 2020

# DERMATOLOGÍA PERUANA

Volumen 30 Número 1  
enero-marzo 2020

---

**Dermatología Peruana** es la Revista Oficial de la Sociedad Peruana de Dermatología y su objetivo es difundir los trabajos de investigación dermatológica.

---

Indizada en Lilacs; Lipecs; Scielo, Latindex  
**ISSN 1028-7175**

Se edita en un volumen anual dividido en cuatro números de periodicidad trimestral. Los artículos aceptados y publicados no reflejan necesariamente la opinión de la Revista.

---

## Correspondencia

Dermatología Peruana,  
Gregorio Paredes 386 Lima I, Perú.  
Teléfono: 332-9596  
Telefax: 423-8428  
dermatologiaperuana@gmail.com

---

Al amparo de las normas vigentes, todos los derechos son reservados, ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida en cualquier forma.

Hecho el Depósito Legal en la  
Biblioteca Nacional del Perú: 2004-5690

La revista es distribuida gratuitamente a todos los miembros de la  
Sociedad Peruana de Dermatología.

---

© Sociedad Peruana de Dermatología  
Gregorio Paredes 386. Lima I, Perú.  
Telefax: 423-8428  
Web: www.dermatologia.pe

---

## COMITÉ EDITORIAL

### Director

Dr. Leonardo Sánchez Saldaña  
Médico Dermatólogo de Clínica Privada.  
Past Presidente de la Sociedad Peruana de Dermatología.  
Ex Jefe del Departamento de Dermatología Hospital Militar Central.  
Profesor Invitado de Dermatología. UNMSM. Lima-Perú.

### Editor científico

Dr. Willy Ramos Muñoz  
Coordinador Nacional de la Vigilancia de las Enfermedades no Transmisibles.  
Dirección general de Epidemiología, Ministerio de Salud.  
Investigador del Instituto de Investigaciones Clínicas de la UNMSM. Lima, Perú.  
Docente invitado de la Facultad de Medicina de la UNMSM. Lima, Perú.

### Editores

Dr. Gadwyn Sánchez Félix  
Jefe de Servicio de Dermatología del Hospital Nacional "Edgardo Rebagliati Martins" EsSALUD Lima.  
Miembro del Comité de Ética de Investigación del HNERM.  
Profesor Asociado de la Facultad de Medicina "San Fernando" UNMSM.  
Miembro del Comité de Residentado en Dermatología Facultad de Medicina "San Fernando" UNMSM.  
Past President de la Sociedad Peruana de Dermatología.  
Fellow non Resident de la American Academy of Dermatology.

Dr. Julio Valdivia Silva  
Director del Departamento de Bioingeniería de la Universidad de Ingeniería y Tecnología.  
Profesor invitado en la Universidad Católica San Pablo de Arequipa y en la Universidad Nacional de San Agustín de Arequipa.

Dr. Florencio Cortez Franco  
Médico Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Daniel Alcides Carrión, Callao. Perú.  
Profesor Asociado de Dermatología de la Facultad de Medicina de la UNMSM. Lima. Perú.

Dra. Emma Escalante Jibaja  
Médico asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Central FAP. Lima, Perú.  
Profesor invitado de Dermatología, Facultad de Medicina de la UNMSM.  
Profesor de la Universidad San Juan Bautista.

Dra. María Yengle Chuquiyaury  
Médico asistente del Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Dos de Mayo.

Dra. Farah Novoa Boza  
Dermatóloga, Práctica privada.

### Editores asociados

Dra. Gladys Vidarte Orrego  
Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital Arzobispo Loayza. Lima, Perú.  
Profesor invitado de Dermatología, Facultad de Medicina de la UNMSM.  
Profesor de Dermatología de la Universidad Particular San Martín de Porreas.

Dr. Manuel Palomino Yamamoto  
Profesor principal de la Facultad de Medicina de la UNMSM. Lima, Perú.

Dr. Octavio Small Arana  
Profesor asociado de la Facultad de Medicina de la UNMSM. Lima, Perú.  
Miembro permanente del Instituto de Investigaciones Clínicas de la UNMSM.  
Dermatólogo de las Clínicas Maison de Santé. Lima, Perú.

Dra. María Esther Sanz Castro  
Anatómo Patóloga y Dermopatóloga.  
Directora Médica del Instituto Arias Stella.  
Anatómo Patóloga y Dermopatóloga, Laboratorio Patología Digital.

Dr. Alex Ventura León  
Anatómo Patólogo, Servicio de Patología del Hospital Cayetano Heredia.  
Anatómo Patólogo del Instituto Arias Stella.

# DERMATOLOGÍA PERUANA



El primero de setiembre de 1964 un grupo de 23 médicos dermatólogos reunidos en el local de la asociación Médica Daniel Alcides Carrión deciden conformar una asociación a la que llamaron Sociedad Peruana de Dermatología, redactaron y nombran a la Comisión Organizadora presidida por el Dr. Aizic Cotlear. La primera Junta Directiva de la Sociedad fue presidida por el Dr. Amaro Urrelo Novoa.

Fue durante la gestión de la primera Junta Directiva en que se aprueba el símbolo de la Sociedad, que es un huaco retrato de la Cultura Mochica y que representa a un noble enfermo de uta, enfermedad propia de Perú y de gran arraigo dermatológico.

**DERMATOL PERU**  
**30 (1), 2020**

informes@dermatologia.pe  
dermatologiaperuana@gmail.pe  
www.dermatologiaperuana.pe

## Editores asociados

**Dr. Ericson Gutierrez Ingunza**  
Unidad de Análisis y Generación de Evidencias en Salud Pública (Unagesp).  
Centro Nacional de Salud Pública. Instituto Nacional de Salud. .

**Dr. Wenceslao Castillo Farneschi**  
Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital Arzobispo Loayza. Lima, Perú.  
Dermatólogo, práctica privada. Lima, Perú.

**Dra. Katherine Anco Gallegos**  
Médico asistente del Servicio de Dermatología, Hospital Militar Central.

**Alex Yuri Orellana Cortez**  
Instituto de Investigaciones clínicas. UNMSM. Clínica Jesús del Norte.

## Filial Norte

**Dr. Óscar W. Tincopa Wong**  
Médico adscrito del servicio de Dermatología del Hospital Regional Docente de Trujillo.

**Dr. Gerardo Jiménez Luna**  
Médico asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Regional Docente Las Mercedes. Chiclayo.

**Dr. Cherman Zapata Granja**  
Médico dermatólogo práctica privada.

**Dra. Jacqueline Cabanillas Becerra**  
Médico Dermatólogo asistente del Servicio de Dermatología. Hospital Regional de Lambayeque.

**Dr. Percy Rojas Plasencia**  
Médico asistente. Hospital Regional Docente de Trujillo.  
Magíster en Educación. Docente de Dermatología de la Universidad Nacional de Trujillo.

**Dr. Eduardo Rojas Meza**  
Médico asistente de Hospital Belén, Trujillo.  
Docente de Dermatología de la Universidad Privada Antenor Orrego. Trujillo, Perú.  
Magíster en Planificación y Gestión en Salud Pública.

**Dr. Artemio Salluca Payehuancá**  
Médico asistente de Dermatología.  
Hospital General de Jaén. Jaén, Cajamarca, Perú.

## COMITÉ CONSULTIVO

Dr. David Carrizales Ulloa

Dr. Arturo Saettone León

Dr. Enrique Uraga Pazmiño (Ecuador)

Dr. José María Ollague Torres (Ecuador)

Dra. Ana Kaminsky (Argentina)

Dr. Juan Honeyman Muro (Chile)

Dr. Juan Guillermo Chalela (Colombia)

Dr. Luis A Díaz (USA)

Dr. Robert Knobler (Austria)

Dr. Gonzalo Calero Hidalgo (Ecuador)

## Traducción

Mg. Aurora Pinto Phang  
Traductora

## Comité de apoyo

Francisco Castillo Vilca

# DERMATOLOGÍA PERUANA

Volumen 30 Número 1  
enero-marzo 2020

ISSN 1028-7175



**Dermatología Peruana**  
Revista Oficial de la  
Sociedad Peruana de Dermatología

## SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

### PRESIDENTE

Dr. Carlos Fernando  
Montenegro Infante

### VICEPRESIDENTE

Dra. Marcela Leyva Sartori

### SECRETARIO GENERAL

Dra. Yoyce Revollar Ramirez

### SECRETARÍA DE FINANZAS Y ECONOMÍA

Dr. Alberto Martín Saravia Zárate

### SECRETARIO DE ACCIÓN CIENTÍFICA

Dra. Jannell Obregón Alzamora

### SECRETARIO DE ÉTICA Y ACCIÓN GREMIAL

Dra. Rosa Inés Castro Rodríguez

### VOCAL

Dr. Daniel Hinojosa Da  
Conceicao

### PAST PRESIDENTE

Dr. Juan José Lazarte Laos

# CONTENIDO

## EDITORIAL

- La dermatología del futuro  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 5

## ARTÍCULO ORIGINAL

- Estudio clínico epidemiológico de rosácea en un hospital regional del norte del Perú  
*W. Araujo-Alvarado, D. Vicuña-Ríos, J. Valverde-López, P. Rojas-Plasencia* ..... 7

## ARTÍCULO DE REVISIÓN

- Ectima  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 12
- Antrax  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 16

## INMUNODERMATO HOY

- Fotoinmunosupresión: entre el lado luminoso y el lado oscuro  
*N. Pantigoso-Huichi, S. Castillo-Sancho, J. Valdivia-Silva* ..... 19

## TERAPÉUTICA DERMATOLÓGICA HOY

- Síndrome Estafilocócico de la piel escaldada  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 29

## DERMATOPATOLOGÍA

- Histopatología de la dermatitis por estasis  
*A. Ventura-León* ..... 35

## COMUNICACIONES BREVES

- Leucemia linfoma de células T del adulto, tipo cutáneo primario tumoral, reporte de un caso  
*C. Palacios-Curay, A. Paredes-Arco, G. Sánchez-Félix, M. P. Quiñonez-Ávila* ..... 38
- Poliarteritis nodosa cutánea progresiva  
*A. Solís-Reyes, N. Tena-Angulo, C. Chian-García, W. Castillo-Farneschi* ..... 43
- Histiocitosis de Células de Langerhans de presentación perianal multisistémica  
*R. Bringas-Dextre, E. Quijano-Gomero, F. Cortés-Franco, D. Carayhua-Pérez* ..... 47
- Xantogranuloma solitario del adulto: reporte de caso  
*L. Osorio-Pérez, A. Castillo-Oliva, A. Rojas-Villarraga, L. Camacho-Sanchez* ..... 52
- Leiomioma cutáneo  
*A. Solís-Reyes, M. Gastañadui-Peña, C. Chian-García, E. Mayeshiro-Ikeho* ..... 55
- Manifestaciones dermatológicas en el síndrome de Lesch Nyhan: caso clínico y revisión de la literatura  
*A. Velandia, M. Gómez, A. Rivera, D. Díaz, A. Motta, A. García* ..... 58

## ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

- Dermatitis nodular en las piernas  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 62

## DERMATOLOGÍA POR IMÁGENES

- Genodermatosis vesicular y ampollas de los grandes pliegues  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 66

## EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA

- Test de autoevaluación de dermatología 2020-I  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 85

## ARTE Y DERMATOLOGÍA

- “La dermatología y el arte de mirar”  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 92

# DERMATOLOGÍA PERUANA

Volumen 30 Number 1  
January-march 2020

ISSN 102807175



**Dermatología Peruana**  
Journal of Peruvian Society of  
Dermatology

## PERUVIAN SOCIETY OF DERMATOLOGY

### PRESIDENT

Dr. Carlos Fernando  
Montenegro Infante

### VICEPRESIDENT

Dra. Marcela Leyva Sartori

### GENERAL SECRETARY

Dra. Yoyce Revollar Ramirez

### SECRETARY OF ECONOMY

Dr. Alberto Martin Saravia Zárate

### SECRETARY SCIENTIFIC ACTIVITIES

Dra. Jannell Obregón Alzamora

### SECRETARY OF ETHICAL GREMIAL ACTION

Dra. Rosa Inés Castro Rodríguez

### VOCAL

Dr. Daniel Hinojosa  
Da Conceicao

### PAST PRESIDENTE

Dr. Juan José Lazarte Laos

# CONTENTS

## EDITORIAL

- The dermatology of the future  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 5

## ORIGINAL ARTICLE

- Clinical epidemiological study of rosacea in a regional hospital in northern Peru  
*W. Araujo-Alvarado, D. Vicuña-Ríos, J. Valverde-López, P. Rojas-Plasencia* ..... 7

## REVISION ARTICLE

- Ectima  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 12
- Antrax  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 16

## IMMUNOLOGY TODAY

- Photoimmunosuppression: between the light side and dark side  
*N. Pantigoso-Huichi, S. Castillo-Sancho, J. Valdivia-Silva* ..... 19

## DERMATOLOGICAL THERAPEUTICS TODAY

- Staphylococcal syndrome of scalded skin  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 29

## DERMATOPATHOLOGY

- Histopathology of stasis dermatitis  
*A. Ventura-León* ..... 35

## BRIEF COMMUNICATIONS

- Adult T-cell lymphoma leukemia, tumor primary skin type, report of a case  
*C. Palacios-Curay, A. Paredes-Arco, G. Sánchez-Félix, M. P. Quiñonez-Ávila* ..... 38
- Progressive cutaneous polyarteritis nodosa  
*A. Solís-Reyes, N. Tena-Angulo, C. Chian-García, W. Castillo-Farneschi* ..... 43
- Langerhans Cell Histiocytosis of multisystemic Perianal presentation  
*R. Bringas-Dextre, E. Quijano-Gomero, F. Cortés-Franco, D. Carayhua-Pérez* ..... 47
- Adult solitary xanthogranuloma: report of case  
*L. Osorio-Pérez, A. Castillo-Oliva, A. Rojas-Villarraga, L. Camacho-Sanchez* ..... 52
- Cutaneous leiomioma  
*A. Solís-Reyes, M. Gastañadui-Peña, C. Chian-García, E. Mayeshiro-Ikeho* ..... 55
- Dermatological manifestations in Lesch Nyhan syndrome: clinical case and literature review  
*A. Velandía, M. Gómez, A. Rivera, D. Díaz, A. Motta, A. García* ..... 58

## WHAT IS YOUR DIAGNOSIS?

- Nodular dermatosis in the legs  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 62

## DERMATOLOGY BY IMAGES

- Vesicular genodermatosis and blisters of the great folds  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 66

## CONTINUING MEDICAL EDUCATION

- Test of Autoevaluation 2020-I  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 85

## ART AND DERMATOLOGY

- "Dermatology and the art of looking"  
*L. Sánchez-Saldaña* ..... 92

# La dermatología del futuro

*The dermatology of the future*

**Leonardo A. Sánchez-Saldaña**

La Dermatología avanza hacia el futuro en forma vertiginosa en los últimos años. Vamos asistir a grandes desarrollos en el campo clínico, diagnóstico, terapéutico y tecnológico. En el campo clínico y terapéuticos se anuncia nuevos fármacos que van a curar o limpiar durante largos periodos de tiempo enfermedades como la psoriasis, dermatitis atópica o acné. En los últimos 10 años hemos avanzado más en el tratamiento de la psoriasis que en los últimos 200 años, y este gran paso se ha dado gracias a nuevos fármacos biológicos capaces de limpiar, con una sola inyección mensual, sin apenas efectos secundarios. La dermatitis atópica, el vitiligo y otras enfermedades inflamatorias e inmunológicas de la piel también tendrán respuesta con la aparición de nuevos fármacos, los inhibidores del JAK Quinasas, muy poco agresivos y con escasos efectos secundarios, que conseguirán controlar casos graves de cualquiera de éstas afecciones cutáneas. La revolución que se anuncia es muy amplia y abre horizontes insospechados en muchos aspectos y tratamientos.

La farmacogenética, que es el estudio del efecto de la variabilidad genética en un individuo para aumentar las posibilidades de una respuesta terapéutica y disminuir las chances de una reacción adversa a drogas, se acerca al ideal de una medicina personalizada y se ha constituido en una realidad en algunas enfermedades de la piel.

Para la hiperhidrosis, hay un tratamiento relativamente novedoso que consiste en la aplicación de un sistema de microondas, que aplicado en la axila, consigue una reducción drástica de la sudoración a este nivel. Con una o dos sesiones, consigue eliminar alrededor del 70-80% de la sudoración y no solamente de la sudoración, sino también la bromhidrosis, que es un problema, no muy frecuente pero muy condicionante para el paciente que lo padece. Se realiza con anestesia local, en consulta, es ambulatorio, en una hora el procedimiento esta realizado y los resultados se ven en forma inmediata. Más recientemente la energía

electromagnética (Miradry) elimina en un mínimo de sesiones las glándulas sudoríparas produciendo la eliminación permanente del sudor.

En lo que se refiere a la dermatología estética, nacen nuevas técnicas para el rejuvenecimiento facial sin cirugía con resultados sin precedentes. Los nuevos avances de la dermatología estética moderna pueden ayudar a rejuvenecer a las personas con elegancia y discreción sin necesidad de tener que pasar por el quirófano. La combinación de técnicas como la toxina botulínica, con la aplicación de inductores de colágeno, ultrasonido y láser, ofrece resultados sorprendentes.

En lo que respecta a los avances en tratamientos corporales ya existen técnicas que permiten eliminar depósitos de grasa localizados sin cirugía o incluso estimular sin ejercicio la formación de músculo para conseguir hipertrofia muscular. No sustituirán a la dieta ni al gimnasio, pero se convertirán en un complemento perfecto, que no solo tendrá funciones estéticas sino también funcionales. Uno de los más novedosos y que ya es una realidad es un tratamiento denominado EMSculpt que nos permite tonificar a nivel muscular y quemar un porcentaje de grasa, de forma que mejoramos mucho el aspecto tanto de la pared abdominal como de la zona de los glúteos. Aunque tiene una finalidad inicialmente estética, también mejora muchos dolores musculares, malas posiciones en la zona de la columna a nivel lumbar. Cada una de estas sesiones equivale a 20.000 abdominales o 20.000 sentadillas en 30 minutos. Se consigue una contracción supra-máxima, al 100% de la potencia que el músculo puede conseguir y con ello los beneficios son máximos también, ya que se consigue una hiperplasia y una hipertrofia de las fibras musculares que permiten mejorar el tono muscular y quemar parte de la grasa.

En relación a la eliminación de grasas localizadas sin hacer liposucción ni pasar por el quirófano, ya existen también



algunos tratamientos que eliminan las células grasas o adipocitos a través del frío (ya que son más vulnerables a las bajas temperaturas que los tejidos adyacentes). Estas células entran en una secuencia de muerte natural (apoptótica) y el cuerpo las va eliminando gradualmente como parte del proceso metabólico normal del cuerpo (fagocitosis). Así disminuye la grasa localizada alrededor de un 20%.

Desde el punto de vista de la tecnología vamos a ser testigos de la aparición de nuevos avances técnicos. La dermatoscopia digitalizada para la detección precoz del cáncer de piel, potenciará la capacidad diagnóstica y terapéutica. Un lunar sospechoso se convierte en evidencia disparando unas fotografías instantáneas que proporciona la dermatoscopia digitalizada que no solo revelan el estado del mismo sino que además detectan la existencia de nuevas lesiones, el siguiente paso es eliminar el cáncer no melanoma mediante técnicas de láser que evitan cicatrices y disminuyen el riesgo de reaparición del tumor maligno. Si se trata de melanoma, extirpar este tipo de tumores cutáneos mediante la cirugía micrográfica de Mohs, el cual consigue un alto porcentaje de curación. El futuro del diagnóstico precoz del melanoma camina en dos direcciones complementarias: En primer lugar, la automatización del proceso a través de la creación de equipos con múltiples cámaras fotográficas que permiten agilizar enormemente la obtención de imágenes en un mapeo de lunares, y la segunda vía el diagnóstico o la interpretación automatizada con la ayuda de la inteligencia artificial aplicada a esas imágenes. En este sentido, en el de la interpretación automatizada se está trabajando

también en dos líneas diferentes de cara al futuro. Por un lado, aumentar la precisión diagnóstica, por otro, intentar, no solamente que dé con precisión la información de si lo analizado es melanoma, sino que van aparecer nuevos métodos mínimamente invasivos, o sin cirugía, que ayudarán enormemente a tratar a pacientes con este tipo de cáncer. Nuevas técnicas mínimamente invasivas (o sin cirugía) en el tratamiento del cáncer de piel, o nuevos métodos para rejuvenecer sin cirugía, generar músculo sin ir al gimnasio o eliminar la sudoración son algunas de las novedades más significativas de la dermatología que veremos desarrollarse en los próximos años con la llegada de la aparatología de última generación.

En lo que se refiere al tratamiento de enfermedades cutáneas con la utilización de láseres, la mejora de los láseres fraccionados ya existentes es casi una realidad, láseres que producen unos micro orificios en la piel de tal forma que dejan una piel sana, entre un orificio y otro, y permiten que la recuperación sea muy rápida. Estos consiguen una mejora muy importante de cicatrices de acné, o de otro tipo como las quirúrgicas y mejoran la calidad de la piel de manera sustancial. Un avance importante que va a suponer una ayuda clave para pacientes, sobre todo niños con lesiones vasculares en la infancia como son los angiomas, las manchas en vino de oporto o malformaciones capilares. La tecnología láser más avanzada permite eliminar manchas solares en cara, cuello, escote y manos, lesiones pigmentadas, angiomas y otras alteraciones que afectan la piel en forma rápida y mínimamente invasiva, siendo una herramienta indispensable para el dermatólogo.



# Estudio clínico epidemiológico de rosácea en un hospital regional del norte del Perú

*Clinical epidemiological study of rosacea in a regional hospital in northern Peru*

**Wilson Araujo-Alvarado<sup>1</sup>, Dora Vicuña-Ríos<sup>2,3</sup>, Jenny Valverde-López<sup>2,3</sup>, Percy Rojas-Plasencia<sup>2,3</sup>**

## RESUMEN

**OBJETIVO:** Describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con diagnóstico de rosácea en Hospital Regional Docente de Trujillo (HRDT). **MATERIAL Y MÉTODOS:** Se realizó un estudio descriptivo de tipo serie de casos que incluyó pacientes con diagnóstico de rosácea atendidos en consultorio externo de dermatología del HRDT entre febrero y octubre de 2019. Los pacientes fueron sometidos a una evaluación clínica registrándose las variables epidemiológicas y clínicas en una ficha de recolección de datos. **RESULTADOS:** Se incluyó en el estudio a 80 pacientes, los grupos etarios más afectados fueron de 18 - 30 años (23.8%) y de 31- 40 años (23.8%), predominó el sexo femenino (67.5%), el fototipo de piel IV (46.3%) y la exposición solar como principal desencadenante (95%); el 30,0% de los casos tenía antecedente familiar de rosácea. La localización anatómica más frecuente fue en mejillas (95%), la presentación clínica del subtipo II de rosácea fue la más frecuente (43.8%), se diagnosticó comorbilidades sistémicas en el 31,3%. y el principal compromiso ocular fue la presencia de ojo rojo (13.8%). **CONCLUSIONES:** Los pacientes con rosácea del HRDT son predominantemente de sexo femenino, con edad entre 18 a 40 años, fototipo de piel IV y exposición solar como principal desencadenante. Predomina la localización en mejillas (subtipo pápulo-pustuloso), la comorbilidad sistémica más frecuente es la HTA y la principal manifestación ocular es el ojo rojo.

**PALABRAS CLAVES:** Rosácea, epidemiología, clasificación, etiología.

Dermatol Peru 2020; 30 (1): 7-11

## ABSTRACT

**OBJECTIVE:** To describe the clinical and epidemiological characteristics of patients diagnosed with rosacea. **MATERIAL AND METHODS:** A descriptive study was performed that included patients with a diagnosis of rosacea treated in an external dermatology office of the Regional Teaching Hospital of Trujillo between February and October 2019, registering epidemiological and clinical variables. **RESULTS:** 80 patients were included in the study, the most affected age groups were 18 - 30 years (23.8%) and 31-40 years (23.8%) female gender predominated (67.5%), skin phototype IV (46.3%) and sun exposure as the main trigger (95%), there was also systemic comorbidities in 31.3% and family

history of rosacea in 30%. The most frequent anatomical location was on cheeks (95%), the clinical presentation of rosacea subtype II was the most frequent (43.8%) and the main ocular compromise was the presence of red eye (13.8%). **CONCLUSIONS:** The most frequent clinical - epidemiological characteristics were: age between 18 to 40 years old, female gender, skin phototype IV, sun exposure as the main trigger and arterial hypertension (HTA) as systemic comorbidity. Anatomical location on cheeks (subtype II of rosacea) and presence of red eye.

**KEY WORDS:** Rosacea, epidemiology, classification, etiology.

## INTRODUCCIÓN

La rosácea es una enfermedad inflamatoria crónica que se presenta con diversas manifestaciones como eritema intermitente o persistente, telangiectasias, pápulas y pústulas principalmente en las convexidades de la cara como mejillas, nariz, mentón y parte central de la frente, y a menudo

1. Estudiante de Pregrado de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Trujillo.
2. Docente de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Trujillo.
3. Médico Asistente del Hospital Regional Docente de Trujillo.



estos hallazgos están asociados a factores desencadenantes. Además pueden presentarse otros síntomas o signos variados como manifestaciones oculares o cambios fimatosos.<sup>1,2</sup>

La prevalencia de la rosácea en poblaciones de piel clara varía de 2 a 22%. Los caucásicos con pieles sensibles al sol (fototipos de piel I y II) parecen tener el mayor riesgo de rosácea<sup>3</sup>; sin embargo, puede estar mal reportada en poblaciones con fototipo de piel V o VI debido a la dificultad de discernir el eritema y las telangiectasias en los fototipos de piel más oscura.<sup>4</sup>

Esta enfermedad se identifica con más frecuencia en mujeres que en varones, con la excepción de la rosácea fimatosa; y aunque puede ocurrir a cualquier edad, el inicio generalmente ocurre después de los 30 años<sup>5</sup>. Gutiérrez y col. identificaron en un hospital general de Lima-Perú que la rosácea representó el 1.97% de los diagnósticos dermatológicos, sin identificar los subtipos de rosácea.<sup>3,6</sup>

Hasta la fecha se desconoce la patogenia exacta de la rosácea y ningún factor de riesgo específico ha sido asociado; sin embargo, algunos posibles factores desencadenantes y agravantes son la exposición al sol, el calor, las comidas picantes, el abuso del alcohol, el estado emocional, la depresión y la migraña.<sup>7</sup>

En la actualidad, la clasificación y el diagnóstico de la rosácea es materia de revisión<sup>5</sup> por parte de la National Rosacea Society (NRS). Además, a partir de los patrones clínicos de signos y síntomas más comunes surge la clasificación basada en cuatro subtipos de rosácea. Subtipo 1 o eritematotelangiectásico, subtipo 2 o papulopustular, subtipo 3 o fimatosa y subtipo 4 el cual presenta signos o síntomas de compromiso ocular.<sup>5,8</sup>

La prevalencia por subtipo se ve obstaculizada por la posibilidad de agregar el subtipo 2 en el subtipo 1; mientras que subtipo 3 o rosácea fimatosa, es poco frecuente y los varones son predominantemente afectados, finalmente el subtipo 4 de rosácea ocular es difícil de evaluar debido a la ausencia de criterios diagnósticos definitivos, en consecuencia presenta un amplio rango de prevalencia informado de 6% a 58%.<sup>2</sup>

Independiente de la severidad de la afección cutánea la rosácea es una de las pocas dermatosis asociadas a morbilidad ocular como ojo rojo, sensación de cuerpo extraño, lagrimeo, fotofobia, blefaroconjuntivitis y complicaciones corneales.<sup>9,10</sup>

Anteriormente se consideraba la rosácea como un trastorno limitado a la piel, ahora se sabe que la rosácea está asociada con trastornos sistémicos que incluyen los del tracto respiratorio (asma y rinosinusitis crónica), del

sistema gastrointestinal (gastritis, reflujo gastroesofágico), enfermedad metabólica (obesidad, hipertensión arterial y diabetes), trastorno del sistema hepatobiliar (hepatitis y otros) y migraña.<sup>11,12</sup>

Según la revisión bibliográfica se cuenta con escasa información similar sobre rosácea en nuestro país, más aún en La Libertad; de ahí la importancia del presente estudio, que tiene como objetivo identificar las características epidemiológicas y clínicas de pacientes con rosácea; a partir del cual se podrá obtener información relevante, como factores desencadenantes y comorbilidades, que permitan un mejor enfoque y toma de decisiones para el manejo de esta enfermedad.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo transversal. Se incluyó a pacientes mayores de 18 años con diagnóstico clínico de rosácea que acudieron a consultorio externo de dermatología del HRDT entre febrero y octubre de 2019 que aceptaron participar del estudio y firmaron el consentimiento informado, se excluyó aquellos que no pudieron responder correctamente la ficha de recolección de datos.

Los pacientes fueron sometidos a una evaluación clínica registrándose las variables epidemiológicas y clínicas en una ficha de recolección de datos.

- ▲ Variables epidemiológicas: edad, sexo, fototipo de piel según Fitzpatrick, desencadenantes, comorbilidades sistémicas y antecedentes familiares de rosácea.
- ▲ Variables clínicas: localización anatómica, subtipo de rosácea según la NRS y compromiso ocular.

Para el análisis e interpretación de la información se utilizó tablas de distribución de frecuencias para obtener rango de valores, frecuencia y porcentajes.

El estudio no implicó riesgo para los pacientes y solo incluyó los datos necesarios para la investigación, se respetó en todo momento la confidencialidad de los datos y el anonimato de los pacientes. El proyecto contó con autorización del comité de Ética de la Facultad de Medicina de la Universidad de Trujillo y del Comité de Ética del HRDT.

## RESULTADOS

Se estudió a 80 pacientes que acudieron a la consulta de dermatología. La edad promedio de los pacientes fue de 45,0 años (51,5 años en varones y en mujeres 42,0 años en mujeres), los grupos de edad más afectados fueron los situados entre los 18 a 30 años y 31 a 40 años ambos con 23,8% y el 67,5% de los pacientes era de sexo femenino. En cuanto al fototipo de piel según Fitzpatrick la mayor

frecuencia encontrada fue el fototipo IV y III con 46,3% y 42,5% respectivamente. Con relación a los desencadenantes, el principal factor reportado fue la exposición solar (95,0%), seguido de comidas picantes (67,5%) e ingesta de alcohol (33,8%). El antecedente familiar de rosácea estuvo presente en el 30,0%; mientras que, las comorbilidades sistémicas estuvieron presentes en el 31,3% siendo la más frecuente la hipertensión arterial (HTA). Esto se muestra en la (Tabla 1).

**Tabla 1.** Características epidemiológicas de los pacientes con rosácea en el Hospital Regional Docente de Trujillo 2019.

Característica	Frecuencia	%
<b>Edad</b>		
▲ ≤ 30 años	19	23,8
▲ 31 - 40 años	19	23,8
▲ 41 - 50 años	10	12,5
▲ 51 - 60 años	14	17,5
▲ 61 - 70 años	12	15,0
▲ De 71 a más años	6	7,5
<b>Sexo</b>		
▲ Femenino	54	67,5
▲ Masculino	26	32,5
<b>Fototipo de piel</b>		
▲ I	0	0,0
▲ II	9	11,3
▲ III	34	42,5
▲ IV	37	46,3
▲ V	0	0,0
▲ VI	0	0,0
<b>Desencadenantes</b>		
▲ Espontáneo	44	55,0
▲ Exposición solar	76	95,0
▲ Comidas picantes	54	67,5
▲ Ingesta de alcohol	27	33,8
▲ Depresión	16	20,0
▲ Migraña	4	5,0
▲ Otro	12	15,0
<b>Comorbilidades sistémicas</b>		
▲ Presente	25	31,3
▲ Gastritis	5	6,3
▲ Diabetes Mellitus 2	4	5,0
▲ Hipercolesterolemia	3	3,8
▲ Hipotiroidismo	2	2,5
▲ Hígado graso	2	2,5
▲ HTA	8	10,0
▲ Artrosis	3	3,8
▲ Artritis reumatoide	2	2,5
<b>Antecedentes familiares</b>		
▲ Sí	24	30,0
▲ No	56	70,0

A la evaluación clínica, la localización anatómica más frecuente fue en mejillas (95,0%) y nariz (82,5%). Con relación al subtipo de rosácea se obtuvo mayor frecuencia del subtipo pápulo-pustuloso (43,8%) seguida del subtipo eritemato-telangiectásico (31,3%). El compromiso ocular se identificó en 11 pacientes (13,8%), dentro de los cuales la presencia de ojo rojo fue la más referida. (Tabla 2).

## DISCUSIÓN

La presente investigación muestra que los pacientes con rosácea del Hospital Regional Docente de Trujillo son predominantemente de sexo femenino con promedio de edad mayor en varones que en mujeres y predominio de fototipo de piel IV y III según Fitzpatrick.

Los resultados obtenidos coinciden con los de Spöndlin J. et al,<sup>13</sup> Lazaridou E. et al,<sup>14</sup> Bae et al,<sup>15</sup> Khaled et al<sup>16</sup> y el estudio de Kyriakis et al<sup>17</sup> en los cuales se vio afectado predominantemente el sexo femenino, así mismo estos estudios encuentran una media de edad entre la quinta y sexta década de vida y que tiende a diagnosticarse antes en mujeres que en varones; actualmente no se ha establecido una relación causal que explique la mayor frecuencia en mujeres aunque se propone un papel hormonal, otra explicación es debido a que la rosácea, al ser un problema estético generaría que las mujeres acudan con más

**Tabla 2.** Características clínicas de los pacientes con rosácea en el Hospital Regional Docente de Trujillo 2019.

Característica	Frecuencia	%
<b>Localización anatómica</b>		
▲ Mejillas	76	95,0
▲ Nariz	66	82,5
▲ Frente	10	12,5
▲ Mentón	4	5,0
▲ Extra-facial	2	2,5
<b>Subtipo de rosácea</b>		
▲ I	25	31,3
▲ II	35	43,8
▲ III	9	11,3
▲ IV	11	13,8
<b>Compromiso ocular</b>		
▲ Cualquier manifestación ocular	11	13,8
▲ Ojo rojo	11	13,8
▲ Sensación de cuerpo extraño	6	7,5
▲ Lagrimeo	6	7,5
▲ Dolor ocular	4	5,0
▲ Fotofobia	4	5,0
▲ Blefaritis	6	7,5

frecuencia al médico y sean tempranamente diagnosticadas y tratadas<sup>1</sup>. En cuanto al fototipo de piel los resultados difieren con otros estudios como Abram et al<sup>18</sup> y Lazaridou et al<sup>14</sup> debido a la mayor concurrencia a consultorio de pacientes con fototipo de piel III y IV los cuales son más prevalentes en nuestro medio.

Los desencadenantes para eventos de enrojecimiento de la rosácea incluyen una amplia variedad de factores físicos, químicos, psicológicos y emocionales. En el presente estudio el principal factor reportado fue la exposición solar, seguido de comidas picantes e ingesta de alcohol, resultados similares a Khaled et al<sup>16</sup>, Lazaridou et al<sup>14</sup> y Bae et al<sup>15</sup> que también encuentran a la exposición solar como principal desencadenante; a partir de este hallazgo se ha propuesto que la radiación UV aumenta el nivel de vitamina D y posteriormente los péptidos de catelicidina, los cuales inducen la expresión de citocinas proinflamatorias en queratinocitos iniciando así las exacerbaciones<sup>19</sup>.

Respecto a las comorbilidades sistémicas, estas estuvieron presentes en la tercera parte de los pacientes siendo la más frecuente HTA, gastritis y DM 2; estos hallazgos concuerdan con otros estudios como el de Lazaridou et al<sup>14</sup> y Khaled et al<sup>16</sup> que identifican enfermedades sistémicas similares al presente estudio. Diversos trabajos de investigación han demostrado que estas comorbilidades y la rosácea comparten elementos inflamatorios comunes y de similar actividad, por ejemplo, las catelicidinas, un mediador central de la rosácea relacionado con lesiones ateroscleróticas; los linfocitos B, TH1, TH17 son patogénicos tanto en rosácea, enfermedad vascular cerebral y enfermedades autoinmunes; sin embargo, se requiere de más investigaciones para establecer la relación entre la rosácea y las comorbilidades<sup>20</sup>.

La evidencia de antecedentes familiares de la enfermedad estuvo presente en un tercio de los pacientes con rosácea lo cual sugiere una fuerte herencia familiar del trastorno<sup>21</sup> así mismo Abram K.<sup>18</sup> reporta que el antecedente familiar positivo es el factor de riesgo más fuerte para rosácea.

En cuanto a la localización anatómica, la distribución más frecuente fue en mejillas y en nariz, estos hallazgos son similares a los encontrados por Khaled et al<sup>16</sup>. La distribución centrofacial apunta a que la exposición solar juega un papel importante relacionado con los vasos sanguíneos que son más numerosos y superficiales en la región facial<sup>22</sup>.

Actualmente existe controversia entre cual es el subtipo de rosácea más frecuente, en el presente estudio se obtuvo mayor frecuencia del subtipo pápulo-pustuloso de manera similar al estudio de Lazaridou et al<sup>14</sup> y de Khaled et al<sup>16</sup>; sin embargo, Kyriakis et al<sup>17</sup> y Bae et al<sup>15</sup> reportan

un predominio del subtipo eritematotelangiectásico; en cuanto a la rosácea fimatosa esta fue la menos frecuente, se presentó en pacientes de mayor edad y con tiempo de enfermedad más largo lo que concuerda con la literatura internacional<sup>2</sup>. A pesar de que se han descrito cuatro subtipos de rosácea, todavía no está claro si representan una "marcha de desarrollo" de diferentes etapas o son simplemente parte de un síndrome que se desarrolla de forma independiente, pero que se superpone clínicamente<sup>23</sup>.

En este estudio el compromiso ocular se identificó en 13,8% de los pacientes, dentro de los cuales el principal fue la presencia de ojo rojo; esto concuerda con el estudio realizado por Khaled et al<sup>16</sup> que reporta un 16,8% de rosácea ocular, de igual forma el estudio realizado por Bae et al reportó que 14,3% tenía rosácea ocular<sup>15</sup>, Spoenlin et al<sup>13</sup> reportó síntomas oculares en 20,8% y Ghanem et al.<sup>24</sup> obtiene 26% de rosácea ocular. Una mayor frecuencia fue reportada por Lazaridou et al<sup>25</sup> con 33% y en Perú, Yáñez et al<sup>9</sup> encuentra una frecuencia de rosácea ocular de 79,0%. Por lo tanto, la frecuencia de afectación oftálmica en pacientes con rosácea presenta gran variación, probablemente debido a los medios por los cuales se diagnostica la enfermedad, esto último genera que la prevalencia real de la rosácea ocular quizás esta subestimada.

En conclusión, los pacientes con rosácea del HRDT son predominantemente de sexo femenino, con edad entre 18 a 40 años, fototipo de piel IV y exposición solar como principal desencadenante. Predomina la localización en mejillas (subtipo pápulo-pustuloso), la comorbilidad sistémica más frecuente es la HTA y la principal manifestación ocular es el ojo rojo.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Troielli P, González F, Ríos J, Vázquez O, Pabón J, Ibarra M, et al. Actualización y recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de la rosácea en Latinoamérica. *Med Cutan Iber Lat Am* 2016; 44 (S1): S7-S26.
2. Tan J, Berg M. Rosacea: Current state of epidemiology. *J Am Acad Dermatol*. 2013; 69(6), S27-S35. doi: 10.1016/j.jaad.2013.04.043.
3. Barbara M, Kang S, Chien A. Rosacea: Epidemiology, pathogenesis, and treatment. *Dermato-Endocrinology* 2018; 9(1): 1-10. doi: 10.1080/19381980.2017.1361574
4. Alexis A, Callender V, Baldwin H, Desai S, Rendon M, Taylor S. Global Epidemiology and Clinical Spectrum of Rosacea, Highlighting Skin of Color: Review and Clinical Practice Experience. *J Am Acad Dermatol*. 2018; 1-15. doi: 10.1016/j.jaad.2018.08.049
5. Gallo R, Granstein R, Kang S, Mannis M, Steinhoff M, Tan J, et al. Standard classification and pathophysiology of rosacea: The 2017 update by the National Rosacea Society Expert Committee. *J Am Acad Dermatol*. 2018; 78(1): 148-155. doi: 10.1016/j.jaad.2017.08.037
6. Gutierrez E, Galarza C, Ramos W, Mendoza M, Smith M, Ortega A. Influence of climatic factors on the medical attentions of dermatologic diseases in a hospital of Lima, Peru. *An Bras Dermatol*. 2010; 85: 461-468. doi: 10.1590/S0365-05962010000400007
7. Two A, Wu W, Gallo R, Hata T. Rosacea Part I. Introduction, categorization, histology, pathogenesis, and risk factors. *J Am Acad Dermatol*. 2015; 72(5), 749-758. doi: 10.1016/j.jaad.2014.08.028

8. Tirado J. Rosácea. clasificación, diagnóstico y tratamiento. *Dermatología Peruana* 2007; 17(1): 6-10.
9. Yáñez B, Morante V. Rosácea ocular: clínica y alteraciones de la película lagrimal. *Folia dermatol. Peru* 2006; 17 (1): 17-20.
10. Castro M. Compromiso ocular en pacientes con rosácea. *Hospital Arzobispo Loayza*. 2004-2005. *Folia Dermatol Peru*. 2012; 23(1): 9-14.
11. Aksoy B, Ekiz Ö, Unal E, Ozaydin G, Gonul M, Kulcu S, et al. Systemic comorbidities associated with rosacea: a multicentric retrospective observational study. *Int J Dermatol*. 2018. doi: 10.1111/ijd.14353
12. Egeberg A, Ashina M, Gaist D, Gislason G, Thyssen J. Prevalence and risk of migraine in patients with rosacea: A population-based cohort study. *J Am Acad Dermatol*. 2017; 76(3): 454-458. doi: 10.1016/j.jaad.2016.08.055.
13. Spoenclin J, Voegel J, Jick S, Meier C. A study on the epidemiology of rosacea in the U.K. *BJD*. 2012; 167(3): 598-605. doi: 10.1111/j.1365-2133.2012.11037.x
14. Lazaridou E, Apalla Z, Sotiraki S, Ziakas N, Fotiadou C, Ioannides, D. Clinical and laboratory study of rosacea in northern Greece. *J EADV*. 2010; 24(4): 410-414. doi: 10.1111/j.1468-3083.2009.03424.x
15. Bae Y, Yun S, Lee J, Kim S, Won Y, Lee S. Clinical evaluation of 168 Korean patients with rosacea: The sun exposure correlates with the erythematotelangiectatic subtype. *Ann Dermatol*. 2009; 21(3): 243-249. doi: 10.5021/ad.2009.21.3.243
16. Khaled A, Hammami H, Zeglaoui F, Tounsi J, Zermani R, Kamoun MR, et al. Rosacea: 244 Tunisian cases. *Tunis Med*. 2010; 88(8): 597-601.
17. Kyriakis K, Palamaras I, Terzoudi S, Emmanouelides S, Michailides C, Pagana G. Epidemiologic aspects of rosacea. *J Am Acad Dermatol*. 2005; 53(5): 918-919. doi: 10.1016/j.jaad.2005.05.018
18. Abram K, Silm H, Maarros H, Oona M. Risk factors associated with rosacea. *J EADV*. 2010; 24(5): 565-571. doi: 10.1111/j.1468-3083.2009.03472.x
19. Yamasaki K, Di Nardo A, Bardan A, Murakami M, Ohtake T, Coda A, et al. Increased serine protease activity and cathelicidin promotes skin inflammation in rosacea. *Nature Medicine*. 2007; 13(8): 975-980. doi: 10.1038/nm1616
20. Holmes A, Spoenclin J, Chien A, Baldwin H, Chang A. Evidence-based update on rosacea comorbidities and their common physiologic pathways. *J Am Acad Dermatol*. 2018; 78(1): 156-166. doi: 10.1016/j.jaad.2017.07.055
21. Awosika O, Oussedik E. Genetic Predisposition to Rosacea. *Dermatologic Clinics*. 2018; 36(2): 87-92. doi: 10.1016/j.det.2017.11.002
22. Crawford G, Pelle M, James W. Rosacea: I. Etiology, pathogenesis, and subtype classification. *J Am Acad Dermatol*. 2004; 51(3): 327-341. doi: 10.1016/j.jaad.2004.03.030
23. Steinhoff M, Buddenkotte J, Aubert J, Sulk M, Novak P, Schwab VD, et al. Clinical, cellular, and molecular aspects in the pathophysiology of rosacea. *J Invest Dermatol Symp Proc*. 2011; 15(1): 2-11. doi: 10.1038/jidsymp.2011.7
24. Ghanem, V, Mehra N, Wong S, Mannis M. The Prevalence of Ocular Signs in Acne Rosacea. *Cornea*. 2003; 22(3): 230-233. doi: 10.1097/00003226-200304000-00009
25. Lazaridou E, Fotiadou C, Ziakas N, Giannopoulou C, Apalla Z, Ioannides D. Clinical and laboratory study of ocular rosacea in northern Greece. *J EADV*. 2011; 25(12): 1428-1431. doi: 10.1111/j.1468-3083.2011.03995.x

Correspondencia: Dr. Wilson Araujo-Alvarado  
Email: steven516wa@gmail.com



**VISITA NUESTRA REVISTA**

# DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

**INGRESA A:**

[www.dermatologiaperuana.pe](http://www.dermatologiaperuana.pe)

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA



# Ectima

Ectima

**Leonardo A. Sánchez-Saldaña<sup>1</sup>**

## RESUMEN

El ectima es una infección bacteriana dermohipodérmica ocasionada por el estreptococo beta hemolítico grupo A, estafilococo aureus o ambas. También puede producirse por *Pseudomona aeruginosa*. Afecta principalmente niños y adolescentes, afecta las extremidades inferiores: muslos, piernas, pies, nalgas, aunque puede localizarse en cualquier área cutánea. Clínicamente se caracteriza por vesículas y pústulas que evolucionan a úlceras en sacabocado de evolución tórpida. El tratamiento y el manejo dependen de la extensión y la gravedad del cuadro clínico.

**PALABRAS CLAVE:** Ectima, infección bacteriana.

Dermatol Peru 2020;30 (1): 12-15

## ABSTRACT

*Ecthyma is a bacterial dermohycomemic infection caused by hemolytic beta streptococcus group A, staph aureus or both. It can also be produced by Pseudomine aeruginosa. It mainly affects children and adolescents, affects the lower extremities: thighs, legs, feet, buttocks, although it can be located in any skin area. Clinically it is characterized by vesicles and pustules that evolve into mouth-evolving punching ulcers. Treatment and management depend on the extent and severity of the clinical picture.*

**KEY WORDS:** Ecthyma, bacterial infection.

## INTRODUCCIÓN

El *ectima* es una infección piógena ulcerativa de la piel similar al impétigo, pero más profundamente invasiva que éste, caracterizado clínicamente por una vesícula o pústula que evoluciona hacia la formación de una úlcera cubiertas de una costra amarillenta, de curso crónico y que cura en forma lenta<sup>1-4</sup>.

Ectima ocurre principalmente en niños, adolescentes y ancianos. Tiene una distribución universal, en los trópicos es mucho más frecuente y puede ocurrir a cualquier edad. Ocurre principalmente en las extremidades inferiores: muslos, piernas, pies, en el dorso de éstos o en la cara anterior, nalgas. Aunque es frecuente en las piernas de los niños, puede localizarse en otras áreas cutáneas<sup>4-10</sup>.

## Etiología

El agente etiológico suele ser el *estreptococo beta hemolítico grupo A* (SBHGA) aunque es frecuente encontrar colonización mixta con el *S. aureus*, siendo difícil determinar si se trata de una infección sinérgica o el estafilococo simplemente coloniza posteriormente. El *ectima* también puede producirse por *Pseudomina aeruginosa*<sup>1,2,5,6-10</sup>. Esta etiología descrita de forma diseminada en inmunodeprimidos, puede producirse como lesión única en inmunocompetentes, adquiriendo dicha infección por exposición al agua o materiales como esponjas, contaminados, o por inoculación. Otras bacterias como *Enterobacter spp*, *Escherichia coli*, *Proteus spp* y hongos como *Aspergillus spp*, *Mucor* o *Cándida albicans* pueden dar lugar a un cuadro análogo.

1. Médico dermatólogo de clínica privada, Past-Presidente de la Sociedad Peruana de Dermatología. Ex jefe del Departamento de Dermatología del Hospital Militar Central - Lima.



## Patogenia

Se ha considerado para que ocurra el ectima se debe encontrar un factor predisponente que se correlacione con las condiciones de higiene inadecuadas, estado general debilitado, desnutrición, diabetes mellitus, lesiones pruriginosas como las picaduras de insectos, escabiosis o pediculosis, que provocan rascado frecuente, y las heridas menores<sup>1,2,5-7</sup>. El modo de transmisión es de persona a persona. La transmisibilidad persiste mientras haya una lesión activa.

## Manifestaciones clínicas

La lesión comienza como un impétigo (Figura N° 1), a menudo en picaduras de insecto infectadas o traumatismos leves, pero penetra a través de la epidermis para dar lugar a una úlcera superficial<sup>5,8</sup> (Figura N° 2). Las manifestaciones clínicas pueden iniciarse con una vesícula o pústula sobre una base eritematosa y una costra muy adherida, que evoluciona a la formación de una úlcera superficial, con bordes levantados, indurados, color eritemato-violáceo y granulación en la base que se extiende profundamente en la dermis, la úlcera tiene el aspecto en “sacabocado”, está cubierta de una costra dura adherente, rodeado de un halo eritematoso y edema, sucia, amarillo grisácea y material purulento, únicas o escasas en número, de 1 a 3 cm. de diámetro (Figura N° 3 y 4). Las lesiones son dolorosas y se localiza en las extremidades y los glúteos de los niños<sup>1,2,5,8-10</sup>.

El cuadro clínico evoluciona en dos periodos:

1. **Período pustuloso.** Comienza con una vesícula o vesiculopústula, localizada preferentemente en los



Figura N° 1. Costra de color amarillenta.

miembros inferiores, aunque puede presentarse en los superiores. Casi siempre son pocas, redondeadas u ovals, de color amarillo costroso y autoinoculables, que se van agrandando hasta formar en pocos días una costra gruesa, que al desprenderse deja tras sí una típica úlcera superficial en forma de platillo.

2. **Período ulcero-costroso.** La úlcera negruzca o pardo negruzca, con base desnuda y bordes elevados, se halla rodeada por un halo eritematopustuloso. Cuando se comprime la costra, puede verse una ulceración de bordes cortados a pico y de fondo supurante. Es dolorosa en todas sus fases y a veces conomita con adenopatía regional

No se acompaña de síntomas generales. Las lesiones curan lentamente, pudiendo aparecer dolor, adenitis regional, celulitis y en pocas ocasiones, glomerulonefritis post-estreptococicas. Requieren varias semanas de tratamiento antibiótico para su resolución. Las lesiones dejan una cicatriz atrófica y cambios pigmentarios.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico fundamentalmente es clínico.

## Métodos de laboratorio

Se pueden hacer tinción de Gram, es un auxiliar rápido, práctico y de bajo costo. En el frotis se observan cocos gram positivos que sugieren la presencia de estreptococos acompañados o no de estafilococos. El cultivo de la secreción de la úlcera permite la identificación del agente etiológico. La tomar de una biopsia de las lesiones no es



Figura N° 2. Lesión ulcerada de superficie costrosa característica del ectima.





**Figura N° 3.** Ectima de localización facial. Lesión ulcerocostrosa.



**Figura N° 4.** Ectima, lesión ulcerosa costrosa facial.

necesario. El estudio histológico muestra una inflamación profunda, asociada a un infiltrado polimorfomuclear acentuado, con formación de abscesos alrededor de los folículos pilosebáceos, semejante al impétigo, pero a mayor profundidad. La pústula se localiza siempre en la profundidad de la dermis y presenta una cubierta gruesa y resistente, que la diferencia de la pústula del impétigo<sup>7</sup>.

### Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial debe realizarse al inicio con el impétigo no ampolloso. Cuando está en la fase de úlcera con un ectima gangrenoso (infección por *Pseudomonas*) o un pioderma gangrenoso. También debe diferenciarse de los gomos sifilíticos, micóticos, tuberculosos y del orf.

### Tratamiento

El tratamiento depende de la extensión y gravedad del cuadro clínico. Cuando la lesión es única o es un número limitado de lesiones, el tratamiento recomendado es tópico. Cuando la enfermedad es más grave, el tratamiento es antibiótico vía oral. El esquema recomendado es<sup>10</sup>:

#### 1. Medidas Generales

- ▲ Mejorar las condiciones de higiene. El agua y los jabones comunes son suficientes

- ▲ Tratar los factores predisponentes

#### 2. Soluciones antisépticas

- ▲ Desbridamiento de las costras, mediante el lavado
- ▲ Aplicación de compresas tibias para ayudar a retirar las costras dos a tres veces al día
- ▲ Fomentos antisépticos con sulfato de cobre 1 gr./1,000 ml de solución, o
- ▲ Limpieza con solución de permanganato de potasio 1/10,000,
- ▲ Agua boricada al 2%

#### 3. Tratamiento tópico:

Los tratamientos de elección son ungüentos y cremas aplicadas localmente tres veces al día:

- ▲ Aplicación de pomada antibiótica:
  - Mupirocina al 2 % en pomada tres veces al día
  - Ácido fusídico al 2 % crema tres veces al día
  - Bacitracina + neomicina en concentraciones de 0,5 % y 250 UI. Tres veces al día
  - Gentamicina 0,1 % crema, tres veces al día
  - Retapamulina crema 2 veces al día
- ▲ Apósitos oclusivos para una adecuada cicatrización

#### 4. Tratamiento Sistémico

Antibióticos sistémicos activos frente a estreptococos pyogenes y estafilococos.

Se recomienda como primera elección penicilina o cefalosporinas de I y II generación<sup>6,7</sup>.

##### ▲ Dicloxacilina:

- Niños: 50 - 100 mg/Kg/día en 4 tomas
- Adultos 500 mg cada 6 horas

##### ▲ Oxíciclina

- RN : 50 - 100 mg / Kg. / día IM en 2 dosis
- Niños: 100 - 200 mg / Kg. / día en 4 dosis IM
- Adultos: 4- 6 gr. / día IV en 4dosis

##### ▲ Amoxiciclina/ácido clavulámico

- Niños: 30-50 mg/kg/día en 3 tomas x 10 días
- Adultos: 500/125 mg/kg/día en 3 tomas, vo por 10 días

Cefalosporina de 1ª y 2ª generación

##### ▲ Cefalexina

- Niños: 50 - 100 mg/kg/día cada 6 a 8 horas por 10 días
- Adultos: 500 mg - 1000 mg cada 6 a 8 horas

##### ▲ Cefadroxil

- Niños: 40 - 50 mg/kg/día vo en dos tomas
- Adultos: 500 mg cada 12 horas

Macrólidos:

##### ▲ Claritromicina:

- Niños: 15 mg / Kg. / día. VO en 2 dosis
- Adultos: 500 mg. Cada doce horas por 10 días

##### ▲ Azitromicina:

- Niños: 10 mg / Kg. / día por 3 - 5 días
- Adultos: 500 mg / día x 5 días

##### ▲ Eritromicina:

- Niños: 30 - 50 mg / Kg. / día en 4 dosis VI
- Adultos: 500 mg. VO Cada 6 horas por 10 días

Antibióticos de segunda línea: Lincomicinas

##### ▲ Clindamicina

- Adultos: 300 mg cada 8 horas durante 10 días

#### Evolución y pronóstico

El pronóstico es favorable, y es raro el desarrollo de glomerulonefritis postestreptocócica. En casos diseminados se puede desarrollar erisipela, celulitis, linfangitis, gangrena o septicemia secundaria<sup>7</sup>.

#### Prevención

1. Contrarrestar los factores que favorecen el desarrollo de la enfermedad (caquexia, desnutrición, insuficiencia venosa en miembros inferiores y traumatismos, entre otros).
2. Aplicar medidas de protección para los obreros agrícolas y, en general, para todos los trabajadores expuestos a la tierra.
3. Desinfección de las fosas nasales
4. Esterilizar las ropas de los enfermos para evitar reinfecciones.
5. Mantener una higiene personal adecuada.
6. Protegerse de las picaduras de insectos.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sánchez-Saldaña L, Saenz-Anduaga E. Infecciones cutáneas bacterianas. *Dermatología peruana* 2006;16(1):7-3
2. Sánchez-Saldaña L. Piodermias. En *Dermatología*. O. Tincopa-Wong. 1º ed. Trujillo. Universidad Privada Antenor Orrego, 2011:60-78.
3. Sadick NS. Current aspects of bacterial infections of the skin. *Dermatol Clin* 1997;15:341-349.
4. Soto R. Infecciones Bacterianas: Piodermias. En *Perez-Cotapos ML, Hasson A. Santiago, Chile. Ediciones Universidad Católica de Chile, 1º Ed. 2002:65-71.*
5. Massimo JA. Infecciones por cocos gram positivos. En: *Pueyo de Casabé ST, Massimo JA. Dermatología Infantil en la clínica Pediátrica. Argentina, Ed. Artes Gráficas Buschin S.A. 1999:61-68.*
6. Sánchez-Saldaña L, Del Castillo S, Chanco G, Larrea D y Pomar R. Bacterianas: Piodermias. En: *Tincopa Wong O. Dermatología. Trujillo Ed. Fondo Editorial de la Universidad Privada Antenor Orrego. 2da. Ed. 2019:89-117.*
7. Miller KA., Sierra D., Jurado F. Ectima. Ectima. En *Rios JM., Ocampo J. Manual de Dermatología infecciosa. Buenos Aires, 1º Ed. Ediciones journal 2017:26-29.*
8. Hurwitz Ed Infecciones bacterianas, micobacterianas y parasitarias de la piel. *Dermatología pediátrica. Madrid, Marbán ed. En español. 2014(14):583-635.*
9. Cabrera HN, Gatti CF. Piodermias. En *Dermatología de Gatti-Cardama, Buenos Aires. Editorial El Ateneo, 2003(23):261-279.*
10. Cestari T, Manzoni AP. Patología infecciosa. En *Laralde M, Abad E, Luna P. Dermatología pediátrica. Buenos Aires, 2da. Ed. Ediciones Journal 2010(Aap 4):171-269.*

Correspondencia: Dr. Leonardo Sánchez-Saldaña  
Email: dr\_leonardosanchez@yahoo.es

Recibido: 10-12-2019  
Aceptado: 30-01-2020



# Antrax

Antrax

**Leonardo A. Sánchez-Saldaña<sup>1</sup>**

## RESUMEN

*El ántrax es una infección bacteriana profunda de los folículos pilosos, causada por el estafilococo aureus, que consiste en una progresión del proceso hacia la profundidad formando un conglomerado de forúnculos separados por trabéculas fibrosas, formación de múltiples abscesos pequeños y la mayor tendencia de la piel a la necrosis; caracterizada clínicamente por la formación de una protuberancia o un nódulo grande indurado, doloroso, con salida de pus a la presión de sus varias bocas (signo de la espumadera). Suele acompañarse de síntomas generales, decaimiento, alza térmica, anorexia y síntomas tóxico-infecciosos. Se observa más frecuentemente en pacientes adultos, personas obesas, diabéticas, malnutridos, adictos a drogas. El diagnóstico es clínico.*

**PALABRAS CLAVE:** *Ántrax, infección bacteriana, estafilococo, folículo piloso.*

*Dermatol Peru 2020; 30 (1): 16-18*

## ABSTRACT

*Anthrax is a deep bacterial infection of the hair follicles caused by Staphylococcus aureus, consisting of a progression of the process towards the depth forming a conglomerate of boils separated by fibrous trabeculae, formation of multiple small abscesses and the increased tendency of the skin to necrosis; clinically characterized by formation of a large, indurated, painful lump or nodule with pus draining from its various mouths (skimmer sign). It is usually accompanied by general symptoms, decay, thermal rise, anorexia and toxic-infectious symptoms. It is seen more frequently in adult patients, obese people, diabetics, malnourished, drug addicts. The diagnosis is clinical.*

**PALABRAS CLAVE:** *Ántrax, bacterial infection, Staphylococcus, hair follicles.*

## INTRODUCCIÓN

El ántrax es una infección bacteriana profunda de los folículos pilosos, formando un conglomerado de forúnculos separados por trabéculas fibrosas, caracterizada clínicamente por la formación de una protuberancia o un nódulo grande indurado, doloroso, con salida de pus, acompañadas de fiebre, anorexia, adinamia y fenómenos tóxico-infecciosos, especialmente en la nuca y parte superior de la espalda<sup>1-5</sup>.

## Epidemiología

El proceso se observa más frecuentemente en personas diabéticas, malnutridos, obesos, adictos a drogas o con dermatosis severas generalizadas, como pénfigos y dermatitis exfoliativa. Los hombres la padecen con más frecuencia<sup>1-4</sup>.

## Etiología

Es causada por el *Staphylococcus aureus*. La infección es contagiosa y se puede diseminar a otras áreas del cuerpo o a otras personas, por lo cual no es raro que se den en varios miembros de la misma familia al mismo tiempo<sup>1-8</sup>.

1. Médico dermatólogo de clínica privada, Past-Presidente de la Sociedad Peruana de Dermatología. Ex jefe del Departamento de Dermatología del Hospital Militar Central - Lima.

## Patogenia

El ántrax puede aparecer sin ninguna causa aparente. Se han identificado ciertos factores predisponentes, como fricción por ropas o por el afeitado, higiene defectuosa, deterioro de la salud, diabetes, dermatitis, desnutrición y deficiencias del sistema inmunitario<sup>1,5,6</sup>.

## Manifestaciones clínicas

El ántrax se inicia como un pequeño nódulo eritematoso que crece con rapidez, duro, en forma de cúpula que aumenta de tamaño en pocos días hasta alcanzar un diámetro de 3 a 10 cm (Figura N° 1). Después de tres a cinco días empieza la supuración y descarga de pus de múltiples orificios foliculares (signo de la espumadera). Se desarrolla la necrosis adoptando la forma de un nódulo crateriforme muy doloroso, un centro blanco o amarillento, con secreción de color amarillento, supuración y costra (Figura N° 2 y 3). Puede acompañarse de síntomas generales, fiebre alta, malestar general y postración. La infección puede diseminarse a otras áreas del cuerpo. Se desarrolla en cualquier parte del cuerpo, pero son más comunes en la nuca, espalda muslos y glúteos<sup>1,2,3,6-10</sup>.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es clínico. El médico examinará la piel y el diagnóstico se basa primordialmente en la apariencia que ésta la lesión cutánea tenga: Tumoración nodular crateriforme, dolorosa, profunda con descarga de pus de múltiples orificios foliculares, localizada en la nuca o la espalda.

Se puede enviar una muestra de pus al laboratorio para determinar la bacteria causante de la infección y dar el tratamiento apropiado.



**Figura N° 1.** Lesión nodular crateriforme en la nuca característica del ántrax.

## Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial debe realizarse con el carbunco o pústula maligna producida por el bacilo anthracis, la sicosis tricofítica supurativa o el querion de Celso y la miasis forunculoide.

## Complicaciones

El ántrax puede ser peligroso si las bacterias ingresan en el torrente sanguíneo. En este caso existe el peligro de flemones difusos, septicemias, shock séptico, abscesos perineales, absceso cerebral, osteomielitis, endocarditis y propagación de la infección a otras áreas<sup>8</sup>.

## Tratamiento

### 1. Medidas Generales

- ▲ Una buena higiene corporal es necesaria para disminuir el riesgo de infecciones recurrentes.

### 2. Tratamiento tópico

- ▲ Compresas húmedas calientes varias veces al día para ayudar a drenar.
- ▲ Jabones antibacterianos
- ▲ Aplicar antibióticos tópicos

### 3. Tratamiento quirúrgico

- ▲ Lesiones grandes o profundas se deben drenar quirúrgicamente

### 4. Tratamiento sistémico

El tratamiento sistémico ayuda a reducir las complicaciones relacionadas con la infección.

- ▲ Cefalexina
  - Niños: 50 -100 mg/kg/día vo. Dividido en tres tomas por 10 días.
  - Adultos: 500 a 1000 mg. Cada 6 a 8 horas vo.
- ▲ Dicloxacilina.
  - Niños: 50 -100 mg/kg/día vo. Dividido en tres toms por 10 días.
  - Adultos: 500 a 1000 mg. Cada 6 a 8 horas vo.
- ▲ Clindamicina
  - En especial sospecha de infección por SAMR-C
  - Niños: 30 – 40 mg/kg/día dividido en tres a cuatro tomas.
  - Adultos: 300 – 600 mg cada 6 a horas, vía oral o IM.
- ▲ Trimetoprima-sulfametoxazol
  - En infección por SAMR-C.





**Figura N° 2.** Lesión nodular eritematosa con salida de pus por múltiples orificios localizada en el mentón.



**Figura N° 3.** Desarrollo de un ántrax en una paciente de sexo femenino localizada en la parte derecha de la nuca.

- Niños: 6-10 mg/kg/día dividido en dos dosis.
- Adultos: 500 mg 2 veces al día.

▲ Otros antibióticos

5. Prevención

- ▲ Lavarse bien las manos después de tocarse la lesión del ántrax
- ▲ No utilice o comparta las toallas o paños
- ▲ La ropa, los paños, las toallas y las sábanas u otros artículos que están en contacto con las áreas infectadas deben lavarse con agua caliente.
- ▲ Se deben cambiar los vendajes con frecuencia y eliminarlos en una bolsa que debe estar bien cerrada.

**Pronóstico**

El ántrax puede curarse por sí solo. Generalmente responden bien al tratamiento antibiótico. Sin embargo un ántrax puede recurrir una y otra vez durante meses o años después de la primera infección.

**REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Cabrera HN, Gatti CF. Piodermitis. En *Dermatología de Gatti-Cardama*, Buenos Aires. Editorial El Ateneo, 2003(23):261-279.
2. Sánchez-Saldaña L, Saenz-Anduaga E. Infecciones cutáneas bacterianas. *Dermatología peruana* 2006;16(1):7-3
3. Sánchez-Saldaña L. Piodermias. En: *Dermatología*. Tincopa-Wong O. 1° ed. Lima. Universidad Privada Antenor Orrego, 2011:60-78
4. Millett CR, Halpern AV, Reboli AC, Heymann WR. Bacterial diseases. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV, eds. *Dermatology*.
5. Fitzpatrick, Thomas B. (2009). *Dermatología en Medicina General, Tomo 3* (7 edición). Médica Panamericana. ISBN 9789500617024.
6. Massimo JA. Infecciones por cocos gram positivos. En: Pueyo de Casabé ST, Massimo JA. *Dermatología Infantil en la clínica Pediátrica*. Argentina, Ed. Artes Gráficas Buschin S.A. 1999:61-68.
7. Sánchez-Saldaña L, Del Castillo S, Chanco G, Larrea D y Pomar r. Bacterianas: Piodermitis. En. Tincopa Wong O. *Dermatología*. Trujillo Ed. Fondo Editorial de la Universidad Privada Antenor Orrego. 2da. Ed. 2019:89-117.
8. Cestari T, Manzoni AP. Patología infecciosa. En Larralde M, Abad E, Luna P. *Dermatología pediátrica*. Buenos Aires, 2da. Ed. Ediciones Journal 2010(Aap 4):171-269.
9. Miller KA., Sierra D, Jurado F. Ectima. Ectima. En Rios JM., Ocampo J. *Manual de Dermatología infecciosa*. Buenos Aires, 1° Ed. Ediciones journal 2017:26-29.
10. Hurwitz Ed *Infecciones bacterianas, micobacterianas y parasitarias de la piel*. *Dermatología pediátrica*. Madrid, Marbán ed. En español. 2014(14):583-635.

Correspondencia: Dr. Leonardo Sánchez-Saldaña  
Email: dr\_leonardosanchez@yahoo.es

Recibido: 10-12-2019  
Aceptado: 24-01-2020



# Fotoinmunosupresión: entre el lado luminoso y el lado oscuro

*Photoimmunosuppression: between the light side and dark side*

**Noelia Pantigoso-Huichi<sup>1</sup>, Sergio A. Castillo-Sancho<sup>1</sup>, Julio E. Valdivia-Silva<sup>2</sup>**

## RESUMEN

*La fotoinmunosupresión es la disminución efectiva de la respuesta inmune innata y/o adquirida ocasionada por el espectro de luz UV y esta puede ser local o sistémica.*

*A nivel local, la inmunosupresión está focalizada a la zona de exposición a la radiación UV desencadenando activación de mecanismos inflamatorios vía diferentes cromóforos como la secreción de las citoquinas IL-10, IL-6, IL-1 $\beta$ , PAF y RANKL, y la expresión de receptores de quimiocinas como CXCR4. Por otro lado, la inmunosupresión sistémica es producida por la migración de células de Langerhans y mastocitos de la zona de exposición a zonas de activación en diversos nódulos linfáticos llevando a una reacción en cadena en linfocitos T. En la presente revisión, se describen el conjunto de mecanismos celulares y moleculares a nivel local y sistémico que debido a la radiación UV posibilitan la reducción de las funciones del sistema inmunológico que incluyen a la muerte celular, la liberación de radicales libres, y la activación de vías y funciones alternas en las células inmunes. Finalmente se da algunos aportes relacionados a la fototerapia y sus consecuencias.*

**PALABRAS CLAVE:** fotoinmunosupresión, radiación UV, inmunosupresión local, inmunosupresión sistémica, fototerapia.

Dermatol Peru 2020; 30 (1): 19-28

## ABSTRACT

*Photoimmunosuppression is the effective decrease in the innate and / or acquired immune response caused by the UV light spectrum and this can be local or systemic.*

*At the local level, immunosuppression is focused on the area of exposure to UV radiation, triggering the activation of inflammatory mechanisms via different chromophores such as the secretion of cytokines IL-10, IL-6, IL-1 $\beta$ , PAF and RANKL, and the expression from chemokine receptors like CXCR4. On the other hand, systemic immunosuppression is produced by the migration of Langerhans cells and mast cells from the exposure zone to activation zones in various lymph nodes leading to a chain*

*reaction in T lymphocytes. In the present review, it is describe the set of cellular and molecular mechanisms at the local and systemic level that, due to UV radiation, make it possible to reduce the functions of the immune system, including cell death, the release of free radicals, and the activation of alternate pathways and functions in immune cells. Finally some contributions related to phototherapy and its consequences are given.*

**KEY WORDS:** photoimmunosuppression, UV radiation, local immunosuppression, systemic immunosuppression, phototherapy.

## INTRODUCCIÓN

Es conocido que la población peruana, y en especial aquella que se encuentra en diversas ciudades del Perú, como Arequipa, tiene una alta relación con la incidencia del cáncer de piel directamente relacionado a la intensidad de la radiación solar. Este problema, no es limitado solamente a las condiciones meramente geográficas y geofísicas, como nuestra ubicación en la Tierra con respecto al

1. Grupo de Investigación en Inmunología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional San Agustín de Arequipa, Perú.
2. Centro de Investigación en Bioingeniería (BIO), Universidad de Ingeniería y Tecnología -UTEC.



Sol, sino también a las actividades antropológicas que lamentablemente permiten la emisión de gases tóxicos que destruyen la capa de ozono y se extienden hasta la falta de conciencia sobre la propia salud individual y colectiva<sup>1</sup>. Un ejemplo de estos factores se ve en la ciudad de Lima donde la humedad y la contaminación podrían tomar un rol aparentemente protector de barrera contra los rayos UV evitando así, un daño epidérmico mayor comparado al de la ciudad de Arequipa, cuyos habitantes reciben la más alta radiación UV del país<sup>1</sup> y donde la humedad relativa es muy baja a pesar de una alta contaminación. La diferencia en ambos casos va más allá de solamente la presencia de nubes y se mete en la diferencia de hábitos de ambas poblaciones donde la arequipeña se cuida mucho menos con protectores solares a pesar del uso de sombreros. En este sentido, existe una reciente orientación de investigaciones centradas en el aspecto social, que incluye a las decisiones humanas para protegerse de la radiación UV llevando a un aumento de divulgación médica por especialistas en el sector médico y en temas relacionados a la antropología de estas regiones<sup>2</sup>. Por otro lado, la radiación UV siempre considerada como un gran peligro, tiene también de manera importante efectos positivos en la medicina y la salud como la fotosíntesis de vitamina D y el tratamiento de enfermedades como psoriasis, eczema y vitiligo. Sin embargo, nuevamente en una balanza donde es difícil definir los límites de exposición entre beneficiosa y perjudicial, y más en una población con una serie de variables genéticas diversas y heterogéneas, la radiación UV ha demostrado tener mayores efectos negativos al producir quemaduras, cáncer de piel, hiperplasia, fotodermatosis, fotoenvejecimiento, agravación de enfermedades como lupus eritematoso, y el arma de doble filo, *la fotoinmunosupresión*<sup>3,4</sup>.

La inmunosupresión es un estado de disfunción temporal o permanente de la respuesta inmune producto del daño al sistema del mismo nombre y que conduce a una susceptibilidad aumentada contra agentes nocivos y una falta de regulación adecuada de sus funciones. Es preciso aclarar que a lo largo del artículo se utilizará el término “fotoinmunosupresión” para señalar a la inmunosupresión desencadenada por una dosis de radiación UV<sup>5</sup>.

El objetivo de este trabajo es describir de manera concreta los efectos celulares y moleculares que la radiación UV ocasiona para dirigir la inmunosupresión a nivel local y sistémico. Finalmente, se describirá también a la fototerapia, un tipo de tratamiento que desde hace un par de décadas ha crecido de manera acelerada en cuanto a la cantidad y complejidad de la evidencia disponible en la literatura científica.

## La radiación Ultravioleta (UV):

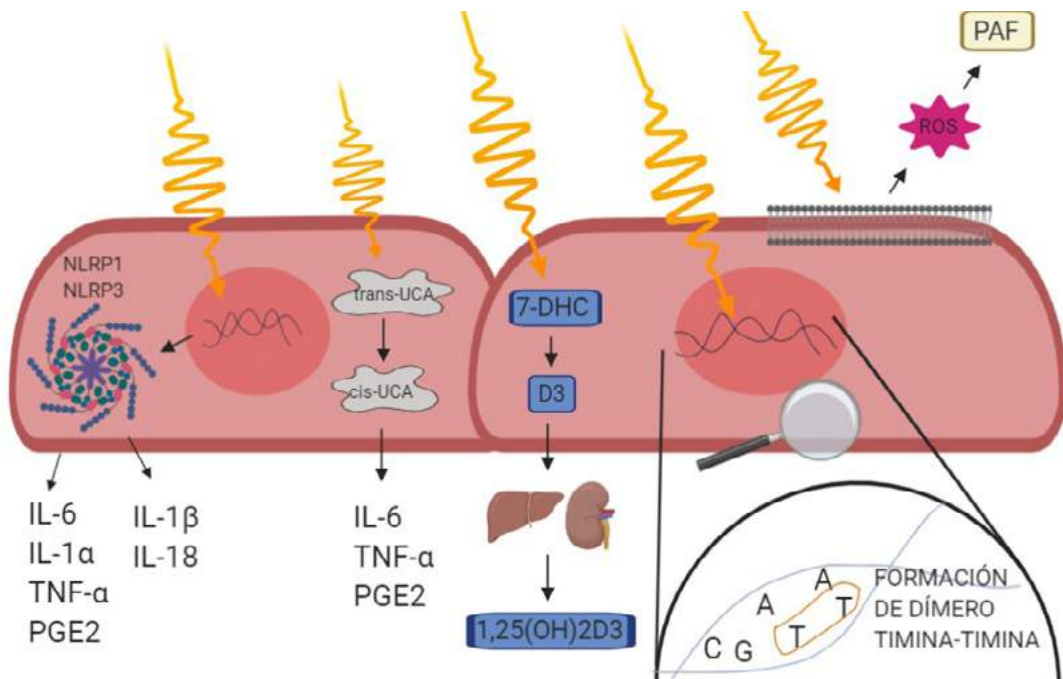
La radiación solar comprende un espectro de longitudes de onda que se extiende desde radiaciones ionizantes (<100 nm), hasta llegar a microondas (>10000 nm). La radiación ultravioleta (UV) ocupa apenas una estrecha porción y se divide en UVA1 (340-400 nm), UVA2 (320-340 nm), UVB (290-320 nm) y UVC (100-290 nm). La capa de ozono de la estratósfera de la Tierra impide que la radiación ionizante, la UVC y una gran parte de la radiación UVB, llegue a la superficie, por lo que la radiación solar neta que llega a nosotros incluye tan solo en su espectro tres componentes importantes: la radiación infrarroja, la luz visible y la radiación UV (UVA y UVB); siendo esta última la que se encuentra en menor proporción (6% aproximadamente)<sup>6,7</sup>. Una vez en contacto con la piel, la habilidad de los rayos para penetrar en los tejidos depende de su absorción por los fotorreceptores, específicamente por las moléculas denominadas *cromóforos*. Los rayos UVA2 y UVB son absorbidos por el ADN, el cual se encuentra ampliamente distribuido en cada célula de la epidermis, dejando que muy poca cantidad de rayos pase a la dermis, en cambio, los rayos UVA1 son absorbidos por porfirinas, colágeno, elastina y pueden penetrar hasta la dermis<sup>7,8</sup>. Es importante recalcar que se subdivide a la radiación UVA en UVA1 Y UVA2 para determinar el efecto específico de cada tipo de radiación: UVA1 como inmunosupresor y UVA2 con efectos nocivos en la piel<sup>8</sup>.

## Captación de la radiación UV por los cromóforos

Los efectos de la radiación solar sobre las células epiteliales tienen su punto inicial en los cromóforos, que reciben y emiten dos espectros con longitudes de onda distintas, desencadenando los mecanismos de fotoinmunosupresión orquestados por células como los mastocitos, las APC, los linfocitos T, y tipos específicos de macrófagos como los reguladores y los denominados M2<sup>9,10</sup>. A continuación describimos como se llega a inmunosupresión por estas moléculas (Figura N° 1).

## El ácido desoxirribonucleico (ADN)

Una de las formas de inmunosupresión inducida por los rayos UV es la llamada *inmunosupresión inducida por daño a nivel del ADN*, la cual se fundamenta en la formación de dímeros de pirimidina que son “daños” moleculares formados por enlaces de timina o citosina. Cada dímero puede estar formado por citosinas o timinas donde es importante resaltar que los lugares hipersensibles a dimerizarse por los rayos UV en el ADN son los dímeros timina-timina luego de la irradiación con UVC y UVB<sup>11</sup>. El daño del ADN originado por la radiación



**Figura N° 1.** Cromóforos en los queratinocitos.

La radiación UV permite la activación del inflamasoma NLRP1 y NLRP3, este último conlleva principalmente a la producción de IL-β. También participa en la síntesis de IL-1α, IL-6, IL-18, TNF-α y PGE2.<sup>12</sup> En la imagen se observa al ácido urocánico (UCA) impactado por la radiación UV que modifica la estructura química del Trans-UCA obteniendo el Cis-UCA.<sup>15</sup> Este último estimula la producción de PGE2, TNF-α e IL-10 por el queratinocito.<sup>15,17</sup> En el segundo queratinocito se observa que el impacto de los rayos UV en el cromóforo 7-dehidrocolesterol (7-DHC) que inicia la formación del metabolito activo 1,25-dihidroxitamina D3 (1,25(OH)2D3) que induce procesos de inmunosupresión.<sup>22,23</sup> Es importante mencionar la reciente búsqueda de zonas hipersensibles a la radiación UV en el ADN y la identificación de que los dímeros de timina son la combinación de bases nitrogenadas de mayor frecuencia que resulta del impacto de rayos UV.<sup>11</sup> Por último, el impacto de los rayos UV en la membrana lipídica genera especies reactivas de oxígeno que producen la fotoperoxidación de fosfolípidos celulares y posterior generación del factor activador de plaquetas (PAF).<sup>18</sup>

UVB origina adicionalmente la secreción de IL-10 — una citoquina inhibidora de la inflamación — en distintos tipos celulares: los mastocitos y los neutrófilos la producen tras la absorción de los UVB; las células presentadoras de antígeno (APC) — representadas en la piel por las células de Langerhans — estimulan la producción de IL-10 en los linfocitos B reguladores<sup>8</sup>. En ese mismo sentido, el daño del ADN en los queratinocitos produce la liberación de mediadores inflamatorios. Recientemente, en un cultivo de queratinocitos humanos se encontró que los rayos UVB activan el inflamasoma NLRP3, resultando en la liberación no solo de IL-1β, molécula liberada por la activación del inflamasoma, sino también de mediadores inflamatorios como IL-1α, IL-6, TNF-α y PGE2<sup>12</sup>. Posteriormente se encontró que el NLRP1 cumple un rol mayor que el NLRP3 en la liberación de IL-1β e IL-18<sup>13,14</sup>. Estos “inflamosomas” no son más que un complejo de proteínas que se ensamblan dependiendo del agente agresor, en este caso la radiación UV, y que mantienen y exacerbaban los mecanismos inflamatorios<sup>12</sup>. El NLRP3, un tipo de estos ha mostrado ser uno muy agresivo con el tejido.

### El ácido urocánico

Los rayos UV inducen la isomerización del ácido trans-urocánico, un producto de degradación de la histidina encontrada en el estrato córneo de la piel que protege que la radiación llegue al ADN. Esta molécula está involucrada en dar cierta acidez protectora a la piel bajando su pH y es generada de la *filagrina*, una proteína intracelular rica en histidina. Como comentamos, una vez que la radiación incide en la molécula *trans* esta se isomeriza a su forma *cis*, la cual tiene actividad inmunosupresora a nivel local y sistémico<sup>15</sup>. Se sabe que se une al receptor de serotonina 2A (5-HT2A) de las células de Langerhans y mastocitos con alta afinidad, y se conoce que la activación de ciertos subtipos receptores de 5HT inducen respuestas inmunosupresoras mediante la liberación de PGE2 y TNF-α<sup>16</sup> y activando linfocitos T reguladores. Los queratinocitos son también afectados por el ácido cis-urocánico de manera independiente al receptor 5-HT2A llevando a un aumento de la secreción de PGE2, TNF-α e IL-6<sup>17</sup>.

Además de producir inmunosupresión, uno de los principales efectos de ácido cis-urocánico es absorber la radiación UVB en el estrato córneo, reduciendo la dosis que llega a las capas más profundas de la piel<sup>15</sup>.

### La membrana lipídica

La radiación UV sobre la membrana lipídica de los queratinocitos activa la generación de radicales libres de oxígeno (ROS), promoviendo la fotoperoxidación de fosfolípidos celulares y activando al factor activador de plaquetas (PAF). El PAF tiene su receptor PAF-R que se encuentra en mastocitos y queratinocitos, los cuales ejecutan una retroalimentación positiva en la síntesis de PAF<sup>18</sup>. Esta molécula está involucrada en diversas vías relacionadas con la inmunosupresión, entre ellas su rol en la migración de mastocitos y células de Langerhans, temas que serán desarrollados con posterioridad. Adicionalmente, el PAF tiene actividad sobre el ADN y estimula mecanismos epigenéticos, que pueden contribuir a la actividad pro-cancerígena de los rayos UV, al promover la expresión de una variedad de genes que regulan negativamente el ciclo celular, incluido el inhibidor de la quinasa dependiente de ciclina p21 que es un potente inhibidor de la actividad de varias ciclinas, y complejos de quinasas dependiente de ciclinas (CKD) que actúan normalmente como antiapoptóticos<sup>19, 20</sup>.

Por último, p21 parece tener un efecto dual sobre el ADN, es protector al ser necesario para la reparación del ADN en presencia de bajo niveles de daño, mientras que en altos niveles de daño celular cumple un rol apoptótico<sup>21</sup>.

### El 7-Dehidrocolesterol

El 7-dehidrocolesterol del queratinocito absorbe los rayos UV y se convierte en la vitamina D3 (colecalfiferol), la cual es posteriormente metabolizada por el hígado y el riñón en 1,25-dihidroxitamina D3 (1,25(OH)2D3), la forma activa de la vitamina. A éste último compuesto se le atribuye actividad inmunosupresora al ser administrado oralmente y también en experimentos donde se le administra de forma tópica. De manera interesante, su uso tópico en la piel dorsal de ratones mostró una inducción de la activación de linfocitos T reguladores (CD4+CD25+(Foxp3+)) en los nódulos linfáticos que drenan la zona de aplicación y se observó una supresión de la proliferación de células CD4+CD25-, que tienen un rol opuesto a los T reguladores. Estos mecanismos mostraron ser dependientes de la interleuquina IL-10<sup>22, 23</sup>. El 1,25(OH)2D3 tópico también reguló las células de Langerhans que eran MHCII+ mediante un cambio morfológico hacia fenotipos más redondeados y

disminuyendo su número por baja migración al nódulo y por incremento en su apoptosis<sup>24</sup>.

Es importante aclarar que los cromóforos parecen ser el punto inicial donde se activan los mecanismos moleculares de la célula irradiada. Las cadenas de reacciones pueden crear eventos tan singulares como la inmunosupresión comandada por células tumorales vista en el carcinoma de linfocitos B basales. Este mecanismo permite escapar por ende de una respuesta inmune adecuada a pesar que esta es sistémicamente bien establecida. La importancia de conocer estas vías va a ayudar a generar estrategias que no confundan la inmunosupresión como solamente un proceso sistémico<sup>25</sup>.

## Inmunosupresión local

### Los queratinocitos

Debido a que los queratinocitos son las células más abundantes y superficiales de la piel, no cabe duda que aquí ocurren los primeros cambios producidos por los rayos UV. La exposición directa de los queratinocitos a la radiación conlleva a que estos activen mecanismos moleculares de apoptosis por daño del ADN, por agrupamiento de receptores dañados en la superficie celular y por la generación de especies reactivas de oxígeno (ROS). De esta manera, se logra evitar que los queratinocitos dañados proliferen y desarrollen cáncer. Por ejemplo, los receptores muerte como el receptor tipo *Fas* irradiado con UV, induce la apoptosis en los queratinocitos sin necesidad de un ligando<sup>26, 27</sup>. Inicialmente, este proceso describe factores enviados por la mitocondria hacia el citoplasma, los cuales determinan la activación de las caspasas proapoptóticas<sup>28</sup>. Es preciso mencionar que durante las 24 horas iniciales de apoptosis se produce la mayor parte de la reducción del material nuclear y procesamiento de los componentes del queratinocito<sup>29</sup> logrando así, evitar otros procesos inflamatorios.

Utilizando la técnica del Northern blot para determinar si la expresión de ARN mensajero de IL-10 es regulada positivamente por los rayos UV, se observó que tras 3 horas de exposición a ésta, la expresión de ARN mensajero era significativamente mayor en el queratinocito irradiado que en el control. Curiosamente, tras 24 horas ambos queratinocitos demostraron incrementar su expresión de ARN mensajero demostrando que ambientes ajenos al de homeostasis genera un estado de estrés celular en el queratinocito que lo lleva a producir inmunosupresores<sup>30</sup>. Otro estudio encontró que la radiación UVB causó igualmente un incremento en la expresión del gen IL-10 y de su proteína en los queratinocitos. Es importante mencionar

que IL-10 es un potente inmunosupresor al reclutar al microambiente a células T reguladoras que mayormente son tolerogénicas.

### Los melanocitos

La melanina es el pigmento oscuro que se acumula en los melanocitos y permite que la piel tenga una mejor protección contra los rayos UV como explicamos extensamente en una revisión de esta columna en un número anterior. En paralelo, y en lo que se refiere al tema de esta revisión, los melanocitos también cumplen funciones inmunomoduladoras en respuesta a la radiación UV. Los receptores de melanocortina reconocen a la hormona alfa-estimulante de melanocitos sintetizada por los queratinocitos. Esto origina que los melanocitos regulen negativamente (inhiban) la función de las APC circundantes induciendo una menor expresión de CD86, un coestimulador necesario para la activación a linfocitos y que suele reconocerse por su capacidad de alterar las células vasculares endoteliales<sup>32</sup>. Esta función inmunosupresora se vio corroborada tras la exposición de un grupo de ratones a rayos UVA que ocasionó la disminución de células de Langerhans y de inmunoglobulina A<sup>33</sup>. La radiación UV estimula la expresión de una gran cantidad de receptores tipo toll (TLR), en especial TLR4, así como de IL-10 e IL-6 por los melanocitos que lideran una cascada de más interleuquinas relacionadas a la inmunosupresión<sup>34</sup>.

### Las células de Langerhans

Las células de Langerhans son células presentadoras de antígeno cutáneas profesionales (APCs) que experimentan procesos muy variados ante la exposición a radiación UV como apoptosis, resistencia a apoptosis, migración celular acelerada a la dermis y que dependen estrechamente de cuáles son las moléculas involucradas en el proceso. Si el receptor activador del factor nuclear kB (RANK) es el mediador activado, se desencadenará un proceso de resistencia a la apoptosis en la célula de Langerhans; y, en consecuencia, se desencadena un reclutamiento de linfocitos T reguladores caracterizadas por la expresión de Foxp3 en el microambiente<sup>35</sup>, lo cual es directamente relacionado a inmunosupresión local. De manera importante, se estableció que el eje célula de Langerhans-queratinocito disminuye la apoptosis de queratinocitos y el daño de la piel, activando mecanismos que incluyen la estimulación del receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR), encontrado en los queratinocitos, por liberación del ligando EGF por las células de Langerhans<sup>36</sup>, y también que este eje podría tener un rol antiinflamatorio cuando las células dendríticas fagocitan a los queratinocitos muertos por la apoptosis producida por el daño de la radiación UV<sup>37</sup>. A partir de

estos alcances, se refuerzan los enfoques terapéuticos en enfermedades como el lupus<sup>36</sup>.

### Los macrófagos

La radiación UVB sobre un macrófago resulta en una activación genética que intensifica la producción de IL-10 afectando al linfocito B regulador. Esto genera que, este mismo B regulador inicie su propia producción de IL-10 e incluso estimule la expresión del fenotipo T regulador<sup>38,39</sup>. Y así, estas APC no solo favorecen que los linfocitos B reguladores mediante la IL-10 desarrollen un fenotipo inmunosupresor sino que, gracias a esta citoquina, inhiben su expresión de coestimuladores y la expresión de moléculas del Complejo Mayor de Histocompatibilidad Tipo 2 en su membrana, disminuyendo su capacidad de presentar antígenos. Adicionalmente, la IL-10, estimula directamente la expresión de la ubiquitina ligasa March-I en macrófagos activados que tiene un papel supresor en la presentación de antígenos por los macrófagos. El Complejo Mayor de Histocompatibilidad Tipo 2 y la proteína CD86, en las APCs, tienen niveles de expresión controlados por March-I. Esta proteína ubiquitina al Complejo Mayor de Histocompatibilidad Tipo 2 y a la proteína CD86 y marca estas proteínas para la degradación lisosómica. Curiosamente, la IL-10 también inhibe la presentación de antígenos por las células dendríticas con la diferencia de que no estimula la expresión de March-I<sup>38</sup>.

### Los linfocitos T

Con respecto a la inmunidad adaptativa, se observó la reducción de la función de los Th1 y Th2 al ser expuestos a los rayos UV. En ratones, la radiación UV en linfocitos T elimina la expresión de ARN mensajero para la IL-12 y reduce la expresión de interferón gamma, reduciendo la función inflamatoria<sup>40</sup>. Asimismo, se observó que linfocitos T expuestos a radiación UV desarrollaron un fenotipo con la expresión de IL-10 y c-Maf pero no de Foxp3, este fenotipo suprimió el rechazo a células tumorales *in vivo*. Es decir, la función inmunosupresora de los linfocitos T por radiación UV también se manifiesta en la reducción de las defensas del cuerpo ante los tumores<sup>41</sup>. Finalmente, es importante mencionar que el factor de transcripción nuclear kB (NFkB) es un indicador de la inmunosupresión estimulada por rayos UV en los linfocitos T. Esto se comprobó al irradiar linfocitos T vírgenes observándose gran actividad de RANK con una marcada diferenciación hacia un linfocito T regulador<sup>35</sup>.

### Los mastocitos

Los mastocitos se han asociado comúnmente a procesos alérgicos y como efectores de control de enfermedades



parasitarias, sin embargo se sabe que también juegan un rol fundamental en la inmunosupresión por radiación UV. Dentro de este contexto, experimentos que evaluaron la hipersensibilidad por contacto bajo los efectos de la radiación UV en mastocitos, utilizando al hapteno TNCB (trinitroclorobenceno) dieron como resultado a la inmunosupresión local a dicho antígeno, altamente inmunogénico en los controles. Es preciso mencionar que también se observó que la radiación UV en mastocitos estimuló la acumulación de TNF e histamina en el citoplasma<sup>42</sup> sugiriendo que estas células disminuían su liberación al microambiente.

Hasta el momento, dentro de las células mencionadas y junto a las células de Langerhans, los mastocitos son células migratorias que parecen responder a un estímulo inmunosupresor donde los queratinocitos juegan un rol indirectamente con ayuda de mediadores solubles<sup>8</sup>.

### Inmunosupresión mediada por IL-10

Es importante hacer una mención especial a la IL-10 antes de adentrarnos en la inmunosupresión sistémica, puesto que ha sido objeto constante de estudio en el campo de la fotoinmunosupresión. Diversos experimentos han probado la inmunosupresión mediada por la IL-10, por ejemplo la administración intraperitoneal de IL-10 que inhibe la hipersensibilidad de tipo prolongado, es reversible con la administración de anticuerpos anti-IL-10 que restaura la respuesta inmune, demostrando que es un potente mediador y clave en el proceso. Sin embargo, es importante aclarar que no es el único mediador de inmunosupresión frente a la radiación UV, debido a que en otros experimentos realizados por el mismo autor, la hipersensibilidad por contacto en ratones irradiados, donde se había “eliminado” el gen de IL-10, permaneció intacta luego de estimular con haptenos inmunogénicos. Por lo tanto, la inmunosupresión de la hipersensibilidad por contacto, en este caso específico, se presentó sin la necesidad de la citoquina IL-10 aunque al parecer la inhibición de la hipersensibilidad de tipo prolongado (diferente a la de contacto) si depende mayormente de ella<sup>43</sup>.

### Inmunosupresión sistémica

#### Las células de Langerhans

Como ya discutimos anteriormente, la expresión de RANK-RANKL en los queratinocitos inducida por la radiación UV resulta en la migración de éstas CL hacia los nódulos linfáticos en los cuales activará el desarrollo y mantenimiento de los linfocitos T reguladores y promoverá el control de las células T efectoras<sup>44</sup>. Para mostrar el

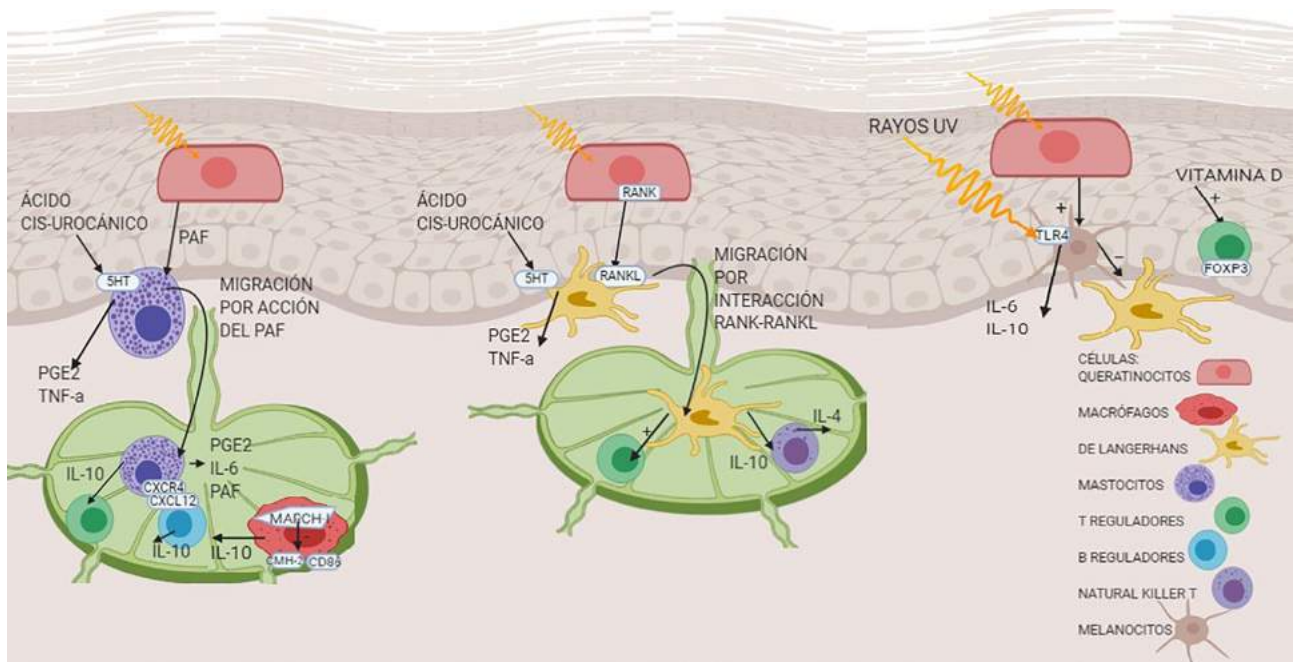
mantenimiento de la función reguladora, un experimento mostró como las células esplénicas presentadoras de antígenos de un ratón irradiado con UV, indujeron a nivel sistémico la actividad de linfocitos T reguladores y la mantuvieron por encima de la actividad efectora<sup>45</sup>. En efecto, se conoce que las células de Langerhans ejercen su efecto inmunosupresor al migrar a los nódulos linfáticos donde tienen una función presentadora de antígenos disminuida debido a las alteraciones desencadenadas por los rayos UV y así de esta forma se produce la tolerancia inmunitaria.

Posteriormente, se encontró también, que la supresión en los nódulos linfáticos es mediada por la secreción de IL-4 generada por las células NKT activadas, aunque aún no se sabe si estas células son la única fuente de esta citoquina debido a que hay incremento también de los linfocitos T reguladores<sup>46</sup>. Las células NKT son un subgrupo de células con capacidades restringidas en su TCR pero que están muy involucradas en procesos de inmunosupresión y son muy estudiadas en la tolerancia a tumores donde al parecer se encuentran poco reguladas.

Es importante recalcar que los factores solubles de los queratinocitos luego de la exposición a la radiación son importantes mediadores de estos comportamientos de las CL y esto ha sido corroborado en experimentos donde se monitoreó queratinocitos sometidos a altas dosis de UVB en ratones BALB/C observando la importancia de su respuesta y estímulo a las CL<sup>8</sup> (Figura N° 2).

#### Los mastocitos

Importantes hallazgos de la presencia de mastocitos en las zonas de irradiación hicieron sospechar de la importancia de su presencia en las zonas de daño. En un inicio esta fue sugerida como un simple acto inflamatorio, pero luego se observó que estas células eran de vital importancia para frenar el proceso inflamatorio ya que estaban relacionadas a eventos inmunosupresores. Aunque se desconocían los mecanismos implicados estudios con mastocitos peritoneales de ratas mostraron que una dosis adecuada de radiación UVB llevaba a que estas células migraran a la zona de exposición y suprimieran la liberación de histamina dando las bases para lo que hoy se conoce como fotoinmunosupresión. Específicamente, análisis posteriores mostraron que la función inmunológica se vio afectada por alteraciones en las moléculas de la membrana fosfolípídica, como describimos anteriormente, que desencadenaban mecanismos como la inhibición de la desgranulación<sup>47</sup>. Hoy, se conoce con mayor detalle algunos mecanismos centrales de la función inmunosupresora. Por ejemplo, la producción del PAF luego del daño



**Figura N° 2.** Mecanismos de inmunosupresión.

Se observan los efectos inmunosupresores de acuerdo al tipo celular. Si observamos la parte izquierda de la imagen, la radiación UV genera el PAF en los queratinocitos, el cual estimula la migración de los mastocitos a los nódulos linfáticos<sup>48,49</sup>. Se puede observar, al centro de la imagen, que la migración originada por los rayos UV también se produce con la expresión del RANK en el queratinocito, que reconoce al ligando RANKL en la célula de Langerhans y esta última migra hacia el nódulo<sup>44</sup>. Por otro lado, en el melanocito las consecuencias de la irradiación originan dos vías: si los rayos impactan en el TLR4 del melanocito, este generará citoquinas como la IL-6 e IL-10<sup>34</sup>; si el impacto no es en el receptor mencionado, se regula negativamente la función presentadora de antígenos de la célula de Langerhans.<sup>32,33</sup> Se mencionó que los mastocitos y las células de Langerhans migraron hacia los nódulos linfáticos pero no se esclareció qué papel desempeñaban en su nueva ubicación. Los mastocitos, debido al PAF que recibieron antes de migrar, expresan el CXCR4, migrando este último hacia su ligando CXCL12 expresado en linfocitos B en los nódulos linfáticos de drenaje, estimulando la inducción de linfocitos B reguladores que curiosamente también producen IL-10.<sup>39,48</sup> Los mastocitos que migraron al nódulo también colaboran con la inducción de linfocitos T reguladores mediante la IL-10 al igual que los linfocitos B reguladores.<sup>39</sup> En los nódulos linfáticos, las células de Langerhans regulan positivamente la inducción de linfocitos T reguladores y células NKT, estas últimas, al estimularse con IL-10 de una CL, empiezan a producir un potente inmunosupresor en el nódulo linfático llamado IL-4.<sup>46</sup> Simultáneamente, compuestos generados por la radiación UV como el ácido cis-urocánico son reconocidos por los receptores de serotonina (5-HT) de las células de Langerhans y mastocitos con alta afinidad y cumplen su función inmunosupresora mediante el PGE2 y el TNF- $\alpha$ .<sup>17</sup> Otros como la 1,25-dihidroxitamina D3 (1,25(OH)2D3), la forma activa de la vitamina D, contribuyen a la estimulación de la inducción de linfocitos T reguladores.<sup>22,23</sup>

UV, un derivado de la membrana fosfolipídica de los queratinocitos, estimula la expresión del receptor de quimiocinas CXCR4 en los mastocitos incrementando su migración hacia donde naturalmente se encuentra su ligando más abundante, el CXCL12 expresado en linfocitos B de los nódulos linfáticos. De esta manera, los mastocitos migran a ellos llevando consigo una carga inmunosupresora que generará la producción de linfocitos B reguladores con efectos sistémicos<sup>48</sup>. Por lo expuesto, se entiende que el PAF es la señal que desencadena la migración de los mastocitos a los nódulos linfáticos incrementando la expresión de estas citoquinas. Esta sobreexpresión del CXCR4 y la consiguiente migración es mediada por mecanismos epigenéticos de acetilación, demostrada mediante ensayos de inmunoprecipitación de cromatina en donde se demostró que el tratamiento con PAF induce la sobreexpresión del promotor p21<sup>49</sup>.

## La fototerapia y la fotoinmunosupresión

Gracias a lo encontrado en todas estas investigaciones, es que hace aproximadamente 30 años se introdujo la fototerapia, buscando explotar estos mecanismos inmunosupresores con enfoques terapéuticos. De esta manera, los mecanismos de fotoinmunosupresión por rayos UV son recomendados para estabilizar la activación excesiva del sistema inmunológico ligado a varias enfermedades cutáneas como psoriasis, dermatitis atópica, vitiligo, urticaria solar y linfoma cutáneo de linfocitos T<sup>50</sup>.

La fototerapia moderna dio su primer paso con Niels Ryberg, el padre de la terapia UV. En 1886, quien desarrolló una lámpara de "rayos químicos" con la que trató a una persona con *lupus vulgaris*, y meses después las lesiones habían sanado. Le siguió décadas después un tratamiento para la psoriasis con rayos UVB artificiales, que posteriormente



mostraron que a bajas dosis eritematosas, podían solucionar formas leves de psoriasis<sup>51</sup>. Se introdujo posteriormente la fotoquimioterapia, cuando se aislaron componentes del *Ammi majus*, una especie de la familia de las Apiáceas que se empezaron a administrar oralmente. Estos compuestos llamados psolarenos que incluyen al 8-metoxipsolareno (8-MOP), el primero en ser usado, el 5-metoxipsolareno (5-MOP), 4,5',8-trimetilpsolareno (TMP) y actualmente algunos que son creados sintéticamente. Esta terapia llegó a su auge cuando se demostró que al administrarse en combinación con irradiadores artificiales que emiten UVA de alta intensidad u onda larga se obtenían resultados altamente efectivos en el control de psoriasis, micosis fungoide y otras enfermedades de la piel, para las cuales, este fue el tratamiento de elección a pesar de efectos secundarios como náuseas, vómito, cefalea, mareo transitorio, elevación de las enzimas hepáticas, insomnio y fatiga. Fue así como se instauró el tratamiento PUVA (psolarenos + UVA). La terapia fue posteriormente combinada con retinoides orales y PUVA con mayor efectividad<sup>52</sup>. Posteriormente, el uso de rayos UVA disminuyó ampliamente por el reemplazo de rayos UVB que eran más fáciles de manejar y no necesitaban medicación oral, además que una alta cantidad de exposiciones con PUVA aumentaba la probabilidad de tener cáncer de células escamosas. Se hicieron estudios comparando la efectividad de estas terapias en los que se encontraron resultados contradictorios dando mayor preferencia en la mayoría a la UVB<sup>53</sup>. Finalmente, aunque este tipo de terapia es muy debatida, el tratamiento con fototerapia debe considerar la historia dermatológica y familiar del paciente, así como la medicación actual en ese momento. Enfermedades que hacen más fotosensible al paciente y más propenso que el promedio al cáncer de piel como la xerodermia pigmentosa, y el síndrome de Cockayne y de Bloom son contraindicaciones para la fototerapia.

## Conclusiones y perspectivas

Los distintos tipos y la intensidad de radiación UV establecen una amplia gama de efectos estimuladores e inhibidores del sistema inmunológico. En esta revisión, se discutieron brevemente los mecanismos por los cuales la radiación UV conduce a la inmunosupresión, con base en variables como el tipo y la dosis de radiación UV así como la célula afectada específicamente. La particularidad de los efectos depende del contacto entre los rayos UV con el cromóforo de un fotoreceptor, encargado de transformar esta energía en señales biológicas, como se observó en el ADN, la membrana lipídica, el ácido urocánico y el 7-dehidrocolesterol, que en conjunto desencadenan cambios genéticos y estimulan la producción de citoquinas

anti-inflamatorias como el PAF, entre otros. Curiosamente, estos cromóforos también tienen la función de proteger al ADN debido a que absorben gran cantidad de la radiación durante el paso de los rayos UV desde la membrana celular hasta el núcleo.

Es importante señalar que las funciones locales y sistémicas del sistema inmune trabajan en conjunto para optimizarse: la secreción de citoquinas y diferentes mediadores que llevan a una inmunosupresión local, posibilitan la migración celular, que ilustra el inicio de la inmunosupresión sistémica al estimular a los linfocitos T y B reguladores.

Esta revisión discute descubrimientos acerca del gran rango de funciones pertenecientes a cada célula que son realmente distintas a las que conocíamos clásicamente. Células que aparentemente no se relacionaban con la inmunidad, como los melanocitos, están considerablemente implicadas en la función inmune. Por otro lado, células muy relacionadas con la inmunosupresión, como los linfocitos B reguladores, demostraron tener influencia significativa de células como los mastocitos, que no suelen definirse principalmente como inmunosupresores. Es notable que la retroalimentación positiva y negativa también sea significativa entre grupos de células alteradas por la radiación cuyas funciones principales individuales son considerablemente distintas. Las funciones celulares alteradas por los rayos UV parecen cooperar con la inmunosupresión mediante diferentes caminos: las células de Langerhans permiten la mayor expresión de linfocitos T reguladores, así como la función presentadora de antígenos es reducida en los macrófagos. También, células como los linfocitos B reguladores ven incrementada su función con influencia de la IL-10 y los mastocitos.

Asimismo, estudios recientes han obtenido resultados interesantes que, por ejemplo, redefinen al macrófago, fuera de su convencional papel de fagocito y presentador antigénico, como inmunosupresor mediante la secreción de IL-10 y su papel estimulante en la inducción del linfocito B regulador. Estos son descubrimientos imprescindibles para el desarrollo de la fototerapia, permitiéndole evaluar con mayor rigor la forma en que se administran los rayos UV. Existe incertidumbre en algunos mecanismos inmunosupresores, como el encontrado en los nódulos linfáticos en donde existe secreción de IL-4 por la estimulación de las NKT, pero no hay seguridad acerca de que estas células sean la única fuente de la citoquina o si la estimulación es directa sobre estas células o existen vías anteriores. Es de cuestionar también el rol del ácido cis-urocánico sobre los queratinocitos, porque si bien existe la estimulación y producción de citoquinas, esto no es

mediado por el receptor común observado en otras células, el 5-HT<sub>2A</sub>. Tras conocerse la enorme diversidad con la que se producen los mecanismos inmunosupresores, se concluye que los rayos UV y su función inmunosupresora tienen por delante un gran campo de desarrollo. Y es que los estudios no han sido únicamente sobre los mecanismos moleculares posteriores a la traducción de las moléculas, sino que se han ido profundizando hacia los estudios genéticos descubriendo incluso las zonas más sensibles del ADN a la radiación UV de acuerdo al tipo de bases nitrogenadas.

Así como el lugar específico de irradiación modifica la función inmunosupresora, los experimentos con distintas dosis de rayos UV en la piel permiten afirmar que los mínimos cambios en la radiación UV pueden hacer la diferencia entre la fototerapia efectiva y la generación de células cancerígenas.

## Agradecimientos

Los autores agradecen el enorme apoyo de la Universidad de Ingeniería y Tecnología, especialmente al Departamento de Bioingeniería por su apoyo en la preparación del artículo de revisión.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Lozano LA, Llacza A, Odón R, Ccoyollo S. Pronóstico con cobertura nacional del índice de radiación solar ultravioleta. Nota técnica N°002 - 2016 SENAMHI. 2016
- Watson M, Holman DM, Maguire-Eisen M. Ultraviolet Radiation Exposure and Its Impact on Skin Cancer Risk. *Seminars in Oncology Nursing*. 2016; 32: 241–54.
- Van Der Rhee H, De Vries E, Coomans C, Van De Velde P, Coebergh JW. Effects of Sun Exposure. *Cancer Research Frontiers*. *Cancer Res Front*. 2016; 2(2):156–83.
- Chakraborty S, Mali K, Chatterjee S, Banerjee S, Roy K, Dutta N, et al. Dermatological effect of UV rays owing to ozone layer depletion. En: 2017 4th International Conference on Opto-Electronics and Applied Optics, Optronix 2017. Institute of Electrical and Electronics Engineers Inc.; 2018. p. 1–6.
- Dohms JE, Saifym. Guest Editorial: Criteria for Evaluating Immunosuppression. *Avian Dis*. 1984; 28(2):305.
- Polefka TG, Meyer TA, Agin PP, Bianchini RJ. Effects of Solar Radiation on the Skin. *J Cosmet Dermatol*. 2012; 11(2):134–43.
- Anthony G. *Clinical and Basic Immunodermatology*. 2da ed. Springer, editor. 2017.
- Bernard JJ, Gallo RL, Krutmann J. Photoimmunology: how ultraviolet radiation affects the immune system. *Nature Rev Immunol*. 2019; 19: 688–701
- Vos ACW, Wildenberg ME, Arijis I, Duijvestein M, Verhaar AP, de Hertogh G, et al. Regulatory macrophages induced by infliximab are involved in healing in vivo and in vitro. *Inflamm Bowel Dis*. 2012; 18(3):401–408
- Shukla R. Chromophore- An Utility in UV Spectrophotometer. *Inven Rapid Pharm Ana Qual Assur*. 2012; 3: 1-4
- Premi S, Han L, Mehta S, Knight J, Zhao D, Palmatier MA, et al. Genomic sites hypersensitive to ultraviolet radiation. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2019; 116(48): 24196–24205
- Hasegawa T, Nakashima M, Suzuki Y. Nuclear DNA damage-triggered NLRP3 inflammasome activation promotes UVB-induced inflammatory responses in human keratinocytes. *Biochem Biophys Res Commun*. 2016; 477(3): 329–335
- Fenini G, Grossi S, Contassot E, Biedermann T, Reichmann E, French LE, et al. Genome Editing of Human Primary Keratinocytes by CRISPR/Cas9 Reveals an Essential Role of the NLRP1 Inflammasome in UVB Sensing. *J Invest Dermatol*. 2018; 138(12): 2644–2652
- Burian M, Yazdi AS. NLRP1 Is the Key Inflammasome in Primary Human Keratinocytes. *Journal of Investigative Dermatology*. Elsevier B.V.; 2018; 138: 2507–2510
- Eckhart L. Urocanic acid and skin photodamage: New light on an old chromophore. En: *Skin Stress Response Pathways: Environmental Factors and Molecular Opportunities*. Springer International Publishing; 2016. p. 79–99.
- Jeffrey P, Walterscheid DXN, et al. Cis-urocanic acid, a sunlight-induced immunosuppressive factor, activates immune suppression via the 5-HT<sub>2A</sub> receptor. 2006; 103(46): 17420–17425
- Kaneko K, Travers JB, Matsui MS, Young AR, Norval M, Walker SL. Cis-Urocanic acid stimulates primary human keratinocytes independently of serotonin or platelet-activating factor receptors. *J Invest Dermatol*. 2009; 129(11): 2567–2573
- Damiani E, Ullrich SE. Understanding the connection between platelet-activating factor, a UV-induced lipid mediator of inflammation, immune suppression and skin cancer. *Progress in Lipid Research*. 2016; 63: 14–27
- Perucca P, Cazzalini O, Madine M, Savio M, Laskey RA, Vannini V, et al. Loss of p21CDKN1A impairs entry to quiescence and activates a DNA damage response in normal fibroblasts induced to quiescence. *Cell Cycle*. 2009; 8(1):105–114
- Gartel AL, Tyler AL. The role of the cyclin-dependent kinase inhibitor p21 in apoptosis. *Molecular Cancer Therapeutics*. 2002, 1: 639–649
- Cazzalini O, Scovassi AI, Savio M, Stivala LA, Prosperi E. Multiple roles of the cell cycle inhibitor p21CDKN1A in the DNA damage response. *Mutation Research - Reviews in Mutation Research*. 2010; 704: 12–20
- Gorman S, Kuritzky LA, Judge MA, Dixon KM, McGlade JP, Mason RS, et al. Topically Applied 1,25-Dihydroxyvitamin D<sub>3</sub> Enhances the Suppressive Activity of CD4 + CD25 + Cells in the Draining Lymph Nodes. *J Immunol*. 2007; 179(9): 6273–6283
- Ghoreishi M, Dutz JP. Tolerance Induction by Transcutaneous Immunization through Ultraviolet-Irradiated Skin Is Transferable through CD4 + CD25 + T Regulatory Cells and Is Dependent on Host-Derived IL-10. *J Immunol*. 2006; 176(4): 2635–2644
- Gorman S, Judge MA, Hart PH. Immune-modifying properties of topical vitamin D: Focus on dendritic cells and T cells. *J Steroid Biochem Mol Biol*. 2010; 121(1–2): 247–249
- Omland SH. Local immune response in cutaneous basal cell carcinoma. *Dan Med J*. 2017; 64(10): B5412
- Aragane Y, Kulms D, Metzke D, Wilkes G, Pöppelmann B, Luger TA, et al. Ultraviolet light induces apoptosis via direct activation of CD95 (Fas/APO-1) independently of its ligand CD95L. *J Cell Biol*. 1998; 140(1): 171–182
- Olson RL, Everett MA. Epidermal Apoptosis: Cell Deletion by Phagocytosis. *J Cutan Pathol*. 1975; 2(2): 53–57.
- Van Der Heijde D, Landewé R. Imaging: Do erosions heal? En: *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2003. p. 10–12.
- Napirei M, Karsunky H, Zevnik B, Stephan H, Mannherz HG, Möröy T. Features of systemic lupus erythematosus in Dnase I-deficient mice. *Nat Genet*. 2000; 25(2):177–181.
- Rafferty TS, Walker C, Hunter JAA, Beckett GJ, McKenzie RC. Inhibition of ultraviolet B radiation-induced interleukin 10 expression in murine keratinocytes by selenium compounds. *Br J Dermatol*. 2002; 146(3): 485–489
- Enk CD, Sredni D, Blauvelt A, Katz SI. Induction of IL-10 gene expression in human keratinocytes by UVB exposure in vivo and in vitro. *J Immunol*. 1995; 154(9): 4851–4856
- Luger TA, Schwarz T, Kalden H, Scholzen T, Schwarz A, Brzoska T. Role of epidermal cell-derived alpha-melanocyte stimulating hormone in ultraviolet light mediated local immunosuppression. *Ann NY Acad Sci*. 1999; 885: 209–216
- Hiramoto K. The  $\alpha$ -melanocyte-stimulating hormone-melanocortin receptor system influences the effects of ultraviolet A on skin and intestinal immunity in mice. *Clin Exp Dermatol*. 2011; 36(6):665–667
- Song HJ, Lee SH, Choi GS, Shin J. Repeated ultraviolet irradiation induces the expression of Toll-like receptor 4, IL-6, and IL-10 in neonatal human melanocytes. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2018; 34(2): 145–151
- Grinberg-Bleyer Y, Caron R, Seeley JJ, De Silva NS, Schindler CW, Hayden MS, et al. The Alternative NF- $\kappa$ B Pathway in Regulatory T Cell Homeostasis and Suppressive Function. *J Immunol*. 2018; 200(7): 2362–2371
- Shipman WD, Chyou S, Ramanathan A, Izmirly PM, Sharma S, Pannellini T, et al. A protective Langerhans cell keratinocyte axis that is dysfunctional in photosensitivity. *Sci Transl Med*. 2018; 10(454): eaap9527
- Hatakeyama M, Fukunaga A, Washio K, Taguchi K, Oda Y, Ogura K, et al. Anti-Inflammatory Role of Langerhans Cells and Apoptotic Keratinocytes in Ultraviolet-B-Induced Cutaneous Inflammation. *J Immunol*. 2017; 199(8): 2937–2947

38. Mittal SK, Cho KJ, Ishido S, Roche PA. Interleukin 10 (IL-10)-mediated Immunosuppression March-i induction regulates antigen presentation by macrophages but not Dendritic cells. *J Biol Chem.* 2015; 290(45): 27158–27167
39. Rincón-Arévalo H, Yassin-Noreña L, Vásquez G, Castaño D. Regulatory B cells in human diseases and mouse models of autoimmunity. *Inmunologia. Elsevier Doyma;* 2013; 32: 129–138
40. Lee CH, Wu SB, Hong CH, Yu HS, Wei YH. Molecular mechanisms of UV-induced apoptosis and its effects on skin residential cells: The implication in UV-based phototherapy. *Int J Mol Sci.* 2013; 14(3): 6414–6435
41. Toda M, Wang L, Ogura S, Torii M, Kurachi M, Kakimi K, et al. UV irradiation of immunized mice induces type I regulatory T cells that suppress tumor antigen specific cytotoxic T lymphocyte responses. *Int J Cancer.* 2011; 129(5): 1126–1136
42. Cruz PD, Nixon-Fulton J, Tigelaar RE, Bergstresser PR. Local effects of UV radiation on immunization with contact sensitizers. I. Down-regulation of contact hypersensitivity by application of TNCB to UV-irradiated skin. *Photodermatol.* 1988; 5(3): 126–132
43. Beissert S, Hosoi J, Rajewsky K, Miillerj W, Granstein RD. Impaired Immunosuppressive Response to Ultraviolet Radiation in Interleukin-10-Deficient Mice. 1996; 107(4): 553-557
44. Loser K, Mehling A, Loeser S, Apelt J, Kuhn A, Grabbe S, et al. Epidermal RANKL controls regulatory T-cell numbers via activation of dendritic cells. *Nat Med.* 2006; 12(12): 1372–1379
45. Kripke ML. Reflections on the field of photoimmunology. *Journal of Investigative Dermatology.* 2013; 133: 27–30
46. Fukunaga A, Khaskhely NM, Ma Y, Sreevidya CS, Taguchi K, Nishigori C, et al. Langerhans Cells Serve as Immunoregulatory Cells by Activating NKT Cells. *J Immunol.* 2010; 185(8): 4633–4640
47. Mio M, Yabuta M, Kamei C. Ultraviolet B (UVB) light-induced histamine release from rat peritoneal mast cells and its augmentation by certain phenothiazine compounds. *Immunopharmacology.* 1999; 41(1): 55–63
48. Hart PH, Norval M. Ultraviolet radiation-induced immunosuppression and its relevance for skin carcinogenesis. *Photochemical and Photobiological Sciences. Royal Society of Chemistry.* 2018; 17: 1872–1884
49. Damiani E, Puebla-Osorio N, Lege BM, Liu J, Neelapu SS, Ullrich SE. Platelet activating factor-induced expression of p21 is correlated with histone acetylation. *Sci Rep.* 2017; 7: 41959
50. Yu Z, Wolf P. How It Works: The Immunology Underlying Phototherapy. *Dermatol Clin.* 2020; 38: 37–53
51. Hönigsmann H. History of phototherapy in dermatology. *Photochemical and Photobiological Sciences. Royal Society of Chemistry;* 2013; 12: 16–21
52. Pathak MA, Fitzpatrick TB. The evolution of photochemotherapy with psoralens and UVA (PUVA): 2000 BC to 1992 AD. *Journal of Photochemistry and Photobiology, B: Biology.* 1992; 14: 3–22
53. Londoño Á, Gaviria C, Sánchez M, Ordóñez J., Comparación entre la efectividad del psoraleno más luz ultravioleta A (PUVA) y la luz ultravioleta B de banda estrecha (uvb-nb) en el tratamiento de la psoriasis. *Rev. Fac. Nac. Salud Pública* 2009; 27 (3): 322-328

Correspondencia: Dr. Julio E. Valdivia-Silva MD, PhD.  
E-mail: jvaldivias@utec.edu.pe



VISITA NUESTRA REVISTA

# DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

[www.dermatologiaperuana.pe](http://www.dermatologiaperuana.pe)

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA

# Síndrome Estafilocócico de la piel escaldada

*Staphylococical syndrome of scalded skin*

**Leonardo A. Sánchez-Saldaña<sup>1</sup>**

## RESUMEN

*El síndrome estafilocócico de la piel escaldada es un síndrome clínico potencialmente grave mediado por toxinas ETA y ETB producidas por cepas de Staphylococcus aureus. Generalmente se presenta en la infancia, la mayoría de los casos en menores de 6 años de edad. El cuadro clínico se inicia con pródromo de fiebre, irritabilidad y síntomas generales, la piel se muestra sensible e incluso dolorosa, luego aparición de parches eritematosos generalizado, que adquiere rápidamente la característica escarlatiniiforme, acentuado en las áreas flexurales y periorificiales. Después se desarrollan ampollas frágiles en las áreas eritematosas, con signo de Nikolsky, luego en 24 a 48 horas hay denudación y piel escaldada de dicha área, que dejan zonas húmedas y brillantes. Las grandes áreas de la piel denudada se asocian a pérdida de líquidos y electrolitos, así como a alteraciones en la regulación de la temperatura. El tratamiento debe ser multidisciplinario y precoz, generalmente en una unidad de cuidados intensivos, que incluya tratamiento con antibióticos para el S aureus y medidas de soporte para contrarrestar los efectos de la pérdida de la función de la barrera cutánea.*

**PALABRAS CLAVE:** Piel escaldada, estafilocócico, toxinas exfoliativas.

Dermatol Peru 2020; 30 (1): 29-34

## ABSTRACT

*Staphylococcal scalded skin syndrome is a potentially severe clinical syndrome mediated by ETA and ETB toxins produced by strains of Staphylococcus aureus. Usually occurs in childhood, most cases in children under 6 years of age. The clinical presentation begins with fever prodrome, irritability and general symptoms, the skin is tender and even painful, then appearance of generalized erythematous patches, which quickly acquires the characteristic scarlatiniform, accentuated in the flexural and periorificial areas. Then fragile blisters develop in the erythematous areas, with a sign of Nikolsky, then in 24 to 48 hours there is denudation and scalded skin of that area, leaving wet and bright areas. Large areas of denuded skin are associated with loss of fluids and electrolytes, as well as alterations in*

*temperature regulation. Treatment should be multidisciplinary and early, usually in an intensive care unit, including antibiotic treatment for S aureus and supportive measures to counteract the effects of loss of skin barrier function.*

**KEY WORDS:** Scalded skin, staphylococcal, exfoliating toxins.

El síndrome estafilocócico de la piel escaldada (SEPE o SSSS), antes denominada enfermedad de Ritter o pénfigo neonatal es un síndrome clínico potencialmente grave mediado por toxinas producidas por ciertas cepas de *Staphylococcus aureus*, con manifestaciones clínicas de inicio brusco con fiebre e irritabilidad, y la piel sensible e incluso dolorosa que incluye un espectro que abarca desde el impétigo ampolloso forma localizada, hasta la afectación generalizada<sup>1,2</sup>. En 1878, Ritter Von Rittershain describió este síndrome al observar durante 10 años 297 casos, y la denominó “*dermatitis exfoliativa neonatal*”<sup>1</sup>.

El SEPE es una enfermedad predominantemente de la infancia, se presenta en recién nacidos y niños pequeños,

1. Médico dermatólogo de clínica privada, Past Presidente de la Sociedad Peruana de Dermatología. Ex jefe del Departamento de Dermatología del Hospital Militar Central - Lima.



la mayoría de casos en menores de 6 años, quizás debido a la menor capacidad para la eliminación renal de las toxinas y la ausencia de inmunidad frente a estas<sup>1-4</sup>. La incidencia estimada en países del occidente varía de 0,56 a 2,51 casos/año/millón de habitantes con un pico estacional reportado en verano y otoño. En infantes sanos, la mortalidad es poco habitual, con tasas reportadas de hasta el 3%, contrastando con hasta un 50 a 60% en adultos con comorbilidad<sup>3</sup>. Los casos descritos en niños de mayor edad se asocian a inmunosupresión o insuficiencia renal, y se ha descrito de modo excepcional casos en recién nacidos con sepsis cuya madre presentaba una corioamnionitis estafilocócica. Se ha presentado en centros infantiles como guarderías y hospitales pediátricos. Los adultos con insuficiencia renal crónica o inmunodeprimidos pueden sufrirla ocasionalmente<sup>2</sup>. Hay un predominio de hombres sobre mujeres, 2:1 en casos esporádicos y 4:1 en epidemias<sup>4</sup>.

El SEPE ésta causado por la diseminación hematogena de la toxina exfoliativa del *Staphylococcus aureus* que produce dos toxinas exfoliativas: la exotoxina A (ET-A) y la B (ET-B)<sup>3-6</sup>, incluido el metilino sensible (MSSA), el metilino resistente (SAMR/MRSA) y las cepas multiresistentes<sup>3</sup>. ETA se produce en mayor cantidad, y la ETB, que es codificada por plásmidos y a la cual se le atribuye una mayor virulencia. Ambas son proteasas que tienen diseminación hematogena y, cuando se acumulan en la piel, actúan de forma selectiva sobre la demogleina-1 (Dsg1), una cadherina que forma parte de los desmosomas que unen a los queratinocitos del estrato granuloso. El 80% de las cepas que producen estas exotoxinas exfoliativas pertenecen al fago del grupo II, tipos 3A, 3C, 71 y 55, la mayoría de los cuales genera ETA<sup>2,5</sup>. Las infecciones que originan suelen localizarse en la nasofaringe y pueden pasar desapercibidas. Otros focos son el ombligo, tracto urinario y conjuntiva<sup>1,3</sup>.

El mecanismo por el cual se produce la lesión cutánea se debe a que la toxina es liberada localmente por el estafilococo en el sitio de la infección en el impétigo ampolloso; mientras que en el SEPE la toxina se extiende desde el foco infeccioso en ausencia de anticuerpos específicos al torrente circulatorio, y se localiza en el estrato granuloso de la piel por la presencia de un gangliósido específico de la membrana celular (GM4). Este GM4 está presente sólo en la piel de los niños pequeños, hecho que explica que éste síndrome afecte a este tipo de población y muy raramente a adultos<sup>1,2</sup>. La toxina muestra su actividad *serinproteasa* solo luego de haber llegado a la piel. Esto sugiere que localmente se produce un cambio en su conformación para su actividad proteasa. Unida al GM4 alcanza dentro del

queratinocito los gránulos de queratohialina<sup>1</sup>. La DG1 es el blanco antigénico para la ETA dentro de los desmosomas. Las desmogleinas que son moléculas de adhesión celular en los desmosomas desempeñan un rol crítico en el mantenimiento de la integridad del epitelio<sup>6</sup>. La hendidura epidérmica resulta de la ruptura de los desmosomas; esto se traduce histológicamente como una hendidura subcórnea a lo largo de la capa granulosa con el resultado de una acantolisis intraepidérmica<sup>1,3</sup>.

El *cuadro clínico* se inicia con pródromo de fiebre, irritabilidad, síntomas generales, la piel se muestra sensible e incluso dolorosa. Las manifestaciones cutáneas se desarrollan en las siguientes 24 a 48 horas<sup>3,4</sup>. La acción de la toxina comienza a evidenciarse con eritema macular generalizado, que adquiere rápidamente la característica escarlatiniiforme, acentuado en las áreas flexurales y periorificiales<sup>4,5,8-10</sup>. La cara muestra conjuntivitis y erosiones superficiales en los labios sin afectar la mucosa oral. El eritema perioral es brillante y luego adquiere un aspecto arrugado, con descamación gruesa a los 2 ó 3 días y una disposición radial alrededor de los orificios<sup>1,3,4</sup>. El eritema sensible es seguido por el desarrollo de ampollas flácidas y erosiones superficiales, más pronunciadas en las áreas flexurales y periorificiales, y varía de ampollas localizadas a una amplia exfoliación. Esto lleva a una deficiencia de la termorregulación y en el equilibrio de fluidos y a una susceptibilidad a desarrollar sepsis e infección secundaria<sup>3</sup>. Estas ampollas son estériles, a diferencia del impétigo ampollar, donde se encuentran estafilococos. El signo de Nikolsky es positivo. Lesiones intraorales no ocurren debido a la ausencia de capa granular a la cual la toxina no puede unirse; sin embargo, el compromiso externo queratinizado del labio puede afectarse con formación de fisuras y costras. Suele evolucionar de forma favorable, aunque pueden aparecer complicaciones sépticas y del equilibrio hidroelectrolítico<sup>1,2</sup>. Entre los 5 a 7 días de evolución, la enfermedad comienza a autolimitarse, tiempo necesario para que aparezcan los anticuerpos antitoxinas. Entre los 10 a los 14 días el cuadro clínico se resuelve totalmente<sup>1,3,7-12</sup>.

Dentro de las complicaciones extracutáneas se incluye excesiva pérdida de agua, desequilibrio electrolítico, falla en la regulación de la temperatura, neumonía, endocarditis y septicemia. La mortalidad debido a sepsis es inusual, pero es alta en la forma severa de la enfermedad<sup>5</sup>.

La mortalidad en niños ha sido reportada entre un 4% y un 11% y en adultos puede alcanzar hasta el 60%, probablemente debido a las comorbilidades<sup>12</sup>.

## ESTUDIOS ESPECÍFICOS

- ▲ Conteo completo de células sanguíneas
  - El recuento leucocitario puede ser elevado o normal<sup>4</sup>.
- ▲ Urea sérica, creatinina y electrolito.
  - Hiponatremia
  - Deshidratación
- ▲ Hisopado de nariz, garganta, conjuntiva, ombligo, recto y piel par cultivo bacteriano y sensibilidad.
- ▲ Cultivo de sitios sospechosos de infección primaria: conjuntiva, nasofaringe, heces, focos piógenos de la piel.
- ▲ Reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para detección rápida y caracterización del SEPE asociado a *S. aureus*.
  - PCR para genes de ETA y RTB y el westwrn blot confirman las cepas productoras ET en tan solo 31% de casos<sup>3</sup>.
  - Otras técnicas que ayudan a confirmar el diagnóstico son la aglutinación con látex en placa, doble inmunodifusión y la técnica de inmunoabsorción ligada a enzimas, que pueden identificar las toxinas responsables del SEPE<sup>4</sup>.
- ▲ Hemocultivo
  - Son casi siempre negativos en niños, pero pueden ser positivos en adultos.
- ▲ Biopsia de piel
  - El estudio histopatológico muestra una zona de despegamiento muy demarcado en el estrato granuloso o por debajo de él. En la ampolla no hay células inflamatorias. En la dermis no existe infiltrado inflamatorio y no se observa microorganismos en el Gram de las muestras de la biopsia<sup>4</sup>.
- ▲ Estudio de cortes congelados de la lesión o del techo de la ampolla.
  - Puede confirmar el diagnóstico
- ▲ Tamizaje de contactos para estado de portador de *S. aureus*.
- ▲ Dermatoscopia
  - Herramienta diagnóstica adicional para demostrar el nivel de separación o desprendimiento subcórneo.

El diagnóstico se basa en:

- ▲ Los hallazgos clínicos
  - Exantema eritematoso y sensible
  - Ampollas grandes flácidas que se rompen con facilidad quedando la piel descubierta

- Exudación y costras serosas peribucales; a veces perioculares y perinasales
- Manifestaciones clínicas generales: Fiebre, malestar general, irritabilidad, hiperalgia cutánea
- No compromiso de las mucosas

### ▲ Histológicos

- Confirma el diagnóstico.  
La histopatología muestra un proceso acantolítico intraepidérmico, con separación en la capa granulosa justo por debajo del estrato córneo superficial, lo que permite el diagnóstico diferencial con la necrosis epidérmica tóxica<sup>4,9,11,12</sup>.
- Citología de Tzanck  
Revela grandes células epiteliales con núcleos pequeños.  
Se puede observar células acantolíticas que permite distinguir de la necrosis epidérmica tóxica.

### ▲ Microbiológicos.

- Cultivo  
Muestras de la nasofaringe, conjuntiva, ombligo o vías urinarias positivo para *Staphylococcus aureus*.  
Cultivo de la secreción de la ampolla negativos<sup>4,12</sup>.

El *diagnóstico diferencial* es con<sup>1,3,4,11</sup>:

### ▲ La necrosis epidérmica tóxica, la más importante

- Un grave trastorno exfoliativo de origen farmacológico y asociado a una alta tasa de mortalidad.
- La característica distintiva de mayor utilidad de la necrosis epidérmica tóxica (NET) es la afectación de las mucosas, como las de la cavidad oral, conjuntivas, tráquea y mucosa genital, la cual está ausente en la SEPE.

### ▲ Escarlatina

- Afección exantemática aguda de curso benigno, comúnmente en el contexto de una faringitis.
- Habitualmente afecta niños de entre 4 y 8 años de edad. Su presentación es rara en niños menores de 2 años, debido a la presencia de anticuerpos maternos antitoxinas y a la falta de una sensibilización previa a las toxinas.
- La característica clínica es cambios en las membranas mucosas orales y exantema.

- ▲ En el estadio preexfoliativo puede parecerse a la enfermedad de Kawasaki, a los exantemas virales, al síndrome del shock tóxico, a una reacción injerto versus huésped y a una quemadura solar.



La progresión rápida a la exfoliación del SEPE excluye estos trastornos.

▲ Enfermedad de Kawasaki: criterios diagnósticos a tener en cuenta

- Fiebre no justificada de más de 5 días
- Se presenta en niños pequeños, generalmente menores de 5 años de edad.
- Inyección conjuntival sin secreción
- Enantema, labios secos y fisurados, lengua aframbuesada.
- Cambios en las extremidades: Eritema de palmas y plantas, induración de manos y pies, descamación periungueal.
- Eritema polimorfo
- Adenopatía aguda cervical no supurativa (uno a más ganglios de por lo menos 1,5 cm de diámetro)<sup>1,3</sup>.

▲ Síndrome del shock tóxico

- Enfermedad febril aguda que se manifiesta clínicamente por la presencia de exantema, afectación multisistémica e inestabilidad hemodinámica.
- Población afectada jóvenes entre 15 a 35 años

▲ Epidermolisis ampollosa

- Puede existir historia familiar de formación de ampollas y no suele haber eritema.

▲ Pénfigos

En el SEPE exfoliativo en niños mayores y adultos se puede diferenciar con facilidad mediante el estudio histopatológico.

Inmunofluorescencia directa e indirecta ayudan a diferenciarlo.

▲ Impétigo ampolloso

En esta entidad el eritema es limitado, no hay signo de Nikolsky y los microorganismos se puede cultivar a partir de la ampolla.

El pronóstico es habitualmente favorable, con una mortalidad menor del 5%. La reepitelización ocurre sin cicatrización, dado lo superficial de las lesiones. El pronóstico es menos favorable en los neonatos, donde la sepsis puede afectar al cuadro sistémico.

## ESTRATEGIAS DE MANEJO<sup>3,7,11-12</sup>

El tratamiento de estos pacientes debe ser multidisciplinario y precoz, generalmente en unidad de cuidados intensivos<sup>3,4,12</sup>. Incluye antibioticoterapia en combinación con medicación de soporte que aborde

el balance de electrolitos y de fluidos, regulación de la temperatura, nutrición, analgesia y cuidado de la piel.

### 1. Requieren hospitalización

En las formas extensas y generalizadas

El tratamiento debe perseguir a erradicar los estafilococos con el fin de interrumpir la síntesis de las toxinas.

### 2. Antibioticoterapia

▲ En la enfermedad localizada

Tratamiento ambulatorio, en especial en niños mayores, vía oral.

Antibióticos  $\beta$ -lactámicos (cloxacilina, dicloxacilina, cefalexina) durante una semana como mínimo.

- Cloxacilina

Dosis: 50-100 mg/kg/día vía oral.

- Dicloxacilina

Dosis: 50-100 mg/kg/día vía oral.

Recién nacidos requieren vía IV.

- Cefalexina

Dosis niños: 50 – 100 mg/kg/día repartidos en 4 dosis

Dosis adultos: 1 a 2 gras cada 6-8 horas.

▲ En la enfermedad extensa o diseminada

Neonatos, lactantes o los niños aquejados de una infección grave han de ser hospitalizados<sup>6</sup>.

Pacientes con SEPE extenso requieren antibióticos intravenosos y cuidado intrahospitalario provisto por un equipo multidisciplinario con experiencia en el cuidado óptimo de la piel.

En vista de la creciente emergencia de cepas de *S. aureus* productoras de toxina exfoliativa, en particular cepas de SAMR, la elección del antibiótico debería estar guiada por protocolos locales o consejería microbiológica

▲ El antibiótico de primera línea: antibióticos resistentes a las  $\beta$ -lactamasa

- Flucloxacilina

Dosis Niños: 25 – 50 mg/kg/día en 3 a 4 tomas. IV – VO.

Dosis: Adultos 500 – 1000 mg/dosis cada 6 a 8 horas.

Flucloxacilina + gentamicina IV.

- Oxacilina o nafcilina

Dosis niños: 100 – 150 mg/kg/día divididos en 4 dosis IV.

Dosis adultos: 1-2 g cada 4 horas IV.

86% de los casos de SEPE susceptibles a la oxacilina

- Oxacilina IV 100 mg/Kg/día + clindamicina 30-40 mg/kg/día.

▲ Antibióticos de segunda línea: Antibióticos glicopéptidos.

- Vancomicina

Se recomienda en pacientes infectados por SAMR por vía parenteral.

Dosis: Recién nacidos a término hasta 27 días: 15 mg/kg cada 24 horas IV.

Dosis niños: 40 g/kg/día IV dividido en 4 dosis.

De 12 años a mayores: 30 mg/kg/día dividido en 2 dosis IV. No exceder 2 gr por dosis.

Dosis reducida de vancomicina si hay falla renal.

▲ Terapia de tercera línea:

- Cefazolina

Niños: 50 mg/kg/día divididos en 3 dosis IV

Adultos: 1 g c/8 horas IV.

Cefuroxima

Dosis IV: 100 – 150 mg/kg/día repartidos en 3 dosis.

- Linezolid

Niños: 10 mg/kg cada 12 horas.

Adultos: 600 mg cada 12 horas IV.

- Gentamicina

Recién nacidos: 4 – 7 mg/kg/día en una sola dosis IV.

Lactantes mayores de un mes: 4.5 – 7.5 mg/kg/día en una o dos dosis IV.

Niños y adolescentes: 3 – 6 mg/kg/día en una a dos dosis IV.

Resistencia creciente. Se puede asociar fluxaciclina o gamma globulina humana.

- Clindamicina

Niños 15 – 40 mg/kg/día repartidos cada 6-8 horas IV.

Adultos: 600 mg cada 8 horas IV.

### 3. Medidas de Soporte<sup>6,11,12</sup>

▲ Manejo de líquidos y electrolitos.

- Puede requerir protocolo de terapéutica para quemaduras.
- Bolos de plasma fresco congelado a 70 ml/kg seguido de hidratación de mantenimiento, según peso. Se plantea que tiene propiedades antitoxina.

- Solución salina al 0,45% con dextrosa al 5%.

- Debe mantenerse el equilibrio hidroelectrolítico.

▲ Intercambio plasmático

- La descamación de la piel mejora luego de la terapia de intercambio plasmático.

### 4. Medidas generales

▲ Medidas de control de infecciones

- Erradicar el germen del foco infeccioso mediante tratamiento antibiótico.

- Cuidado meticuloso de las heridas

▲ Manejo del dolor

- Analgesia adecuada con acetaminofén, incluso opioides si es requerido.

- Debe evitarse el uso de antiinflamatorio no esteroideos (AINES), en vista de su excreción renal y el aumento de riesgo de sangrado.

▲ Regulación de la temperatura corporal

- Uso de manta térmica para mantener una temperatura de 37°C.

### 5. Cuidados de la piel

- ▲ Las zonas húmedas y denudadas se deben lubricar con un emoliente suave para disminuir el prurito y la sensibilidad<sup>4</sup>.

- ▲ Para evitar las infecciones secundarias y contribuir a la recuperación precoz, está indicado el uso de apósitos con petrolato o silicona, cubiertos con gasas empapadas con solución salina.

- ▲ En pacientes con gran compromiso de la superficie cutánea evitar el uso de sulfadiazina de plata, sustancias yodadas por riesgo de absorción y toxicidad sistémica.

▲ Compresas con sustitutos de la piel.

- Es esencial el cuidado óptimo de la piel con tratamientos tópicos de soporte provisto por un equipo multidisciplinario con experiencia.

- Se ha observado beneficio de un apósito sintético de copolímeros (Suprathel con base de ácido láctico DL) en un niño de 14 meses con denudación de la piel del cuerpo secundaria a SEPE severo. El apósito alivia el dolor, previene la pérdida de calor y la infección secundaria, y acelera la curación de las heridas. Es transparente, lo que permite inspeccionar las lesiones sin remover los apósitos.

- También se ha descrito el uso de sustitutos cutáneos, tales como el Omiderm, una membrana

de poliuretano permeable al vapor y al agua, y el Supratel como tratamiento adyuvante valioso en el SEPE severo.

## 6. Prevención

- ▲ Separar a los recién nacidos afectados de los demás
- ▲ Control de los portadores nasales de *S aureus* en el personal de centros infantiles.
- ▲ Tratamiento de los portadores de *S aureus*, sobre todo en los casos hospitalarios<sup>4</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Maccario María Fernanda. Enfermedades bacterianas mediadas por toxinas. En Larralde M, Abad E, Luna P. *Dermatología Pediátrica*, Buenos Aires, Segunda Edición, Ediciones Journal 2010(4):208-209.
2. Millett Christian R, Heyman Warren R, Manders Steven M. Pyodermas and toxin-mediated syndrome. En Harper's *Textbook of Pediatric Dermatology*, Oxford, UK, third editions, Wiley-Blackwell Publishing 2011:54.1-54.11
3. Koch D, Taibgee SN. Síndrome de la piel escaldada por estafilococo. En Lebowitz MG, Berh-Joonas J, Heyman WR, Coulson I. *Tratamiento de enfermedades de la piel. Estrategias terapéuticas completas*, Bogotá, 5ta. Ed. AMOLCA 2019(231):785-787.
4. Blume Jonathan e, Levine Erika G y Heyman Warren R. enfermedades bacterianas. En Bologna Jean L, Jorizzo Joseph L y Rapini Ronald P. *Dermatología*. Madrid. 1° ed. Español, Elsevier Science Limited 2004:1117-1144.
5. Darmstadt GL, Dinulos JG. Bacterial infections. En Eichenfel Lawrence F, Frieden Elona J, Esterly NB. *Textbook of Neonatal Dermatology*. London, New York, Third editions, Elsevier Saunders, 2015(11):179-200.
6. Hurwitz *Dermatología Pediátrica*. Madrid, 3er. Ed. Ed. Marbán 2014(Cap 14):583-635.
7. Resnick Steven D, Elias Peter M Síndrome estafilocócico de la piel escaldada. En Fitzpatrick *Dermatología en Medicina General*. Buenos Aires, Quinta Edición, Editorial Médica Panamericana 2001: 2339-2344.
8. Massimo JA. Exantemas bacterianos. En Pueyo de Casabó ST, Massimo JA. *Dermatología infantil en la clínica pediátrica*. Capital Federal – Argentina, 1° Ed. Artes Gráfica Buschi SA, 1999:164-160.
9. Panniolo Ciampa M, Pérez Alfonso R. Piodermis y otras infecciones bacterianas. En Ocampo J, Gatti CF, Lupi O. *Dermatología guía de actualización clínica*. Rio de Janeiro, 1° Ed. Grupo editorial gen 2015(Cap 92):698-707.
10. Cohen BA vesiculopustular eruptions. En Cohen Bernard A. *Pediatric Dermatology*, 4 th edition, Sauder Elsevier, 2013(Cap 4):104-125.
11. Weston WL, Lane AT, Morelli JG. Bacterial infections (Pyodermias) and spirochetal infections of the skin. *Color textbook of pediatric dermatology*, St Louis, Missouri, third edition, 2002(Cap 5):44-62.
12. Rios gil KR, Ramirez Dovala SM, Beirana Palencia A. Síndrome de la piel escaldada estafilocócica. En Ríos Yuil JM, Ocampo Candini J. Buenos Aires, 1° Ed. Editorial journal 2017(10):104-125.

Correspondencia: Dr. Leonardo A. Sánchez-Saldaña  
Email: dr\_leonardosanchez@yahoo.es

Recibido: 10-01-2020  
Aceptado: 15-02-2020



## VISITA NUESTRA REVISTA

# DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

[www.dermatologiaperuana.pe](http://www.dermatologiaperuana.pe)

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA

## Histopatología de la dermatitis por estasis

*Histopathology of stasis dermatitis*

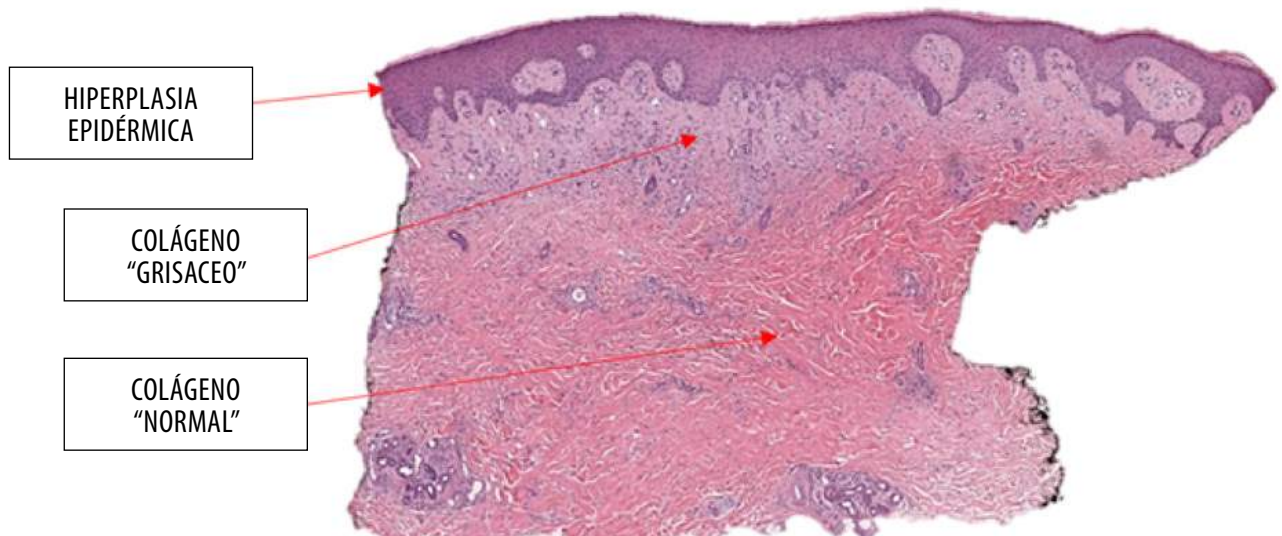
**Alex Ventura-León<sup>1</sup>**

La dermatitis por estasis es un proceso ecematoso que ocurre en el trasfondo de una insuficiencia venosa. Esto implica que el patrón histológico sea el de una dermatitis espongiótica crónica, pero con cambios adicionales en la dermis.

En una vista panorámica observaremos una epidermis con hiperplasia irregular, pero sin mucha espongiosis y esto es

debido a lo crónico del proceso. La dermis por el contrario no luce normal y presenta un color más grisáceo con un incremento de las estructuras vasculares (espacios en blanco).

Si nos enfocamos primero en la epidermis vamos a poder observar que la hiperplasia epidérmica está acompañada de paraqueratosis lineal y se hace más evidente los focos de espongiosis.



1. Médico Patólogo Hospital Cayetano Heredia. Instituto de Patología y Biología Molecular Arias Stella.



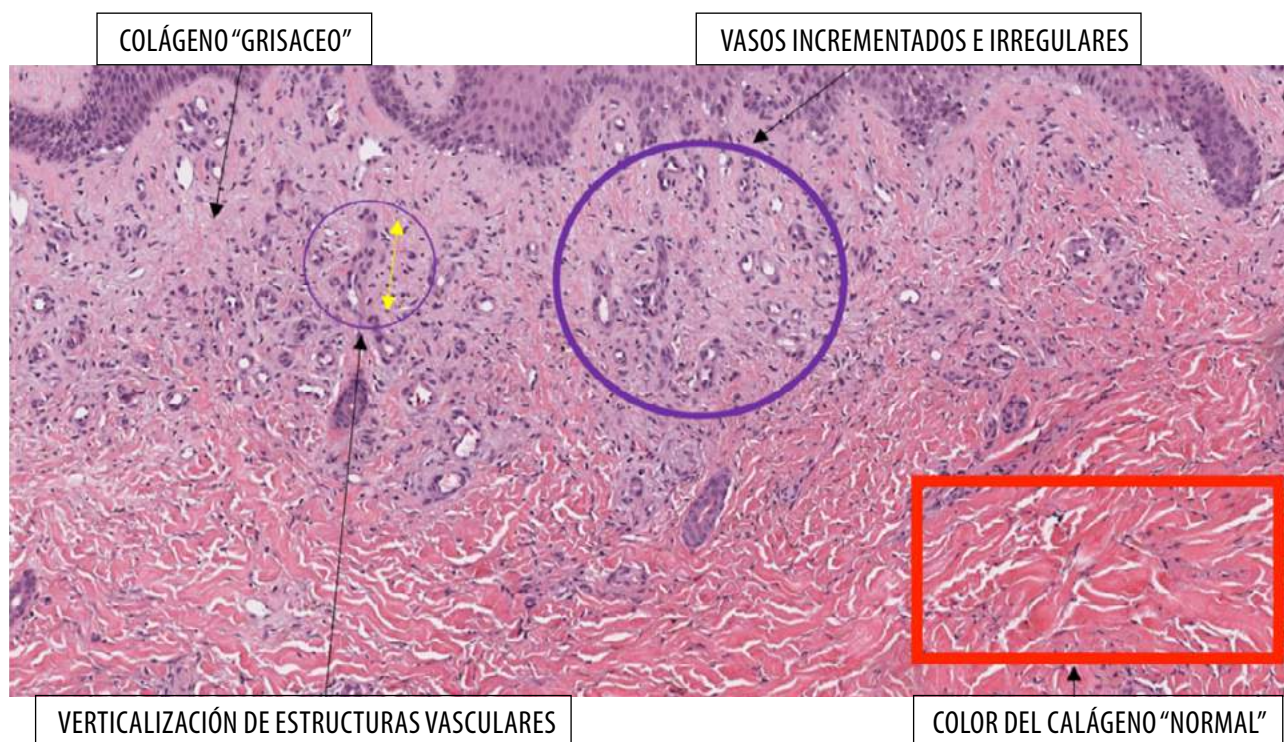


Todos estos cambios epidérmicos encajan dentro de los de una dermatitis espongíotica crónica, sin embargo, al examinar la dermis vamos a encontrar algunos otros hallazgos que nos van a permitir distinguir esta entidad de las demás dermatitis espongíoticas.

Centrados ya en la dermis, el primer hallazgo que va a llamar nuestra atención es la presencia de un colágeno fibrosado que va a tomar un color más grisáceo comparado con el colágeno normal.

Además, hay un incremento de estructuras vasculares (hiperplasia) pero de tamaños y formas variables y con una pared más gruesa de lo normal. Nótese también que muchos de estos vasos adoptan una orientación anormal (verticalización).

Esta combinación de cambios epidérmicos y dérmicos son muy importantes en la distinción de una dermatitis por estasis con sus principales diferenciales histológicas.





## DIFERENCIALES HISTOLÓGICOS

Dermatitis por estasis	Dermatitis de contacto
<ul style="list-style-type: none"> <li>▲ El estrato corneo suele tener una paraqueratosis lineal no muy prominente</li> <li>▲ La hiperplasia epidérmica se acompaña de leve espongirosis</li> <li>▲ La dermis presenta fibrosis e incremento de vasos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▲ El estrato corneo suele tener una paraqueratosis con grados variables de suero</li> <li>▲ La hiperplasia epidérmica suele acompañarse de una espongirosis mas notoria (moderada, severa) a veces incluso con formación de vesículas espongióticas</li> <li>▲ La dermis no suele presentar fibrosis y no hay incremento de vasos</li> </ul>

Dermatitis por estasis	Dermatitis purpúrica pigmentada
<ul style="list-style-type: none"> <li>▲ El estrato corneo suele tener una paraqueratosis lineal no muy prominente</li> <li>▲ La hiperplasia epidérmica se acompaña de leve espongirosis</li> <li>▲ La dermis presenta fibrosis e incremento de vasos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▲ El estrato corneo suele ser ortoqueratósico</li> <li>▲ La epidermis no suele ser hiperplásica</li> <li>▲ La dermis presenta infiltrado inflamatorio linfocítico y extravasación de glóbulos rojos con hemosiderofagos</li> <li>▲ No hay signos de fibrosis</li> </ul>

Dermatitis por estasis	Liquen simple crónico
<ul style="list-style-type: none"> <li>▲ El estrato corneo suele tener una paraqueratosis lineal no muy prominente</li> <li>▲ La hiperplasia epidérmica se acompaña de leve espongirosis</li> <li>▲ La dermis presenta fibrosis e incremento de vasos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▲ El estrato corneo suele ser hiperqueratósico con paraqueratosis</li> <li>▲ La epidermis muestra hiperplasia irregular, pero de mayor grado y clásicamente sin espongirosis</li> <li>▲ La dermis muestra fibrosis, pero no hay incremento significativo de vasos</li> </ul>

En cuanto a los diferenciales histológicos es importante mencionar que los hallazgos colocados en el cuadro de la dermatitis de contacto corresponden sobre todo a la etapa aguda y subaguda ya que la etapa crónica puede presentar cambios epidérmicos muy similares al de una dermatitis por estasis, pero por supuesto los cambios dérmicos nos ayudaran a distinguirlas.

La dermatosis purpúrica pigmentada tiene una variante eccematosas y por lo tanto puede presentar cambios espongióticas e incluso paraqueratosis, pero de nuevo

la dermis será nuestra mejor aliada ya que en ninguna de sus variantes presentará la fibrosis que se observa en una dermatitis por estasis.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Weedon's Skin Pathology, 3rd Edition
2. Imágenes histológicas vía [www.pathpresenter.net](http://www.pathpresenter.net)

Correspondencia: Dr. Alex Ventura León  
Email: [drventuraleon@gmail.com](mailto:drventuraleon@gmail.com)

Recibido: 06-02-2020  
Aceptado: 30-02-2020



# Leucemia linfoma de células T del adulto, tipo cutáneo primario tumoral, reporte de un caso

*Adult T-cell lymphoma leukemia, tumor primary skin type, report of a case*

**Christian Palacios-Curay<sup>1</sup>, Antonio Paredes-Arco<sup>2</sup>, Gadwyn Sánchez-Félix<sup>3</sup>, María del Pilar Quiñonez-Ávila<sup>4</sup>**

## RESUMEN

*La leucemia/ linfoma de células T del adulto (ATLL) es una neoplasia maligna de los linfocitos T CD4 maduros, asociado a la infección crónica por el virus HTLV 1. Presentamos un caso de un paciente peruano con lesiones cutáneas crónicas compatible con ATLL tipo cutáneo primario tumoral; una variante rara y recién descrita. Se propuso tratamiento con quimioterapia remitiendo las lesiones pese al mal pronóstico de la enfermedad. Como médicos peruanos inmersos en la dermatología es indispensable reconocer las manifestaciones cutáneas de HTLV debido a que somos un país endémico.*

**PALABRAS CLAVES:** Leucemia Linfoma de células T del adulto, HTLV, cutáneo primario tumoral.

Dermatol Peru 2020; 30 (1): 38-42

## ABSTRACT

*Adult T-cell leukemia / lymphoma (ATLL) is a malignant neoplasm of mature CD4 T lymphocytes, associated with chronic infection with the HTLV 1 virus. We present a case of a Peruvian patient with chronic skin lesions compatible with ATLL type primary cutaneous tumoral; a rare and newly described variant. Chemotherapy treatment was initiated, with remission of the cutaneous lesions. Nonetheless, the prognosis of the disease is poor. As Peruvian dermatologists, it is essential to recognize the cutaneous manifestations of HTLV in our endemic country.*

**KEY WORDS:** Adult T cell leukemia lymphoma, HTLV, Primary cutaneous tumoral.

## INTRODUCCIÓN

La leucemia / linfoma de células T del adulto (ATLL) es una neoplasia linfoide agresiva de linfocitos T maduros secundaria a la infección crónica por el virus linfotrópico humano de células T tipo 1 (HTLV1)<sup>1</sup>. Existen 5 formas: latente, crónica, linfomatosa, aguda y una recientemente descrita: la forma primario cutánea tumoral<sup>2</sup>. El pronóstico de esta enfermedad es pobre. La terapéutica incluye: quimioterapia, antirretrovirales, trasplante alogénico de médula ósea y tratamiento biológico. Se presenta este caso para dar a conocer al dermatólogo las características clínicas e histológicas de esta enfermedad; ya que América Latina es endémica en HTLV 1<sup>3</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 40 años natural y procedente de Lima. Antecedente de importancia: presentó tuberculosis pulmonar a los 15 años con tratamiento completo por 6 meses.

Acude al servicio de dermatología con un tiempo de enfermedad de 9 meses. Refiere aparición de lesiones tipo pápulas y placas eritematosas, pruriginosas en tórax

1. Médico Residente de 3er año de Dermatología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
2. Médico Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
3. Médico Jefe de Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
4. Médico Asistente del Servicio de Patología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.



**Figura N° 1.** Múltiples lesiones tipo placa eritematosas infiltradas en tórax.

posterior, que van aumentando de número y tamaño. Al examen presenta múltiples lesiones tipo placas nodulares eritematosas que se encuentran infiltradas (Figura N° 1). Las más representativas en región de tórax posterior izquierda de 1,2cm x 0,5cm y región paravertebral izquierda de 0,7cm x 0,5cm (Figura N° 2), en región abdominal derecha de 1cm x



**Figura N° 2.** Lesiones en Tórax posterior tipo placa-nodular eritematosas e infiltradas.



**Figura N° 3.** Región abdominal derecha. Placa eritematosa infiltrada de 1x 1cm, con pápulas en su porción central.

1cm (Figura N° 3); además presenta lesiones petequiales en cara lateral del tercer dedo de mano derecha (Figura N° 4).

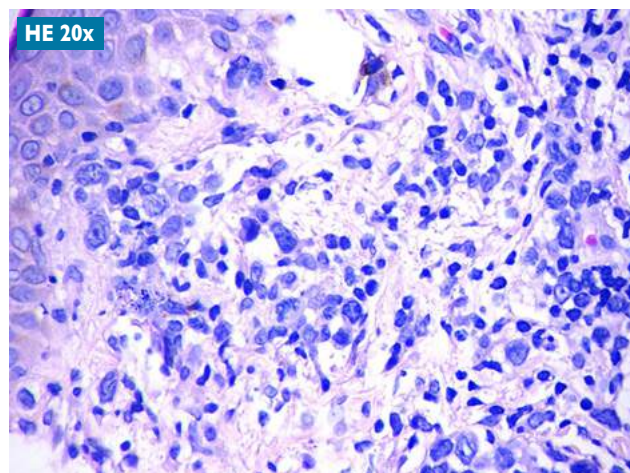
Los exámenes auxiliares: Hemoglobina 14,4 g/dl; leucocitos en 3590  $\mu$ l, plaquetas en 263 000  $\text{mm}^3$ . Perfil bioquímico: úrea 23mg/dl, creatinina 0,72 mg/dl y glucosa 98mg/dl. Perfil hepático: TGO: 24 U/L, TGP: 17 U/L; fosfatasa alcalina: 80 U/L; deshidrogenasa lactica: 173 U/L y Calcio 9,4 mg/dl. Beta 2 microglobulina: 1,37mg/l, reactivo para HTLV -1 POSITIVO.

La biopsia de piel de las 3 lesiones en tronco nos informa como proceso linfoproliferativo polimorfo, con predominio de células grandes, sin epidermotropismo y compromiso principalmente de la dermis superficial (Figura N° 5). Inmunohistoquímica: CD3: Positivo (Figura N° 6); CD4: Positivo resaltando numerosas células grandes (Figura N° 7);

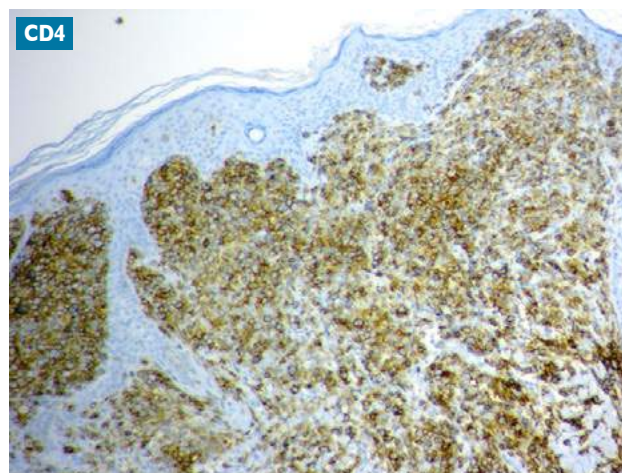


**Figura N° 4.** Lesiones petequiales en cara lateral del tercer dedo de mano derecha.





**Figura N° 5.** Biopsia de piel con infiltrado difuso por células medianas y grandes, atípicas y pleomórficas.



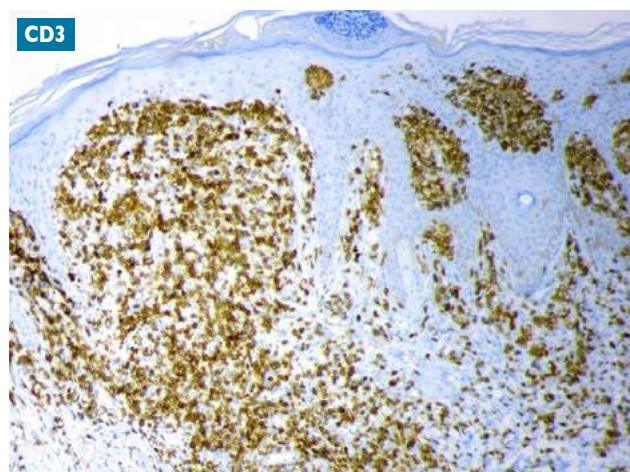
**Figura N° 7.** Las células neoplásicas son positivas para CD4.

CD20 Células B reactivas (Figura N° 8); CD30: Positivo focal (algunas células grandes) (Figura N° 9); BCL-2: Positivo parcial; CD56: Negativo; CD8: Reactivo agotado. Conclusión: Consistente con Linfoma No Hodgkin T periférico. Se sugiere investigar enfermedad sistémica. Biopsia de lesiones petequiales en dedo mostró leve infiltrado linfoide, que predomina el componente purpúrico por la extravasación de hematíes; células pequeñas en su mayoría, algunas atípicas, difícil valorar malignidad.

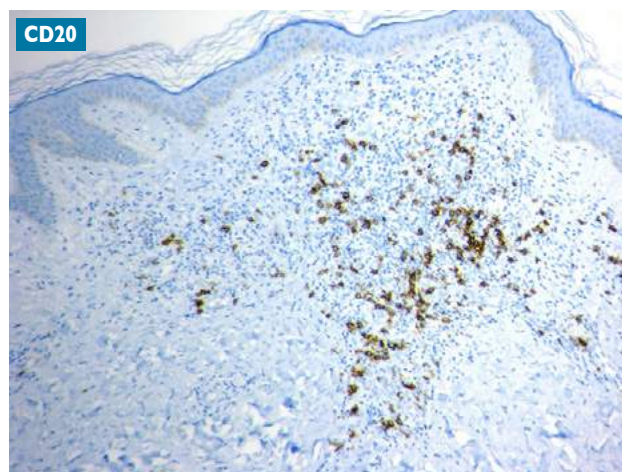
Se realiza ecografía de partes blandas buscando adenomegalias siendo estas pequeñas y no representativas en región axilar. Tomografía cerebro, tórax, abdomen y pelvis, sin evidencia de patología o adenopatía representativa. Frotis de sangre periférica no se observan linfocitos atípicos o células en flor. Biopsia por aspirado de aguja fina en lesiones tumorales: presencia de

abundantes células grandes de aspecto cerebriforme y otras redondas de tendencia monomórficas; citometría de flujo: linfocitos B: no se detectan y linfocitos T 71%, tamaño pequeño, inmunofenotipo maduro normal. Aspirado de médula ósea con infiltrado linfoide, CD3 células atípicas positivas, consistente con infiltración linfomatosa (Figura N° 10).

Se confirma el diagnóstico de leucemia linfoma de células T del adulto variante cutáneo tumoral primario en un paciente con infección crónica de HTLV 1 y se decide en conjunto con Oncología iniciar tratamiento con quimioterapia 26 sesiones; esquema CHOEP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, etopósido, y prednisona; remitiendo las lesiones. Después de 6 meses sin evidencia de enfermedad clínica, sigue en tratamiento estricto por ambas especialidades.



**Figura N° 6.** Las células neoplásicas son positivas para CD3.



**Figura N° 8.** Células B reactivas.

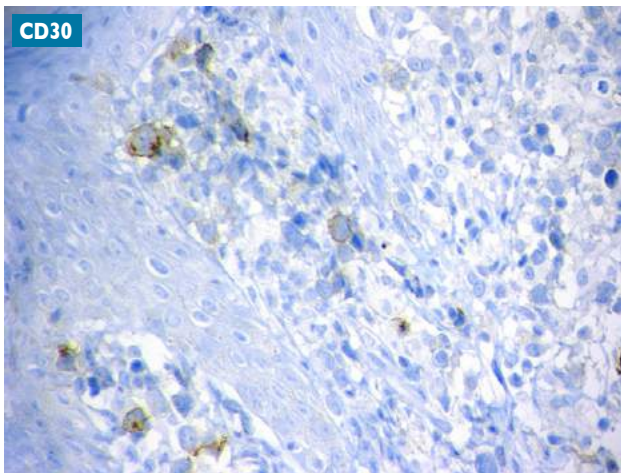


Figura N° 9. CD30 Positivo focal.

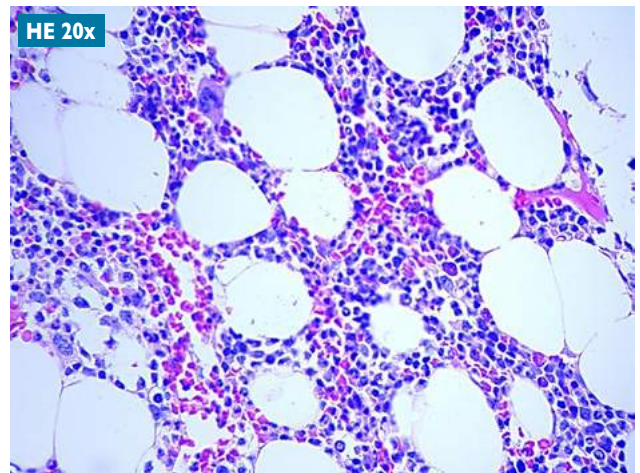


Figura N° 10. Médula ósea con infiltrado linfóide atípico.

## DISCUSIÓN

La Leucemia linfoma de células T del adulto es una neoplasia agresiva de linfocitos T maduros producida por la infección crónica del virus HTLV 1, cuyo pronóstico es malo siendo resistente a quimioterapia<sup>4</sup>.

El virus HTLV 1 es un retrovirus que se transmite por contacto sexual, transfusión sanguínea, transmisión vertical y lactancia materna sobretodo cuando es prolongada. Las áreas con mayor tasa de prevalencia son Japón, América Latina y el Caribe<sup>5</sup>.

La clasificación del ATLL según Bittecourt *et al.* es:

La aguda que suele afectar a cualquier órgano, presenta fiebre, adenopatías, hepatoesplenomegalia, lesiones cutáneas, leucocitosis, en el frotis de sangre se observan células en flor, DHL y niveles de calcio elevado.

La crónica caracterizada por linfocitosis absoluta con más del 5% de linfocitos T anormales. Calcio y DHL hasta 2 veces por encima de su valor normal.

La linfomatosa presenta adenomegalias, no hay hipercalcemia ni linfocitosis y menos del 1% células en flor en sangre periférica.

La forma latente puede haber más del 5% de linfocitos anormales, no hay linfocitosis ni hipercalcemia. Niveles de DHL ligeramente elevada, puede tener lesiones en pulmones y en piel.

Por último se describe la forma primaria cutáneo tumoral similar a la latente, pero con menos del 5% de linfocitos atípicos con lesiones nodulares, tumorales cutáneas.<sup>1,2,6-8</sup>

Las manifestaciones cutáneas más frecuentes de esta neoplasia son nódulos y tumores que presentan alrededor

del 35 - 38%, múltiples pápulas 19 - 24%, placas 24 - 26%, máculas eritematosas, lesiones purpúricas y la forma eritrodermica. Hay otra manifestaciones menos frecuentes como máculas hiper o hipopigmentadas, úlceras arciformes, vesículas en manos similar a una dishidrosis, lesiones esclerodermiformes, kaposiformes, ictiosiformes, lesiones similar a un granuloma anular, queloides, ampollas, foliculitis, tumor solitario; formas inespecíficas como púrpura por trombocitopenia, gangrena digital y erupciones liquenoides descritas en la literatura.<sup>2,9,10</sup>

Para el diagnóstico se necesita serología positiva para HTLV e histología positiva para linfoma leucemia de células T. En la biopsia de piel se observa infiltración de linfocitos atípicos pleomorfos con diferentes grados de epidermotropismo. En lesiones maculares y placa el infiltrado es perivascular, difuso o en banda; mientras que en las lesiones papulares y nodulares el infiltrado es más profundo con patrón difuso o nodular. Es importante saber el antecedente de HTLV ya que suele tener un patrón similar a la micosis fungoides. La inmunohistoquímica de las células tumorales son positivas para CD3, CD4, CD45R0, CD5 y CD25 (receptor de I-L2) y negativas para CD7, CD8, CD20, CD26 y CD79a. Puede haber un porcentaje de células CD8 positivo sin que cambie el diagnóstico o el pronóstico.<sup>11-13</sup>

El pronóstico del ATLL es malo con una supervivencia de 12 meses. Las formas más agresivas son las agudas, linfomatosa y la primaria cutánea tumoral. Además existen otros factores asociados como la edad mayor a 40 años, elevación del DHL y calcio, linfomas B, afectación a médula ósea, hepatoesplenomegalia, eritrodermia, nódulos y tumores. En la histología presencia de células grandes y mayor profundidad del infiltrado.<sup>14,15</sup>



El tratamiento con quimioterapia es de pobre respuesta, indicada en formas agresivas. Las formas crónicas tiene mejor respuesta con IFN alfa más zidovudina. La fototerapia PUVA es útil en lesiones solamente cutáneas. Los anticuerpos monoclonales contra CCR4 mogamulizumab y lenalinomida a sido aprobado en Japón para ATLL recidivante o progresivo. El único tratamiento en la actualidad con potencial curativo es el trasplante de médula ósea alogénico y el trasplante de células madre de sangre periférica alogénico<sup>8,16</sup>.

## CONCLUSIÓN

La Leucemia Linfoma de Células T del adulto asociado a HTLV es una patología poco frecuente, siendo la forma Cutánea primaria tumoral una entidad nueva. Esta forma se caracteriza por nódulos y tumores localizados en piel, sin linfocitosis, ni linfocitos atípicos, ni afectación ganglionar con niveles de LDH normales; sin embargo tienen mal pronóstico, por lo cual se inicio ciclos de quimioterapia CHOEP, precozmente en nuestro paciente, el cual se encuentra en fase de remisión hasta los 6 meses de seguimiento.

Como médicos dermatólogos es indispensable reconocer las manifestaciones cutáneas del HTLV debido a que América Latina se considera endémica.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Castillo-Loaiza S, Ruedo R, Díaz C. Linfoma de células T del adulto asociado con HTLV -I con infiltración en piel, *Dermatol Rev Mex*. 2018; 62(3): 256 -261
- Lipovetzky J, Arias M, Abeldaño A. Leucemia/linfoma de células T del adulto. Asociación con el virus HTLV I. *Dermatología Argentina*. 2017; 23(4): 163-173
- Rodríguez M, Cortez F, Quijano E. Leucemia/ linfoma de células T del adulto. Revisión de la literatura científica. *Actas Dermosifiliográficas*. 2018;109(5):399-407.
- Ball de Picon E, Moreno Y, Tachón B, Ordoñez Y. Leucemia/linfoma de células T del adulto asociado al virus linfotrópico humano tipo I. Presentación de cuatro casos con enfermedad de inicio cutáneo y revisión de la literatura. *Dermatología Venezolana*. 2004;42(2):23-29
- Paiva A, Casseb J. Origin and prevalence of human T- lymphotropic virus type I (HTLV-1) and type 2 (HTLV 2) among indigenous populations in the Americas. *Rev Inst Med Trop Sao Paulo*. 2015;57(1):1-13
- Bittencourt AL, Vieira M, Brites CR, Farre L, et al. Adult T-cell leukemia/ lymphoma in Bahia, Brazil. Analysis of prognostic factors in a group of 70 patients. *Am J Clin Pathol* 2007;128:875-882.
- Oliveira D, Farre L, Bittencourt A. Adult T-cell leukemia/lymphoma Leucemia/ linfoma de células T do adulto. *Rev. Assoc. Med. Bras*. 2016;62(7):691 -700.
- Cook L, Fuji S, Herminie O. Revised Adult T-Cell Leukemia-Lymphoma International Consensus Meeting Report. *J Clin Oncol*. 2019; 37:677-687
- Miyashiro D, Sanches J. Cutaneous manifestations of adult T-cell leukemia/ lymphoma. *Semin Diagn Pathol*. 2019;37(2):81-91.
- Sawada Y, Hino R, Hama K, Ohmori S, Fueki H, Yamada S, et al. Type of skin eruption is an independent prognostic indicator for adult T-cell leukemia/ lymphoma. *Blood*. 2011;117(15):3961-3967.
- Yamaguchi T, Ohshima K, Karube K, Tutiya T, Kawano R, Suefuji H, et al. Clinicopathological features of cutaneous lesions of adult T-cell leukaemia/ lymphoma. *Br J Dermatol*. 2005;152(1):76-81.
- Kress AK, Grassman R, Fleckenstein B. Cell surface markers in HTLV-I pathogenesis. *Viruses* 2011;3:1439-1459.
- Yamaguchi T, Ohshima K, Karube K, Yutiya T, et al. Clinicopathological features of cutaneous lesions of adult T-cell leukemia/lymphoma. *Br J Dermatol* 2005;152:76-81.
- Marchetti MA, Pulitzer MP, Myskowski PL, Dusza SW, et al. Cutaneous manifestations of human T cell lymphotropic virus type-I-associated adult T-cell leukemia/lymphoma: A single-center retrospective study. *J Am Acad Dermatol* 2015;72:293-301.
- Hurabielle C, Battistella M, Ram-Wolff C, Fite C, Meignin V, Rivet J, et al. Cutaneous presentation of adult T-cell leukemia/lymphoma (ATLL). Single-center study on 37 patients in metropolitan France between 1996 and 2016. *Ann Dermatol Venereol*. 2018;145(6-7):405-412.
- Uozumi K. Treatment of adult T-cell leukemia. *J Clin Exp Haematopathol* 2010;50:9-25.

Correspondencia: Dr. Christian Palacios Curay  
Email: Christian\_palacios23@hotmail.com

Recibido: 19-02-2020  
Aceptado: 10-03-2020



# Poliarteritis nodosa cutánea progresiva

*Progressive cutaneous polyarteritis nodosa*

**Atilio Solís-Reyes<sup>1</sup>, Natalia Tena-Angulo<sup>1</sup>, César A. Chian-García<sup>3</sup>,  
Wenceslao Castillo-Farneschi<sup>3</sup>**

## RESUMEN

*La poliarteritis nodosa cutánea es una forma rara de vasculitis, que afecta a las arterias medianas en la dermis e hipodermis. Se presenta el caso de una paciente mujer de 36 años, con antecedente de lupus eritematoso sistémico en tratamiento con corticosteroides; quien desde hace 4 meses presenta úlceras en piernas, agregándose luego lumbalgia y poliartralgias no migratorias, así como a mononeuritis múltiple en extremidades. Se realiza biopsia de lesión en la cual se identifican infiltrado inflamatorio, trombo y necrosis fibrinoide en vasos de mediano calibre en la dermis profunda, siendo compatible con el diagnóstico de una vasculitis de vaso mediano.*

**PALABRAS CLAVE:** Poliarteritis Nodosa Cutánea.

*Dermatol Peru 2020; 30 (1): 43-46*

## ABSTRACT

*Cutaneous polyarteritis nodosa is a rare form of vasculitis, which affects medium arteries in the dermis and hypodermis. The case of a 36-year-old female patient is presented, with antecedents of systemic lupus erythematosus in treatment with corticosteroids. who for 4 months presents legs ulcers, then adding low back pain and non-migratory polyarthralgias, associated with multiple mononeuritis in limbs. A biopsy of the lesion is performed in which inflammatory infiltrates, thrombus and fibrinoid necrosis, are identified in medium-sized vessels in the deep dermis, being compatible with the diagnosis of a medium vessel vasculitis.*

**KEY WORDS:** Cutaneous Polyarteritis Nodosa.

## INTRODUCCIÓN

La poliarteritis nodosa cutánea es una forma rara de vasculitis, que afecta a las arterias pequeñas a medianas en la dermis e hipodermis. Lindberg la reportó en 1931 como una forma de poliarteritis nodosa (PAN) limitada a la piel<sup>1</sup>. Las características clínicas comunes de CPAN son múltiples nódulos subcutáneos, livedo reticularis y pequeñas úlceras cutáneas profundas que afectan las extremidades inferiores<sup>2</sup>.

## CASO CLÍNICO

Presentamos a una paciente de 36 años, proveniente de la ciudad de Lima, con antecedente de lupus eritematoso sistémico, usuaria de prednisona 20mg/día. Inicia su enfermedad hace 4 meses presentando úlceras en ambas piernas, se agrega lumbalgia mecánica y poliartralgias migratorias. Un mes antes del ingreso al hospital, se agrega disminución de fuerza en extremidades inferiores y superiores.

Antecedentes: diagnosticada de Lupus Eritematoso Sistémico en el año 2007 en tratamiento con prednisona 20 mg cada 24 horas.

1. Médico Residente de Dermatología, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA  
2. Médico Patólogo Clínico, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA  
3. Médico Dermatólogo, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA

### El examen físico:

Eritema malar, úlceras con tejido de granulación, bordes eritematosos y diámetro 6 x 7 cm, 10 x 8cm en pierna izquierda y pierna derecha respectivamente, livedo reticular en ambas extremidades inferiores (Figura N° 1 a 3). La fuerza muscular se encuentra disminuida 4/5 en miembros superiores y 3/5 en miembros inferiores.

En los exámenes de laboratorio: Hemograma con Hb: 7g/dl, leucocitos: 5340 u/L, proteína C reactiva a 36.88 mg/dl, y una deshidrogenasa láctica en 899 UI/L, proteinuria de 24 horas en 184.7 mg/dl, factor reumatoide 9 U/L y serológicos para Hepatitis B, C, VIH, VDRL, HTLV I y II, negativos, ANCA negativo.

En los estudios de imágenes cuenta con radiografía de tórax sin alteraciones, ecografías torácica, renal y doppler renal sin alteraciones y una ecografía de abdomen con moderada esteatosis hepática.

Se le realizó electromiografía por la disminución de la fuerza, y el resultado demostró una neuropatía axonal de tipo sensitivo-motor en los miembros inferiores, y un patrón neuroconductor asimétrico mixto a predominio axonal sensitivo motor compatible con mononeuritis múltiple, en miembros superiores y miembros inferiores

Se realiza una biopsia de piel, con tinción hematoxilina-eosina. Se observa linfocitos, neutrófilos en la dermis e hipodermis, necrosis fibrinoide y trombo en vasos de mediano calibre en la hipodermis, lo cual confirma el diagnóstico de vasculitis de vaso mediano. (Figura N° 4 a 6).

### DISCUSION

La CPAN es una forma benigna de Poliarteritis nodosa restringida a la piel<sup>1</sup>. Una vasculitis que involucra las arterias de mediano y pequeño tamaño de la piel<sup>3</sup>. Hay



Figura N° 2. Lesión ulcerada en pierna izquierda.

un predominio de género de mujer a hombre de 1.7: 1<sup>2</sup>. Las manifestaciones clínicas de CPAN incluyen nódulos subcutáneos múltiples sensibles, livedo reticularis, úlceras y placas inflamatorias en las extremidades. Los nódulos subcutáneos son los hallazgos más comunes (80-88%), y el livedo reticularis también se encuentra en la mitad de los pacientes<sup>2,4</sup>. Las piernas se ven afectadas en el 97% de los pacientes, seguidas de los brazos en el 33% y el tronco en el 8%<sup>2</sup>. Los nódulos eritematosos sensibles y subcutáneos (generalmente de 0,5 a 3 cm de diámetro) pueden desaparecer espontáneamente o sufrir ulceración. Otros

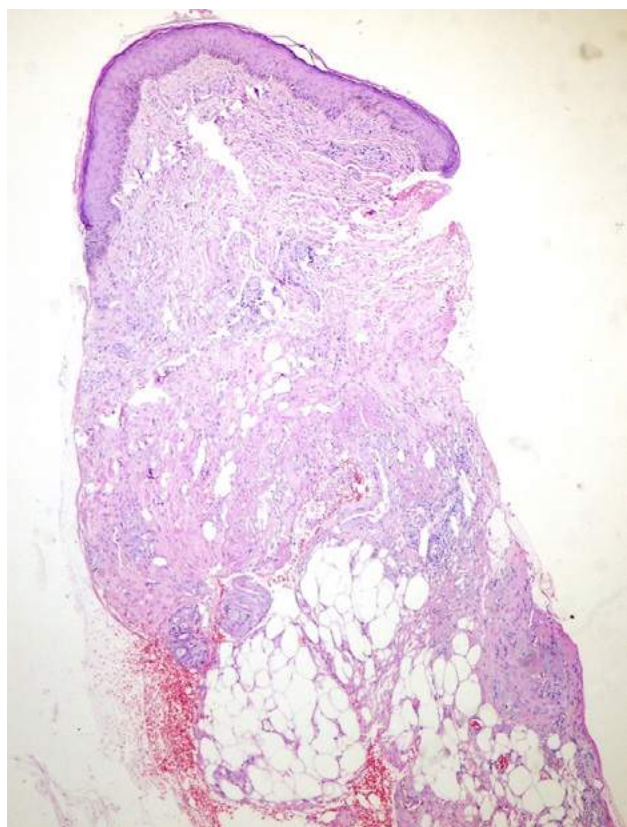


Figura N° 1. Lesión ulcerada en pierna derecha.



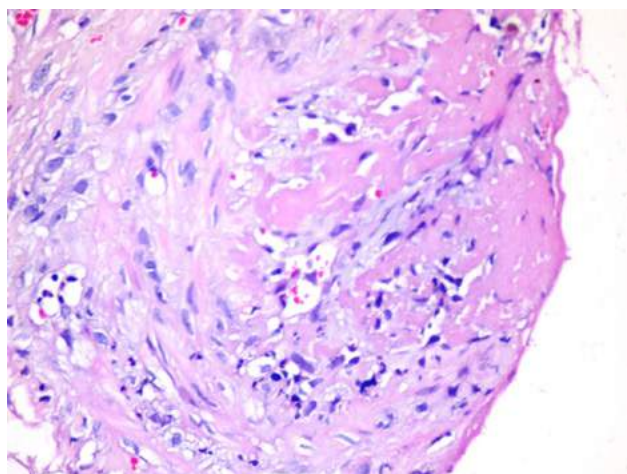
Figura N° 3. Livedo reticularis en extremidades inferiores.



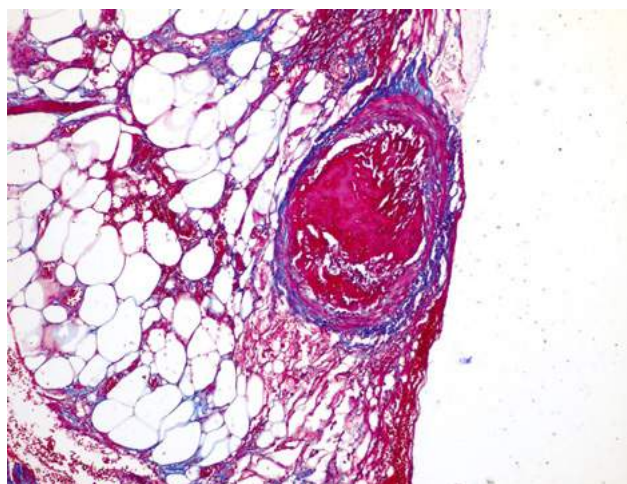


**Figura N° 4.** Infiltrado de linfocitos en dermis, hipodermis y extravasación de glóbulos rojos.

hallazgos incluyen petequias, púrpura, necrosis cutánea y autoamputaciones. Las manifestaciones extracutáneas son frecuentes e incluyen síntomas constitucionales (comúnmente fiebre y malestar general), artralgia, mialgia y neuropatía periférica (mononeuropatía y mononeuritis múltiple)<sup>5</sup>



**Figura N° 5.** Infiltración de linfocitos y neutrófilos en los vasos de mediano calibre de la hipodermis.



**Figura N° 6.** Tinción tricrómica de Masson: Necrosis fibrinoide y trombo en un vaso en la hipodermis de la piel.

La etiología de CPAN es desconocida. Se considera que el complejo inmunitario desempeña un papel importante, y varias infecciones como estreptococos, parvovirus B19, micobacterias y virus de hepatitis B y C, así como difteria, tos ferina, tétanos, inmunizaciones, inmunodeficiencia, enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad de Behçet y tratamiento del acné vulgar con minociclina se han asociado con CPAN<sup>6</sup>. Un estudio en Japón indicó que afecta a las mujeres más que a los hombres con un inicio de edad típicamente en mayores de 40 años y el número máximo de casos entre los 50 y 59 años<sup>7</sup>.

La fisiopatología de CPAN no se entiende bien. Una hipótesis sugiere la participación de complejos inmunes a través de reacciones de hipersensibilidad tipo tres<sup>7</sup>.

La presencia de MPO-ANCA o PR3-ANCA es característica en la vasculitis relacionada con ANCA (poliangeítis microscópica) y PAN. Sin embargo, CPAN carece de marcadores séricos específicos. Por lo tanto, el diagnóstico histopatológico es indispensable para la CPAN, y la detección de vasculitis necrotizante en las arterias pequeñas a medianas en la piel; sugiere fuertemente el diagnóstico de CPAN<sup>8</sup>. Las lesiones vasculares en etapa temprana tienen más infiltración neutrofílica. Sin embargo, las muestras de una lesión crónica tienen más infiltrados linfocíticos en los vasos. La oclusión luminal con trombos también es común en las lesiones crónicas como el caso del paciente<sup>9</sup>. Por lo tanto, estos cambios vasculares inducen isquemia del tejido dérmico y subcutáneo circundante y causan depresiones o úlceras en la piel.

Según los criterios de diagnóstico de PAN, establecidos por el Ministerio de Salud, Trabajo y Bienestar de Japón, una enfermedad con síntomas cutáneos y al menos un síntoma

extra cutáneo con hallazgos histopatológicos apropiados puede diagnosticarse como PAN. Lo mismo es cierto según los criterios de diagnóstico establecidos por el Colegio Americano de Reumatología<sup>10</sup>. Además, recientemente se establece que deben estar presentes criterios clínicos e histológicos para confirmar el diagnóstico de CPAN después de descartar manifestaciones sistémicas<sup>11</sup>.

La evolución de la arteritis se puede clasificar en 4 etapas. La etapa inicial (aguda) muestra pérdida endotelial y trombos de fibrina con infiltración de neutrófilos sin alteración obvia de la lámina elástica interna y necrosis fibrinoide medial. La segunda etapa (subaguda) tiene infiltrados de células mixtas que muestran una necrosis fibrinoide íntima única similar a un objetivo con fuga de fibrinoides que se extiende a través de los sitios rotos de la lámina elástica interna hacia los medios. La tercera etapa (reparativa) muestra proliferación fibroblástica intimal y neovascularización perivascular con infiltrados predominantes de histiocitos y linfocitos. La etapa final (curación) tiene una inflamación celular mínima con engrosamiento intimal oclusivo<sup>12</sup>.

El pronóstico general de CPAN es favorable, aunque se describe que la progresión a PAN ocurre raramente, como es el caso de la paciente reportada. CPAN tiene más probabilidades de recaída que PAN. Debido a estos factores, se recomienda un seguimiento regular por reumatología a largo plazo<sup>7</sup>.

Afortunadamente, la progresión a PAN sistémico solo se ha documentado en un estudio en el que dos de 20 pacientes con CPAN desarrollaron PAN sistémico después de 18 y 19 años de seguimiento<sup>13</sup>. Otros análisis no han podido demostrar la progresión a PAN sistémico. Por ejemplo, durante un promedio de 6.9 años de seguimiento, ninguno de los 79 pacientes con CPAN desarrolló signos de vasculitis sistémica, y la función renal se mantuvo dentro del rango normal de edad entre todos los pacientes<sup>3</sup>. Otros estudios han seguido a pacientes durante 30 años sin evidencia de compromiso sistémico. Sin embargo en el caso de nuestra paciente reportada cursa con compromiso sistémico como la mononeuritis en miembros superiores e inferiores; esta progresión se produjo rápidamente, considerando el

contexto de la enfermedad inmunológica de base como el Lupus eritematoso sistémico.

Aunque el tratamiento del PAN agudo involucra corticoesteroides y ciclofosfamida en dosis altas, primero debe instituirse un tratamiento menos agresivo para la CPAN. Los casos leves, que consisten principalmente en nódulos y livedo, pueden requerir solo medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE) o colchicina<sup>14,15</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lindberg K. Ein Beitrag zur Kenntnis der Periarthritis nodosa. *Acta Med Scand*. 1931;76:183-225
2. Okada, Karin, Nakamori, Rina, Mizutani, Hitoshi, & Yamanaka, Keiichi. Cutaneous polyarteritis nodosa causing refractory skin deformation and pigmentation as sequel. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 2017;92;(5, Suppl.1):53-55.
3. Daoud MS, Hutton KP, Gibson LE. Cutaneous periarthritis nodosa: a clinicopathological study of 79 cases. *Br J Dermatol* 1997;136:706-713.
4. Morgan AJ, Schwartz RA. Cutaneous polyarteritis nodosa: a comprehensive review. *Int J Dermatol*. 2010;49:750-6.
5. Olabi B, Mason JC, and Farah Z. "Cutaneous Polyarteritis Nodosa Presenting Atypically with Severe Pharyngeal Ulceration," *Case Reports. Rep Rheumatol*. 2019;2019:2631948..
6. A. Alqorain NA, H. Aljabr AS, Alghamdi NJ. Cutaneous polyarteritis nodosa treated with pentoxifylline and clobetasol propionate: A case report. *Saudi J Med Med Sci* 2018;6:104-7.
7. Mahmood-Rao, H., Gandhi, N., & Ding, T. (2017). Gangrenous digital infarcts in a severe case of cutaneous polyarteritis nodosa. *BMJ case reports*, 2017, bcr2017220300.
8. Kawakami T. New algorithm (KAWAKAMI algorithm) to diagnose primary cutaneous vasculitis. *J Dermatol*. 2010;37:113-24.
9. Elder DE, En: *Lever's histopathology of the skin: 10th ed.* Philadelphia: Lippincott Williams & Williams; 2008:517-9.
10. Criado PR, Marquez GF, Morita TC, de Carvalho JF. Epidemiological, clinical and laboratory profiles of cutaneous polyarteritis nodosa patients: Report of 22 cases and literature review. *Autoimmun Rev*. 2016;15(6):558-63.
11. Nakamura T, Kanazawa N, Ikeda T, Yamamoto Y, Nakabayashi K, Ozaki S, et al. Cutaneous polyarteritis nodosa: revisiting its definition and diagnostic criteria. *Arch Dermatol Res Jan* 2009;301(1):117-121.
12. Ishibashi M, Chen KR. A morphological study of evolution of cutaneous polyarteritis nodosa. *Am J Dermatopathol*. 2008;30(4):319-26.
13. Chen KR. Cutaneous polyarteritis nodosa: a clinical and histopathological study of 20 cases. *J Dermatol* 1989;16(6):429-442.
14. Morgan, A. J. and Schwartz, R. A. Cutaneous polyarteritis nodosa: a comprehensive review. *International Journal of Dermatology*. 2010;49(7):750-756.
15. Choi SW, Lew S, Cho SD, ChaHJ, Eum EA, Jung HC and Park JH. Cutaneous polyarteritis nodosa presented with digital gangrene: a case report. *J Korean Med Sci* 2006;21(2):371-373.

Correspondencia: Dr. Atilio Solis Reyes  
Email: fzkx@hotmail.com

Recibido: 12-01-2020  
Aceptado: 08-02-2020





# Histiocitosis de Células de Langerhans de presentación perianal multisistémica

*Langerhans Cell Histiocytosis of multisystemic Perianal presentation*

**Rocío Bringas-Dextre<sup>1</sup>, Eberth Quijano-Gomero<sup>2</sup>, Florencio Cortés-Franco<sup>3</sup>,  
Dina Carayhua-Pérez<sup>4</sup>**

## RESUMEN

*Un paciente varón de 17 años de edad, desde hace 1 año y 4 meses inicia enfermedad con aparición de placa ulcerativa con secreción seropurulenta localizada en zona perianal. Además presentó polidipsia y rasgos ginecoides. Histopatológicamente se observó infiltrado compuesto por células grandes con núcleo en forma de riñón. Inmunohistoquímica: los resultados mostraron S-100 y CD1A positivos. En base a estos hallazgos se diagnóstica Histiocitosis de células de Langerhans.*

**PALABRAS CLAVE:** Histiocitosis, células de Langerhans, úlcera Perianal.

*Dermatol Peru 2020; 30 (1): 47-51*

## ABSTRACT

*A male patient of 17 years of age, for 1 year and 4 months begins disease with the presence of ulcerative plaque with seropurulent secretion located in the perianal area. He also presented polydipsia and gynecoid features. Histopathologically, infiltration of large cells with a kidney-shaped nuclei was observed. Immunohistochemistry: results showed positive expression for S-100 and CD1A. Based on these findings, Langerhans cells Histiocytosis was diagnosed.*

**KEY WORDS:** Histiocytosis, Langerhans cells, Perianal ulcer.

## INTRODUCCIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans es una neoplasia de origen mielóide caracterizada por la proliferación clonal de células CD1a+/CD207+; que puede ocurrir en cualquier órgano<sup>1-5</sup>. Al respecto los órganos más afectados son los huesos en el 80% de los casos, la piel: 50% de casos, hipófisis: 25%, el hígado y otros órganos en menor frecuencia. Con relación a la clasificación de la histiocitosis de células de Langerhans, antiguamente se dividía en cuatro tipos clásicos: El granuloma eosinofílico, la enfermedad de Hand Shuller Christian, la enfermedad de Hashimoto Pritzker, y enfermedad de Letterer Siwe<sup>5</sup>. La primera describe la variante ósea localizada y pronóstico más favorable. La enfermedad de Hand-Schüller-Christian es la forma crónica sistémica que presenta una triada constituida por exoftalmos, diabetes insípida y granulomas<sup>3,5</sup>. La enfermedad de Hashimoto Pritzker es la forma más benigna y de resolución espontánea que inicia en la primera infancia o incluso desde el nacimiento, por último la enfermedad de Letterer Siwe hace referencia a la variante multisistémica aguda diseminada que afecta usualmente a lactantes y puede ser mortal<sup>1,6-7</sup>. Actualmente, la Histiocitosis de Células de Langerhans se ha subdividido en tres grupos dependiendo del número de lesiones y la localización de las mismas:

1. Médico Residente de Dermatología, Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión.  
2. Médico Asistente de Dermatología, Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión.  
3. Médico Asistente de Dermatología, Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión.  
4. Médico Asistente de Anatomía Patológica, Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión.

afección multisistémica de alto riesgo, multisistémica de bajo riesgo y afección de un solo órgano o sistema. Esta clasificación permite guiar la conducta terapéutica a seguir<sup>1,5</sup>.

### CASO CLÍNICO

Paciente varón de 17 años, estudiante, procedente de Lima. No antecedentes patológicos de importancia. No hábitos Nocivos. No conductas sexuales de riesgo.

Paciente presenta un tiempo de enfermedad de 1 año y 4 meses con forma de inicio insidioso curso progresivo que comienza con la aparición de pápula perianal que aumenta de tamaño y se torna ulcerativa sin mejora con tratamiento antibiótico ni curaciones. Fue evaluado en varios establecimientos de salud donde le realizaron múltiples biopsias informadas como úlcera crónica. Le realizan colgajo y colostomía por el compromiso de margen anal. Durante su periodo de hospitalización en el servicio de Cirugía se hace la interconsulta al servicio de Dermatología en donde se decide toma de biopsia. Durante su hospitalización el paciente comienza a presentar polidipsia.

### Exploración Física:

Paciente con rasgos ginecoides (figura N° 1). Ausencia del vello de distribución masculina. Portador de colostomía.



**Figura N° 1.** Vista panorámica del paciente que evidencian rasgos ginecoides y portación de bolsa de colostomía.



**Figura N° 2.** Placa gomosa en zona interglútea.

Piel: Placa gomosa en pliegue interglúteo y lesión ulcerativa vegetante perianal que drena secreción seropurulenta (figuras N° 2, 3). Cavity oral: úlceras en paladar duro (figura N° 4).

Exploraciones complementarias: Se evidencia osmolaridad urinaria muy disminuida, aumento de la hormona foliculo estimulante FSH y disminución de testosterona. Ver tabla 1. Colonoscopia no contributoria. Examen de secreción fistulosa: Gram, baciloscopia y cultivo para micobacterias negativos.



**Figura N° 3.** Lesión ulcerosa y tumoral se extiende hacia zona sacra.

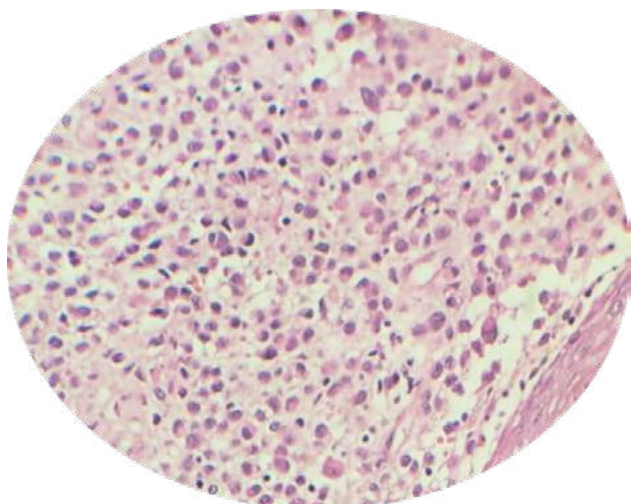


**Figura N° 4.** Úlceras en paladar duro.

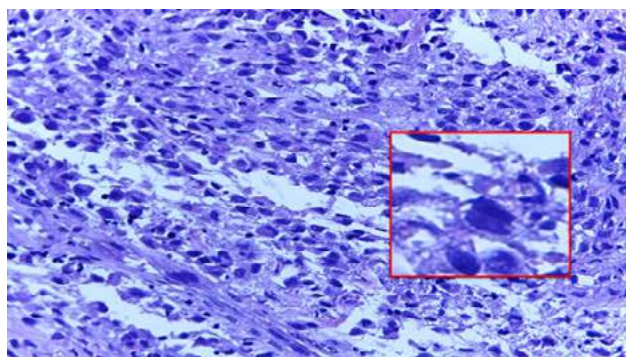
**Tabla I.** Resultado de los exámenes auxiliares del paciente.

Hormona	Resultado	VN
▲ FSH	0.100	1.7- 8.5
▲ Testosterona	0.6	18- 111
▲ TSH	2.32	0.5- 5
▲ T4 Libre	0.84	0.8-1.8
▲ ACTH am	11.1	5-63
▲ Osmolaridad Sérica	292	275-295
▲ Osmolaridad Urinaria	47	200- 1400
▲ Sodio Sérico	54.6	40- 290

En la histopatología: Se observa un infiltrado dérmico que avanza a planos más profundos conformado por células con núcleo de aspecto reniforme compatible con histiocitos (Figuras N° 5, 6). En la Inmunohistoquímica. S100 positivo, CD1A positivo, CD68 negativo. Ver Figuras N° 7, 8, 9.



**Figura N° 5.** Hematoxilina eosina (10x): Infiltrado por Histiocitos.

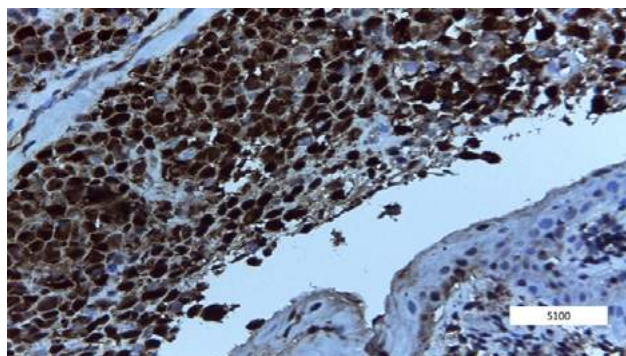


**Figura N° 6.** A mayor aumento se aprecian células con núcleo arriñonado.

Con los resultados mencionados se concluye los diagnósticos de histiocitosis de células de Langerhans de presentación perianal multisistémica y diabetes insípida central secundaria a la histiocitosis. Se realizan otros exámenes para el estadiaje: Compromiso hipofisiario: tumoración de 2cm en hipófisis. Gammagrafía ósea: No alteraciones. Aspirado Médula ósea: No alteraciones. Tomografía toraco abdominal: No alteraciones. Paciente recibe tratamiento con prednisona 50mg c/12h x8 semanal. Radioterapia 15 sesiones. Además se le instauro tratamiento con desmopresina. En la evolución, después del estadiaje, el diagnóstico se especifica como Histiocitosis de Células de Langerhans multisistémica de bajo riesgo. Con el tratamiento recibido el paciente consigue una notable mejoría de las lesiones ulcerativas a nivel perianal. (Figura N° 10) Se presenta mejoría de la polidipsia.

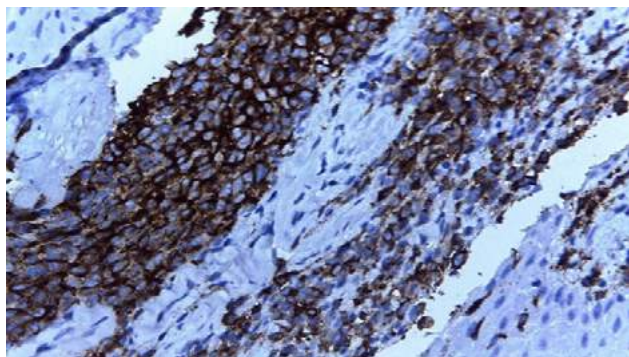
## DISCUSIÓN

La histiocitosis de las células de Langerhans es una neoplasia de origen mielóide caracterizada por la proliferación clonal de células dendríticas CD1a+/CD207+ que puede afectar a cualquier órgano siendo la piel afectada en el 50% de los casos, la hipófisis en el 25% de los casos como en nuestro paciente dando la clínica de diabetes insípida central<sup>1-3</sup>.



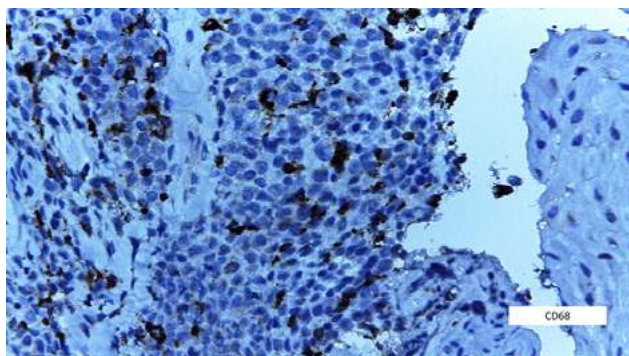
**Figura N° 7.** Figura 7: S100 Positivo.





**Figura N° 8.** CD1A Positivo.

Se estima que la prevalencia de esta enfermedad oscila entre 4 y 5.4 por millón de niños y la tercera parte de este valor se presenta en adultos<sup>1-3</sup>. Con relación a la etiología, se han postulado varias teorías como la neoplásica y una expresión reactiva, pero la presencia de células clonales, mutaciones en las vías del Ras y el MEK (proteína quinasa quinasa activada por mitógeno) dan más peso a la teoría neoplásica en su etiopatogénesis<sup>2,11</sup>. La histiocitosis de células de Langerhans se ubica dentro del grupo L de las Histiocitosis<sup>4</sup>. Esta entidad antiguamente se clasificaba en 4 tipos: La enfermedad de Letterer siwe, Hand Shuller Christian, Hashimoto Pritzker y el granuloma eosinofílico; sin embargo debido a la superposición clínica entre estos subtipos se reclasificó en 3 grupos: Multisistémica de alto riesgo cuando se afectan el hígado, bazo o médula ósea. Multisistémica de Bajo riesgo cuando no se afectan los órganos antes mencionados y el grupo 3 que solo afecta a un solo órgano<sup>1,2,5-6</sup>. Las manifestaciones clínicas son diversas afectando a varios órganos como el hueso. Las alteraciones cutáneas se pueden dar en diferentes etapas de la vida pudiendo ser muy variadas e incluyen la presencia de máculas, pápulas, vesículas y pústulas localizadas en cualquier parte del cuerpo, pero que predominan en la piel cabelluda, tronco e ingles, simulando dermatitis



**Figura N° 9.** CD68 Negativo.



**Figura N° 10.** Desaparición casi total de las lesiones después de Tratamiento.

seborreica en lactantes y que es descrita en la variante de Letterer Siwe<sup>1-12</sup>. El compromiso perianal se ha descrito solamente en 17 casos reportados en la literatura y en escasamente 4 casos se ha visto la combinación de clínica perianal e hipofisaria con síntomas de diabetes insípida de los cuales 3 de ellos tenían además afectación ósea y solo 1, similar a nuestro paciente, tuvo compromiso cutáneo perianal e hipofisario sin involucro óseo<sup>9, 10, 14, 16-17</sup>. Entre los diagnósticos diferenciales del compromiso perianal se incluye a la hidradenitis supurativa, enfermedad de Crohn, la tuberculosis cutánea<sup>11, 13-16</sup>.

En el DX es indispensable el estudio histopatológico y de inmunohistoquímica, en el primero se evidencia un infiltrado de células mononucleares de 13 mm. de diámetro, con núcleo de aspecto reniforme<sup>1,4,9-10</sup>. La Inmunohistoquímica, el CD1A es positivo, S100 positivo y CD207 o langerina positivo. Para el diagnóstico definitivo, se requiere el estudio histopatológico y la presencia de CD1A y/o Langerina positivos<sup>1,4,18</sup>. En el estudio de microscopía electrónica se pueden observar estructuras con apariencia de bastón conocidas como gránulos de Birbeck<sup>2,4</sup>. En el manejo de la histiocitosis de células de Langerhans es importante el estudio de los sistemas óseo, evaluar el compromiso hepático, esplénico, de médula ósea y cerebral<sup>1,18</sup>. La guía de la Histiocyte Society recomienda que en casos de enfermedad multisistémica se de tratamiento sistémico<sup>1,18</sup>. Se considera que el tratamiento de elección son los esteroides sistémicos tales como prednisona a dosis de 40 mg/m<sup>2</sup>/día y vinblastina semanal 6 mg/m<sup>2</sup>/dosis<sup>1,2,4</sup>. En casos de resistencia al tratamiento se puede optar por el trasplante de células progenitoras hematopoyéticas. Ultimamente se han probado el uso de inhibidores del BRAF con resultados favorables<sup>1,4,19</sup>. Otros tratamientos como la radioterapia han sido reportados, al

respecto algunas indicaciones para irradiar a los pacientes con diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans incluyen la presencia de dolor severo, lesiones de gran tamaño, riesgo de fractura ósea y un riesgo aumentado de morbilidad en la cirugía<sup>20</sup>. Con relación al manejo nuestro paciente tuvo una mejoría notable con corticoides sistémicos combinado con radioterapia local en las lesiones cutáneas.

Presentamos este caso por ser una manifestación rara de la histiocitosis de células de langerhans en un paciente adolescente. Además es importante plantear este diagnóstico en casos de úlceras perianales recalcitrantes al tratamiento especialmente en lesiones crónicas que involucren la zona anogenital. El planteamiento de este diagnóstico tempranamente podría haber evitado las complicaciones en el paciente.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Bologna J, Jorizzo J, Rapini RP. *Dermatology*, Madrid, fourth Edition. Mosby Elsevier. 2004;14(91):1427-15.
- Morán Villaseñor E. Histiocitosis de Células de Langerhans: nuevos conceptos moleculares y clínicos. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica*. 2018;16(1):36-44.
- Fitzpatrick. *Dermatology in general medicine*, ninth Edition. The McGraw-Hill Companies. 2019.
- Emile JF, Abl O, Frailag S, Horne A, Haroche J, et al. Revised Classification of histiocytoses and neoplasm of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood* 2016;127(22):2672-2681.
- Zazueta LRM, Hierro OS, Achell NL et al. Histiocitosis de Células de Langerhans: revisión de la literatura. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica* 2011;9(13): 207-214.
- Milanes RI, Torres A, Rodriguez JA. Histiocitosis de células de Langerhans, granuloma eosinofílico de hueso temporal en adolescente. *Caso clínico. Salud Uninorte Barranquilla* 2013;29(3):466-471
- Abdou AG, Tate DM. Perianal Langerhans Cell Histiocytosis: a rare presentation in an adult male. *Autops Case Rep* 2017;7(4):38-43.
- Siddiqi N, Gulati S and Olowokure O. We Won the Battle but did we win the War? A Rare Case of Perianal Langerhans Cell Histiocytosis Complicated by Myelodysplastic Syndrome. *Austin J Clin Case Rep*. 2015;4(2(3)):1-4.
- Krooks J, Minkov M, and Weatherall AG. Langerhans cell histiocytosis in children: History, classification, pathobiology, clinical manifestations, and prognosis. *J Am Acad Dermatol* 2018;78(6):1035-1044.
- Krooks J, Minkov M, and Weatherall AG. Langerhans cell histiocytosis in children: Diagnosis, differential diagnosis, treatment, sequelae, and standardized follow-up. *J Am Acad Dermatol* 2018;78(6):1047-1056.
- Tran G, Huynh TN and Paller AS. Langerhans cell histiocytosis: A neoplastic disorder driven by Ras-ERK pathway mutations. *J Am Acad Dermatol* 2018;78(3):579-590.
- Mansour M, Mokbel, E., Fares, E. et al. Adult Langerhans cell histiocytosis with pulmonary and colorectal involvement: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2017;11;272: 1-5. <https://doi.org/10.1186/s13256-017-1428-7>.
- Cuihong Lian, Yuan Lu, Siyuan Shen. Langerhans cell histiocytosis in adults: a case report and review of the literature. *Oncotarget*. 2016;7:18678- 18683. <https://doi.org/10.18632/oncotarget.7892>.
- Yasuda M, Sekiguchi A, Kanai S, Kishi C, Takahashi A et al. Langerhans cell histiocytosis masquerading as hidradenitis suppurativa. *J Dermatol* 2016;43(6):720-721.
- Ríos-Serna K, Sucari-Jaén M, Vera-Cornejo C, Pérez-Del Arca C. Histiocitosis de células de Langerhans. *Dermatol peru* 2015;25(3):138-143.
- Dere Y, Sahin C, Yasar S, Ozgürilhan C et al. Perianal presentation of Langerhans cell histiocytosis. *Dermatologica Sinica* 2016;34(2):99-101.
- Akbayram S, Akgun C, Ozen S, Kaya A, Tunger O. et al. A case of Langerhans Cells Histiocytosis with anal fistula. *Kurume Medical Journal* 2009;56(3):79-83.
- Haupt R, Minkov M, Astigarraga I, Schafer E, Nanduri V. et al. Langerhans Cell Histiocytosis (LCH): Guidelines for Diagnosis, Clinical Work-Up, and Treatment for Patients Till the Age of 18 Years. *Pediatr Blood Cancer*: 2013;60(2):175-184.
- Langerhans Cell Histiocytosis Evaluation and Treatment Guidelines. *Histiocite Society*. 2009:1-20.
- Laird J, Ma BA J, Chau K, Chelius M, Shi W, Zhang Z. et al. Outcome after Radiotherapy for Langerhans Cell Histiocytosis Is Dependent on Site of Involvement. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2018;100(3):670-678.

Correspondencia: Dra. Rocio Bringas Dextre  
Email: rociodelpilar.bringas@gmail.com

Recibido: 25-01-2020  
Aceptado: 22-02-2020





# Xantogranuloma solitario del adulto: reporte de caso

*Adult solitary xanthogranuloma: report of case*

**Leidy V. Osorio-Pérez<sup>1</sup>, Alberto C. Castillo-Oliva<sup>2</sup>, Ana M. Rojas-Villarraga<sup>1</sup>,  
Lady J. Camacho-Sanchez<sup>1</sup>**

## RESUMEN

*El xantogranuloma es la histiocitosis de células no Langerhans más frecuente. La afección en adultos es poco frecuente, benigna y autolimitada, con una incidencia máxima entre los 20 y 30 años. Se caracteriza por la aparición de una o varias lesiones papulonodulares, de color amarillo parduzcas, localizadas en zona superior del cuerpo, sobre todo en cabeza y cuello. Se presenta el caso de un paciente masculino de 21 años de edad, que consulta por una dermatosis localizada en párpado inferior izquierdo, de 6 meses de evolución.*

**PALABRAS CLAVES:** Xantogranuloma, xantogranuloma solitario del adulto, histiocitosis de células no Langerhans.

*Dermatol Peru 2020; 30 (1): 52-54*

## ABSTRACT

*Xanthogranuloma is the most frequent non-Langerhans cell histiocytosis. The condition in adults is rare, benign and selflimited, with a maximum incidence between 20 and 30 years. It is characterized by the appearance of one or several papulonodular lesions, of yellowish brownish color, located in the upper part of the body, especially in the head and neck. The case of a 21 year old male patient who consults for a dermatosis located in the lower left eyelid, of 6 months evolution, is presented.*

**KEY WORDS:** Xanthogranuloma, adult solitary.

## INTRODUCCIÓN

El xantogranuloma es una lesión dermatológica caracterizada histológicamente por una proliferación de histiocitos en la dermis. Por lo general, se presenta como una lesión única (67% a 81%) y es excepcional su presentación

con lesiones múltiples y diseminadas. Es la histiocitosis de células no Langerhans más frecuente. Aproximadamente 35% de casos se manifiestan al nacimiento y la mayoría (71% a 80%), en el primer año de vida, a esta patología se denomina xantogranuloma juvenil. La afección de adultos es más rara (10%), con una incidencia máxima entre los 20 y 30 años.<sup>1</sup>

El xantogranuloma del adulto es una dermatosis poco frecuente, benigna y autolimitada que fue descrita en 1963 por Gartmann y Tritsch. Desde entonces, se han publicado pocos casos en la literatura médica. Los xantogranulomas en adultos se caracterizan por la aparición de una (87%) o varias lesiones papulonodulares amarillo parduzcas localizadas en zona superior de cuerpo, sobretodo en cabeza y cuello.<sup>2</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 21 años de edad, raza blanca, fototipo II (Fitzpatrick), que acude a consulta puesto que seis meses atrás inicia con lesión localizada en párpado inferior izquierdo, constituida por pápulas pequeñas confluentes color rosado-amarillentas que se disponen a

1. Residente del 3er año de dermatología. Hospital Clínico-Quirúrgico Hermanos Ameijeiras.

2. Especialista de 2do grado en Dermatología. Profesor Auxiliar en Hospital clínico-Quirúrgico Hermanos Ameijeiras.

manera de “placa” pequeña, de 0.5 x 0.3 cm, discretamente sobrelevada, cubierta por una fina escama adherente, rugosa al tacto, y que se asocia a prurito ocasional. El resto del examen dermatológico y el examen físico general son negativos. Se decide llevar el caso al *Staff Meeting* de Dermatología de nuestro centro, donde se decide indicar biopsia de piel por sacabocado de la lesión, con la sospecha clínica de queratosis actínica.

El estudio histopatológico reveló una dermatitis nodular, granulomatosa difusa con predominio histiocítico, presencia de linfocitos y células gigantes multinucleadas. Los histiocitos son vacuolados, tienen aspecto “espumoso” por la carga lipídica en su interior. Las células gigantes multinucleadas de Touton.

No se presentaron manifestaciones extracutáneas, por tanto se programó realizar excéresis quirúrgica en conjunto con el departamento de Oftalmología de nuestro centro.

## DISCUSIÓN

El xantogranuloma es una forma de histiocitosis normolipémica de células derivadas de dendrocitos dérmicos. El xantogranuloma juvenil (XGJ) generalmente surge en el primer año de vida, por lo que en la literatura existen muy pocos casos reportados en adultos. La terminología es confusa ya que algunos autores clasifican XGJ y xantogranuloma del adulto (XGA) como la misma entidad.<sup>3</sup>

Su causa es aún desconocida. Las lesiones están compuestas por células histiocíticas no Langerhans, formando una reacción granulomatosa a un estímulo no identificado, con presencia de células gigantes y espumosas, posiblemente secundaria a la producción de citoquinas por los histiocitos lesionales. La razón por la cual las células predominantes son las células espumosas que acumulan lípidos en su



Figura N° 2. (HE 10x).

interior, a pesar de que los niveles de lípidos en suero son normales, se podría explicar porque la unión del colesterol a las lipoproteínas de baja densidad y la biosíntesis de colesterol intracelular se encuentran aumentados.<sup>4</sup>

Los xantogranulomas suelen presentarse durante las dos primeras décadas de vida como una lesión cutánea solitaria que es común que involucre de forma espontánea. La mayor prevalencia de esta entidad es en varones (57-58% contra 41-43% en las mujeres), y se encuentran comúnmente en la cabeza, el cuello y el tronco superior.<sup>5</sup>

Típicamente comienza como una pápula asintomática de color rojo-amarillento de aproximadamente 1 cm de diámetro, y puede evolucionar en una placa de color amarillo-marrón con una consistencia firme y elástica. Algunos desarrollan telangiectasias superficiales y ulceración. En la mayoría de los casos infantiles sana de forma espontánea durante un periodo de meses o años, dejando pequeñas cicatrices atróficas. En adultos algunas lesiones regresan espontáneamente, aunque esto es poco

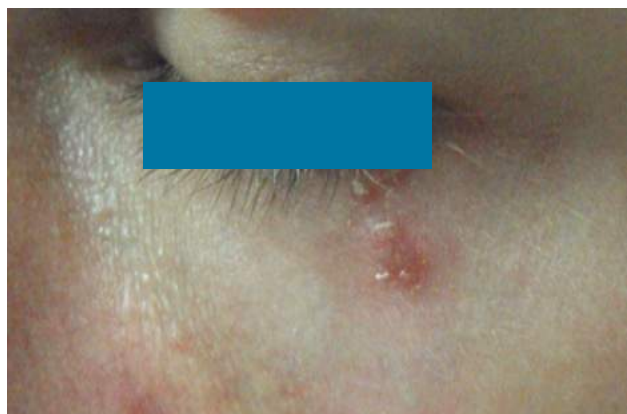


Figura N° 1. Características clínicas compatibles con El Xantogranuloma solitario del adulto.

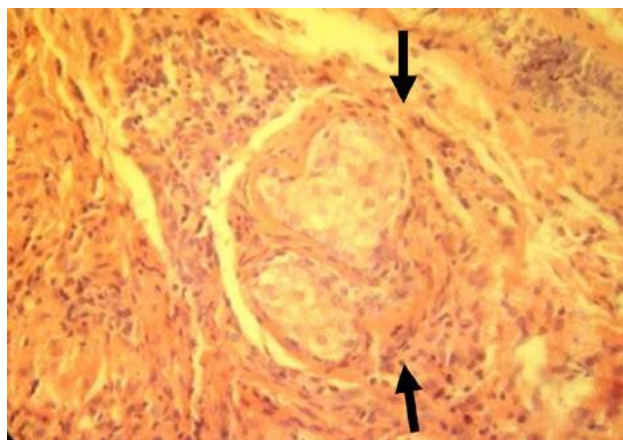
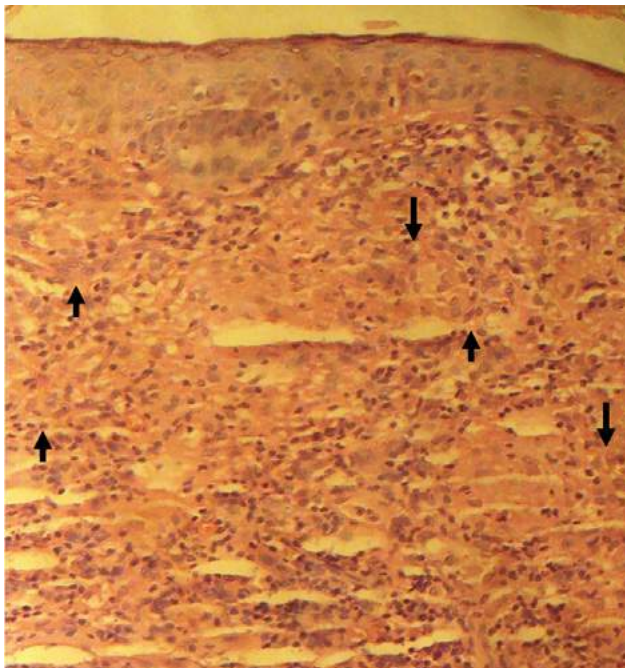


Figura N° 3. (HE 40x).



**Figura N° 4.** (HE 40x). Las células gigantes multinucleadas se denominan células de Touton.

frecuente.<sup>6</sup>

La dermatoscopia es una herramienta muy útil para el diagnóstico. Tanto los xantogranulomas juveniles como los adultos tienen un aspecto de “sol poniente”, que representa el fondo naranja-amarillo con nubes de depósitos amarillos más claros, identificables en todas las etapas. Otras características dermatoscópicas incluyen: borde eritematoso, red de pigmento sutil y rayas lineales blancas.<sup>7</sup>

El diagnóstico de XGJ y XGA se puede hacer mediante examen clínico solo y confirmado por histología. En el estudio histológico de las lesiones tempranas se observan macrófagos no espumosos monomorfos infiltrando la dermis. Las lesiones crónicas presentan diversos tipos de células: células espumosas con citoplasma rico en vacuolas lipídicas, hendiduras de colesterol y cuerpos mieloides; células gigantes con predominio de mitocondrias y lisosomas en el centro, con más de 10 núcleos y ricas en material lipídico en la periferia, las llamadas células de Touton, muy características del xantogranuloma; y otras células gigantes que se entremezclan con estroma fibroso a nivel de la dermis superficial y en el borde del infiltrado. También se observan neutrófilos, eosinófilos, linfocitos y, rara vez, mastocitos, en ocasiones con fibrosis.<sup>3</sup>

El diagnóstico diferencial varía de acuerdo a la presentación clínica del XGJ y son múltiples: otras histiocitosis de células no Langerhans, xantomatos tuberosos, molusco contagioso, urticaria papulonodular pigmentosa, hemangiomas,

neurofibromas, dermatofibromas, nevo de spitz, histiocitosis maligna, histiocitoma, reticulohistocitosis congénita, xantogranuloma necrobiótico, mastocitomas solitarios entre otros.<sup>8,9</sup>

En cuanto al tratamiento de esta enfermedad, se han reportado alternativas que van desde los corticoides intralesionales,<sup>10</sup> agentes quimioterapéuticos, hasta excisión quirúrgica local con técnicas reconstructivas, puesto que a pesar de que la mayoría de autores coinciden de que se trata de una lesión que remite espontáneamente, hay lesiones que pueden crecer y dar lugar a deformidades antiestéticas.<sup>11</sup>

## CONCLUSIONES

Establecer un diagnóstico clínico certero en este caso fue difícil, ya que en nuestro medio no es frecuente ver esta dermatosis. En este paciente, se sospechó clínicamente en queratosis actínica, a pesar de la edad del individuo, basándonos en que se trata en un paciente con fototipo de piel II, sometido a exposición solar que en Cuba por ser país tropical se recibe la mayor parte del año. El estudio histopatológico fue relevante para lograr el diagnóstico definitivo.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Caro-Bisso K, Castillo-Farneschi W, Chian-García C. Xantogranuloma múltiple del adulto: reto diagnóstico y terapéutico. *Dermatol Perú*. 2013; 23 (1):43-46.
- García Martínez A, Carrillo MC, Tovar Cocka A. Xantogranuloma juvenil diseminado en un adulto. *Piel (Barc)*. 2014. <http://dx.doi.org/10.1016/j.piel.2013.10.010>.
- Zelger B, Cerio R, Orchard G y Wilson-Jones E. Juvenile and adult xanthogranuloma. A histological and immunohistochemical comparison. *Am J Surg Pathol*. 1994;18(2):126-35.
- Camargo Cerón AM, Rojas López RF, Serrano Camacho JC. Xantogranuloma juvenil. Presentación de un caso clínico y revisión del tema. *Med UNAB*. 2003; 6(18):155-9.
- Dehner LP. Juvenile xanthogranulomas in the first two decades of life: a clinicopathologic study of 174 cases with cutaneous and extracutaneous manifestations. *Am J Surg Pathol*. 2003;27(5):579-93.
- Villarreal Villarreal CD, Chávez Álvarez S, Ayala Cortés AS, Gómez Flores M, Ocampo Candiani J. Xantogranuloma en adulto simulando queratoacantoma: reporte de caso y revisión de la literatura. *Dermatología CMQ*. 2017; 15(4):252-4.
- Song M, Kim SH, Jung DS et al., Structural correlations between dermoscopic and histopathological features of juvenile xanthogranuloma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2011; 25(3):259-63.
- Montani MA, Castellanos Posse ML, Staiger H, Brau G, Marchesi C, Carabajal G, et al. Xantogranuloma juvenil del adulto. Comunicación de dos casos. *Dermatol Argent*. 2012; 18(4):291-4.
- Lizardo Castro G, Cerrato Hernández K. Xantogranuloma juvenil solitario y múltiple. *Rev Fac Cienc Méd*. 2017; 14(1):65-73.
- Elnor VM, Mintz R, Demirci H, Hassan AS. Local corticosteroid treatment of eyelid and orbital xanthogranuloma. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 2005; 103:69-74.
- León Llerena C, Lara Montenegro JS, Cagigal González L, Eloy-García C. Tratamiento del xantogranuloma palpebral en el adulto mediante colgajos en isla del área zigomática. *Cir plást iberolatinoam*. 2009;35(2):149-154.

Correspondencia: Dra. Leidy Viviana Osorio Pérez  
Email: mdvivi2003@yahoo.com,

Recibido: 05-03-2020  
Aceptado: 20-03-2020





# Leiomioma cutáneo

*Cutaneous leiomyoma*

**Atilio Solís-Reyes<sup>1</sup>, Marco Gastañadui-Peña<sup>1</sup>, César A. Chian-García<sup>2</sup>, Elizabeth Mayeshiro-Ikeho<sup>3</sup>**

## RESUMEN

*Los Leiomiomas son neoplasias benignas que se originan del músculo liso. La variedad cutánea es poco frecuente. Se presenta el caso de un paciente femenino de 45 años de edad; con tiempo de enfermedad de 11 años con nódulos y pápulas múltiples de color marrón rojizo poco móviles dolorosas que aumentan en tamaño en el tiempo en región escapular y hombro derecho. En el estudio histológico mostro múltiples Leiomiomas cutáneos.*

**PALABRA CLAVE:** Leiomioma cutáneo, neoplasia, benigno

*Dermatol Peru 2020; 30 (1): 55-57*

## ABSTRACT

*Leiomyomas are benign neoplasms originated from the smooth muscle. The cutaneous variety is rare. It is the case of a 45-yearold female patient; with 11-year disease time with multiple reddish-brown nodules and papules, painful motiles that increase in size in time in the shoulder and scapular region right. in the histological study showed multiple Cutaneous leiomyomas.*

**KEY WORDS:** cutaneous leiomyoma.

## INTRODUCCIÓN

Los Leiomiomas son neoplasias benignas que se originan del músculo liso. La variedad cutánea es poco frecuente.<sup>1</sup>

Fue descrito por primera vez en 1854 por Virchow. En 1935 Kloeffer postuló un patrón de herencia autosómico dominante de penetrancia incompleta; mientras que la descripción histopatológica fue hecha por Besnier.<sup>2</sup>

Son más comunes en mujeres que en hombres, con presentación principalmente en la población de mediana edad. La etiología exacta se desconoce; sin embargo, se les ha relacionado con diversos factores, como traumatismos, infecciones, alteraciones hormonales y malformaciones arteriovenosas.<sup>3</sup>

De acuerdo a su diferenciación se clasifica en: Piloleiomioma, Angioleiomioma o Leiomioma genital, siendo el Leiomioma Pilar el más común de los tres tipos.<sup>4</sup>

Clínicamente se presentan como pápulas o nódulos, solitarios o múltiples, que se localizan predominantemente en las extremidades; particularmente en las superficies extensoras, aunque pueden aparecer en el tronco, la cara o el cuello, en la mayoría de casos dolorosas<sup>2</sup>

1. Médico Residente de Dermatología, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA

2. Médico Patólogo Clínico, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA

3. Médico Dermatólogo, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA



El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, se ha reportado una tasa de recurrencia menor al 0,5% con resección marginal.<sup>5</sup>

### CASO CLÍNICO:

Paciente femenino de 45 años de edad; con tiempo de enfermedad de 11 años con nódulos y pápulas múltiples de color marrón rojizo, poco móviles, dolorosas que aumentan en tamaño en el tiempo, en región escapular y hombro derecho. (figura N° 1)

Antecedentes: Diabetes Mellitus tipo 2 hace 6 meses, antecedentes familiares no contributorios. Los exámenes de laboratorio. Urea 33mg/dl, Depuración de creatinina 205ml/min, albumina 4,88 g/dl, globulina 3,24 g/dl, proteinuria 224 ml/24 urocultivo negativo. Hb 11,4 g/dl, leucocitos 6,150 mm<sup>3</sup>.

En los exámenes de imágenes riñones ecográficamente normales y miomatosis uterina.

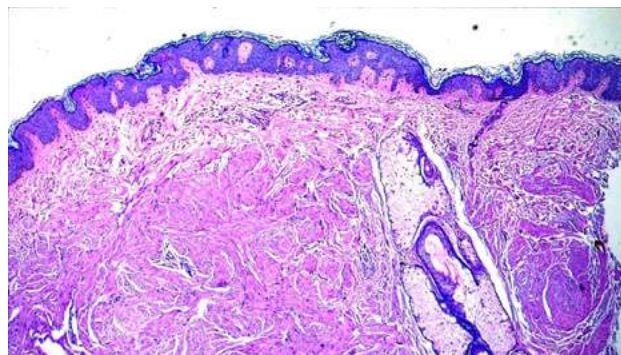
A la paciente se le practicó una biopsia de piel con resultado: En la dermis reticular, haces de células musculares lisas entrecruzadas. (figura N° 2 y 3)

### DISCUSIÓN:

Los Leiomiomas son neoplasias benignas que se originan del musculo liso, la variedad cutánea es poco frecuente.<sup>1</sup>



**Figura N° 1.** Pápulas y nódulos marrón rojizos en zona escapular y hombro derecho.



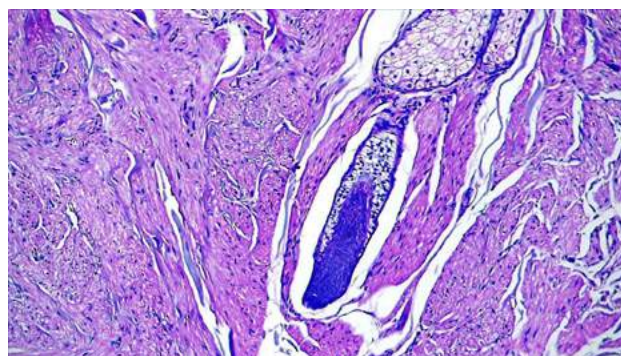
**Figura N° 2.** En la dermis reticular, haces de células musculares lisas entrecruzadas.

Aunque se considera que los leiomiomas son neoplasias relativamente infrecuentes, la incidencia en 10 años fue del 0,04%; la incidencia real puede ser más alta que la que se creía, debido a que muchas veces no son reconocidas ni biopsiadas.<sup>6</sup>

En cuanto a su etiología y patogenia se plantea que la mayoría de los leiomiomas son adquiridos, sin embargo, se describen patrones de herencia familiar. Los pacientes con leiomiomas múltiples por lo general debutan en la adultez con cantidades crecientes del tumor; pueden presentar entre 100 a 1000 tumores inclusive. Las mujeres afectadas pueden tener leiomiomas uterinos (Síndrome de Reed).<sup>7</sup>

Histopatológicamente corresponde a un tumor dérmico no encapsulado compuesto por fascículos de células musculares entrelazadas con abundante citoplasma eosinofílico y núcleos elongados, sin presencia de pleomorfismo nuclear ni actividad mitótica usualmente.<sup>2</sup>

Se han descrito múltiples tratamientos, cuando son pocas, gran tamaño y ocasionan dolor o problemas estéticos, se indica resección quirúrgica, con un margen de seguridad (3-5mm de lateralidad y profundidad) para evitar recidiva.<sup>8</sup>



**Figura N° 3.** Haces de células musculares lisas entrecruzadas en dermis.

La ablación con láser de dióxido de carbono es una modalidad efectiva, mientras el uso de crioterapia y electrocirugía han dado resultados desalentadores. En cuanto al tratamiento del dolor se han probado terapias con nitroglicerina, fenoxibenzamina, gabapentina, nifedipina y doxazosina con resultados variables.<sup>9</sup>

La presentación de este caso es de interés, debido a su escasa frecuencia, por lo que una comprensión adecuada de la entidad clínica nos lleva a considerarlo dentro de los diagnósticos posibles de los tumores benignos de piel y así mismo de los tumores dolorosos de piel.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jones C, Shalin SC, Gardner JM. Incidence of mature adicytic component within cutaneous smooth muscle neoplasms. *J cutan Pathol.* 2016;43(10):866-871.
2. Holst VA, junkins-hopkins JM, Elenitsas R. cutaneous smooth muscle neoplasms: clinical features, histologic findigs and treatment options *J Am Acad Dermatol* 2002;46(4):477-490.
3. Baarini O, Gilheany M. Angioleiomyoma of the plantar medial arch: Acase report. *J clin Diagn Res* 2016;10(7)7-8.
4. Raj S, Calonje E, Kraus M, Kavanagh, Newman PL, Fletcher CD. Cutaneous pilar leiomyioma: Clinicopathological analysis of 53 lesions in 45 patients. *Am J Dermatopathol* 1997;19(1):2-9.
5. Gonzalez LM, Blanco LJ, Zulueta DT, Angioleiomioma cutáneo semergen 2016; 42: 276-277.
6. Lucile EW, Ross ML, Murand A. Neoplasias e hiperplasias de origen muscular y neural. In: Goldsmith L, Katz S, Gilchrest B, Paller A, Leffell D, Wolff K, Fitzpatrick. *Dermatología en medicina general.* 8va. ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2014.p:1470-1471.
7. Marx Gama N, Guevara Gutiérrez E. Tumores cutáneos de musculo liso: características epidemiológicas y clínicas. *Dermatología Rev Mex.* 2011;55(2):69-72.
8. Quizhpe Rivera MI, Cabarcas F, Rubio Jácome LJ, Enz P, Kowalczuk A, Galimberti R. Leiomiomatosis cutánea eruptiva múltiples con distribución zosteriforme. *Arch Argent Dermatol.* 2012; 62:60-62.
9. Valdivia Z, Tolentino J, Galarza V, Vela C. Leiomiomatosis cutánea y uterina : síndrome de Reed. *Folia Dermatol.*2009;20:32-34.

Correspondencia: Dr. Atilio Solís Reyes  
Email: fzlox@hotmail.com

Recibido: 20-01-2020  
Aceptado: 22-002-2020



VISITA NUESTRA REVISTA

# DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

[www.dermatologiaperuana.pe](http://www.dermatologiaperuana.pe)

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA



# Manifestaciones dermatológicas en el síndrome de Lesch Nyhan: caso clínico y revisión de la literatura

*Dermatological manifestations in Lesch Nyhan syndrome: clinical case and literature review*

**Alexander Velandia<sup>1</sup>, Mariana Gómez<sup>1</sup>, Alejandra C. Rivera<sup>1</sup>, Diana C. Díaz<sup>1</sup>,  
Adriana F. Motta<sup>2</sup>, Andrés F. García<sup>3</sup>**

## RESUMEN

**OBJETIVO:** presentar un reporte de caso y una revisión de la literatura de un paciente diagnosticado con Lesch Nyhan desde que nació, que cursaba con una úlcera por presión debido a la alteración del polígono de elevación y el curso esperado de su patología. **MÉTODOS:** paciente de 10 años con diagnóstico previo de Lesch Nyhan, hospitalizado por síntomas neurológicos y psiquiátricos, ingresado en el departamento de dermatología por la presencia de una úlcera crónica a nivel de la rodilla derecha, secreción purulenta, fétida con eritema perilesional. **RESULTADOS:** se realizó un manejo interdisciplinario, con el servicio de pediatría, neuropediatría, nutrición y dermatología con adecuada evolución clínica del paciente, observando una mejoría importante de las lesiones cutáneas luego de unos días en el hospital. **CONCLUSIONES:** aunque no es una patología muy frecuente, es importante el enfoque integral y multidisciplinario de estos pacientes para mejorar su calidad de vida y evitar secuelas y complicaciones a largo plazo.

**PALABRAS CLAVE:** Lesch Nyhan, úlcera, complicaciones, úlcera por presión, autolesiones.

Dermatol Peru 2020; 30 (1):58-61

## ABSTRACT

**OBJECTIVE:** to review of the literature and to present a case report of a patient diagnosed with Lesch Nyhan since he was born, who presented a pressure ulcer due to the alteration of the elevation polygon and the expected course of his pathology. **METHODS:** 10-year-old patient with prior diagnosis of Lesch Nyhan, hospitalized for neurological and psychiatric symptoms, admitted to the dermatology department for the presence of a chronic right knee-level ulcer, purulent secretion, fetid perilesional erythema. **Results:** interdisciplinary management was carried out, with the service of pediatrics, neuropediatrics, nutrition and dermatology with adequate clinical evolution of the patient, observing a significant improvement of skin lesions after a few days in the hospital. **Conclusions:** although it is not a very common pathology, it is important to focus on these patients to

improve their quality of life and avoid long-term aftermath and complications.

**KEY WORDS:** Lesch Nyhan, ulcer, complications, pressure ulcer, self-harm.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Lesch-Nyhan (LNS) es un trastorno hereditario raro. Descrito en el Hospital John Hopkins en 1964 por Michael Lesch y William Nyhan. Es un trastorno congénito neurogenético recesivo ligado al cromosoma X debido a la mutación de la hipoxantina-guanina fosforibosiltransferasa (HPRT), secundaria a mutaciones en el gen HPRT ubicado en el cromosoma X<sup>1,2</sup>. Se caracteriza por la autolesión, la discapacidad intelectual y la automutilación. En relación con la autoagresión comienza con la mordida de los labios, las mejillas y la lengua; a medida que la enfermedad progresa, las personas afectadas a menudo se muerden los dedos y también se observa trauma craneoencefálico. Del mismo modo, los individuos afectados tienen hiperuricemia, y otros síntomas clínicos

1. Residente de Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá Colombia.  
2. Dermatólogo, Hospital Simón Bolívar - Universidad El Bosque, Bogotá, D.C., Colombia.  
3. MD, Universidad Autónoma de Bucaramanga.



son los que afectan al sistema motor, como la espasticidad, la coreoatetosis, los signos piramidales, la distonía y la ataxia<sup>3</sup>.

Afecta de 1 a 380,000 nacimientos vivos. Inicio de presentación clínica aproximadamente a los 3 años. Esta patología afecta a los hombres, y las mujeres se consideran portadoras sanas<sup>4</sup>. Otros síntomas que se pueden encontrar en estos pacientes secundarios a la hiperuricemia son la uropatía obstructiva y la artritis gotosa<sup>4,5</sup>.

## REPORTE DE CASO

En diciembre de 2018, un niño de 10 años fue derivado a un centro de salud en el norte de Bogotá, Colombia, por presentar durante 1 mes agitación psicomotora, autoagresión

y agresión contra compañeros de clase. El departamento de dermatología fue consultado debido a una úlcera crónica a nivel de la rodilla derecha, con secreción purulenta, eritema fétido y perilesional.

Los antecedentes de la historia clínica mostraron que padecía esquizofrenia paranoide, retraso cognitivo severo y osteomielitis recurrente. Los medicamentos que estaba tomando en ese momento eran: olanzapina, ácido valproico y clonazepam. Antecedentes quirúrgicos en múltiples oportunidades de bursitis, artritis séptica, osteomielitis, corrección del pie equino varo. Alérgicos y familiares, desconocidos.

En el examen físico se observó que el niño tenía características típicas de LNS debido a múltiples cicatrices frontales, anodoncia parcial, escisión del maxilar superior, mutilación de falanges distales, ginecomastia y aumento del polígono de sustentación (Figura N° 1). En el examen físico de la piel, en la rodilla derecha, había una úlcera con bordes bien definidos, de bordes sobreelevados, blanquecina con un centro eritematoso, 4x4 cm, con un olor fétido (Figura N° 2 y 3).



**Figura N° 1.** Múltiples cicatrices frontales, anodoncia parcial, escisión del maxilar, mutilación de falanges distales, ginecomastia, aumento del polígono de sustentación.



**Figura N° 2.** En la rodilla derecha, se evidencia una úlcera con bordes bien definidos, con bordes sobreelevados, blanquecina con un centro eritematoso, de 4x4 cm.





**Figura N° 3.** Mutilación de las falanges distales de las manos bilaterales es evidente y algunas placas hiperqueróticas con costras hemáticas en la superficie.

## DISCUSIÓN

LNS fue descrito en el Hospital John Hopkins en 1964 por Michael Lesch y William Nyhan<sup>1</sup>, es una enfermedad recesiva ligada al cromosoma X, trastorno metabólico innato, que ocurre secundariamente a una deficiencia severa de la enzima hipoxantina guanina fosforibosiltransferasa (HGPRT), debido a la deficiencia tiene sobreproducción de ácido úrico<sup>6</sup>.

Clinicamente presentan hiperuricemia, espectro de disfunciones neurológicas y trastornos cognitivos y conductuales. Después del tercer año de vida, el comportamiento autolesivo en LNS es característico. Morderse es el tipo más común de lesiones autoinfligidas, involucra los dedos, el área oral, principalmente el labio inferior y la lengua<sup>1,7</sup>. Al igual que nuestro paciente, tuvo una amputación traumática de los dedos y una úlcera crónica en el nivel de la rodilla derecha secundaria a la presión debido a la alteración del polígono de sustentación.

Otro hallazgo clínico es la actividad muscular involuntaria como coreoatetosis, balismo, espasticidad, distonía y ataxia. Las complicaciones atribuibles a la producción excesiva de ácido úrico son acidosis láctica, nefrolitiasis, insuficiencia renal, gota y cristaluria, anomalías respiratorias como apnea y cianosis<sup>1,3,7</sup>.

LNS tiene manifestaciones cutáneas inespecíficas, pero son características las infecciones recurrentes en la piel secundarias a lesiones autoinfligidas, también el desarrollo de tofos gotosos, que son nódulos indoloros de diferentes tamaños, donde el ácido úrico se deposita lentamente; estas lesiones generalmente están presentes en las articulaciones

de la superficie de extensión, como: metatarsofalángicas, mediotarsianas, articulaciones de rodillas y codos. Ha habido algunos informes de casos que relacionan otras manifestaciones cutáneas, como un cambio pigmentario reticulado inusual en el tronco, en un niño ecuatoriano de 12 años con LNS<sup>8</sup>.

Los pacientes con LNS necesitan un tratamiento multidisciplinario, los tratamientos actuales no son completamente satisfactorios. No existen métodos estandarizados para prevenir o manejar a estos pacientes, pero la piedra angular del tratamiento es prevenir las automutilaciones y las lesiones autoinfligidas. Desafortunadamente, no existe un tratamiento específico para la deficiencia enzimática, pero el uso de benzodiazepinas puede controlar la automutilación y, para la espasticidad, el baclofeno y un relajante muscular también pueden ser útiles<sup>9</sup>. Además del tratamiento, hay algunos estudios que aprueban la extracción de piezas dentales para limitar esta afección y evitar este tipo de lesiones que pueden dañar al paciente o a sus cuidadores<sup>10</sup>.

El primer paso en LNS es disminuir la hiperuricemia, mejorar la hiperuricemia no modificada los síntomas neurológicos, sin embargo, puede disminuir el riesgo de daño renal y musculoesquelético. El fármaco de elección es el alopurinol, que inhibe la enzima xantina oxidasa, mejorando los niveles de ácido úrico y también los síntomas de gota<sup>1,3,5</sup>. En el lado dermatológico, recomendamos el seguimiento y la curación de posibles lesiones.

El manejo de la úlcera por presión incluye la limpieza adecuada de la herida, el desbridamiento del tejido necrótico, el tratamiento de la infección y las biopelículas con antibióticos tópicos o sistémicos para evitar la osteomielitis, la celulitis, entre otros<sup>11</sup>. El desbridamiento de la herida disminuye el riesgo de infección y promueve la formación de tejido de granulación. Los beneficios del desbridamiento también pueden incluir la eliminación de fibroblastos senescentes y epitelio hiperproliferativo no migratorio, y la estimulación de la producción de factores de crecimiento<sup>12</sup>. Como se mencionó anteriormente, el desbridamiento del tejido desvitalizado, el control de infecciones con antibióticos, la optimización del estado nutricional del paciente y la selección específica de la apósitos son importantes. El uso de hidrocoloides, espumas y películas es más eficaz en el tratamiento de las úlceras por presión, teniendo en cuenta que los depósitos de espuma son más eficientes que los depósitos de hidrocoloides<sup>13</sup>. Si no hay una progresión adecuada de la úlcera y se acompaña de osteomielitis crónica, se puede elegir una cirugía reconstructiva<sup>14</sup>.

## CONCLUSIÓN

El síndrome de Lesch Nyhan es una entidad rara que debería ser de interés para todo el equipo médico. Con el fin de mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias, ya que incluye la preocupación generada por la automutilación y las deformidades que conlleva la enfermedad. Por lo tanto, un enfoque integral y multidisciplinario es importante para mejorar los síntomas, evitar secuelas y complicaciones a largo plazo y, por lo tanto, mejorar la esperanza de vida de todas las personas diagnosticadas con el síndrome de Lesch-Nyhan.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Campolo González A, Vargas Díaz A, Fontboté Riesco D, Hernández Chávez M. Oral self-mutilation in Lesch-Nyhan Syndrome. Case Report. *Rev Chil Pediatr.* 2018;89(1):86-91. doi: 10.4067/S0370-41062018000100086. English, Spanish. PubMed PMID: 29664508.
- Huang J, Zhang C, Guo Q, Zhang X, Ma L, Zhan Y, Chen Y. Lesch-Nyhan Syndrome in a Chinese Family with Mutation in the Hypoxanthine-Guanine Phosphoribosyltransferase Gene. *Clin Lab.* 2018; 64(1):197-200. doi: 10.7754/Clin.Lab.2017.170813. PubMed PMID: 29479880.
- Jinnah HA, Visser JE, Harris JC, Verdu A, Larovere L, Ceballos-Picot I, Gonzalez-Alegre P, Neychev V, Torres RJ, Dulac O, Desguerre I, Schretlen DJ, Robey KL, Barabas G, Bloem BR, Nyhan W, De Kremer R, Eddey GE, Puig JG, Reich SG; Lesch-Nyhan Disease International Study Group. Delineation of the motor disorder of Lesch-Nyhan disease. *Brain.* 2006;129(Pt 5):1201-17. Epub 2006 Mar 20. Review. PubMed PMID: 16549399; PubMed Central PMCID: PMC3508431.
- Mohapatra S, Sahoo AJ. Self-injurious Behavior in a Young Child with LeschNyhan Syndrome. *Indian J Psychol Med.* 2016;38(5):477-479. PubMed PMID: 27833236; PubMed Central PMCID: PMC5052966.
- Bell S, Kolobova I, Crapper L, Ernst C. Lesch-Nyhan Syndrome: Models, Theories, and Therapies. *Mol Syndromol.* 2016;7(6):302-311. Epub 2016 Sep 24. Review. PubMed PMID: 27920633; PubMed Central PMCID: PMC5131334.
- Kale A, Shah K, Hallikerimath S. Lesch-Nyhan syndrome: A case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2008;26, (Suppl S1):11-3
- Chandekar P, Madke B, Kar S, Yadav N. Lesch-nyhan syndrome in an Indian child. *Indian J Dermatol* 2015;60:298-300
- Alonso González J, Hernández Martín A, García Peñas JJ, Colmenero I, Torrelo A. Reticulated pigmentary changes in a patient with a variant form of Lesch-Nyhan disease. *Clinical and Experimental Dermatology* 2012;37(5):569570.
- Williams KS, Hankerson JG, Ernst M, et al.: Use of propofol anesthesia during outpatient radiographic imaging studies in patients with Lesch-Nyhan syndrome. *J Clin Anesth* 9(1):61-65, 1997. Salhotra R, Sharma C, Tyagi A, et al.: An unanticipated difficult airway in Lesch-Nyhan syndrome. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol.* 2012;28(2):239-241.
- Cotton, A. C., Bell, R. B., & Jinnah, H. A. (2017). *Expert Opinion vs Patient Perspective in Treatment of Rare Disorders: Tooth Removal in Lesch-Nyhan Disease as an Example. JIMD Reports.* doi:10.1007/8904\_2017\_80
- National Pressure Ulcer Advisory Panel, European Pressure Ulcer Advisory Panel and Pan Pacific Pressure Injury Alliance. In: Haesler E, ed. *Prevention and Treatment of Pressure Ulcers: Clinical Practice Guideline.* Perth, Australia: Cambridge Media; 2014
- Russo CA, Steiner C, Spector W. (AHRQ). *Hospitalizations Related to Pressure Ulcers Adults 18 Years and Older.* 2006. HCUP Statistical Brief #64. December 2008. Rockville, MD: Agency for Healthcare Research and Quality. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK54557/>. Accessed May 6, 2016.
- Huang L, Woo KY, Liu LB, Wen RJ, Hu AL, Shi CG. Dressings for Preventing Pressure Ulcers: A Meta-analysis. *Adv Skin Wound Care.* 2015 Jun;28(6):267-73. doi: 10.1097/01.ASW.0000463905.69998.0d.
- Boyko TV, Longaker MT, Yang GP. Review of the Current Management of Pressure Ulcers. *Adv Wound Care (New Rochelle).* 2018;7(2):57-67. doi:10.1089/wound.2016.0697.

Correspondencia: Mariana T. Gómez López, MD  
Email: marianagomezlopez35@gmail.com  
Conflicto de intereses: ninguno

Recibido: 15-02-2020  
Aceptado: 04-03-2020

## Dermatosis nodular en las piernas

*Nodular dermatosis in the legs*

**Leonardo A. Sánchez-Saldaña**

### CASO CLÍNICO:

Paciente de sexo femenino, de 17 años de edad, natural de Lima, estudiante universitaria, sin historia previa de tuberculosis, consulta por enfermedad de 2 meses de evolución, inicio insidioso y progresivo, caracterizado por la aparición de lesiones nodulares asintomáticas en las piernas.

La paciente refiere la aparición en forma espontánea de lesiones como moretones en las piernas, que le causan dolor al presionarla. Como antecedentes refiere alergia a la penicilina y prima con tuberculosis pulmonar en tratamiento. No historia personal de tuberculosis.

Al examen físico preferencial se aprecia en ambas piernas nódulos y placas eritemato-violáceas, de límites difusos,

superficie irregular, indurada y algunas con escamas finas que afectan la cara anterior y lateral lateral de las piernas predominantemente. Figura N° 1 a 4. La paciente presenta buen estado general.

Los exámenes complementarios: Hematológico, bioquímico y renal de rutina dentro de valores normales. Velocidad de sedimentación globular 20 mm. PPD 15 mm. Cultivo de biopsia cutánea negativo para micobacterias típicas y atípicas. La biopsia de la lesión muestra paniculitis lobulillar con vasculitis e infiltrado linfocitocitario con focos de necrosis. Coloración Ziehl Nielsen negativo. Figuras N° 5 a 10. La radiografía de pulmones muestra incremento de la trama fibrointersticial a predominio izquierdo.



**Figura N° 1.** Inicio con nódulos eritematosos en la cara anterior de las piernas, al evolucionar dejan hiperpigmentación.



**Figura N° 2.** Nódulo eritematoso, consistencia reblandecida, superficie con borde escamoso.

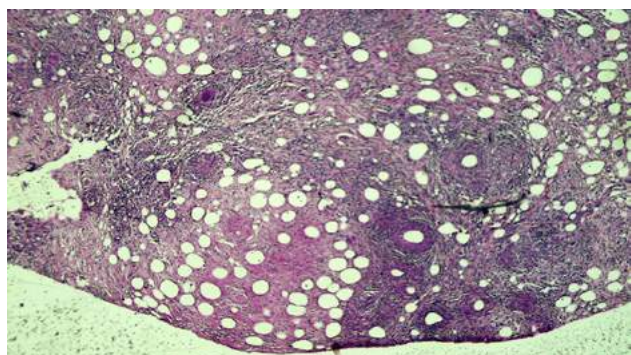


**Figura N° 3.** Placa eritemato-violácea en cara anterior de la pierna, superficie escamosa.

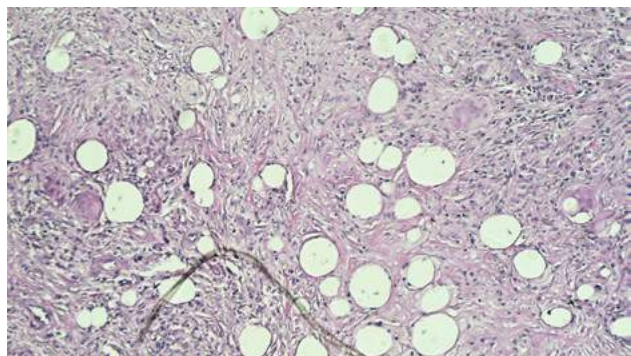




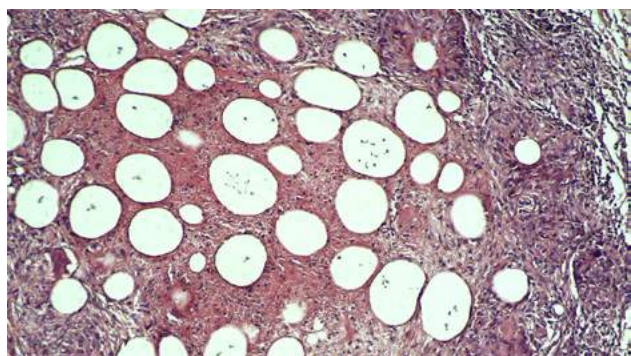
**Figura N° 4.** Nódulos y placas en la pierna cara antero lateral. Lesiones en diferentes estadios evolutivos.



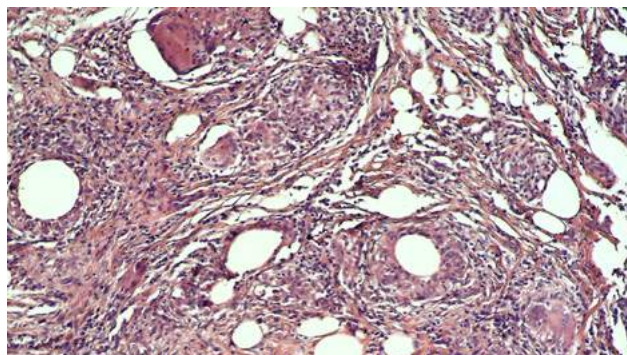
**Figura N° 5.** Panniculitis lobulillar con vasculitis y áreas de necrosis del lobulillo adiposo.



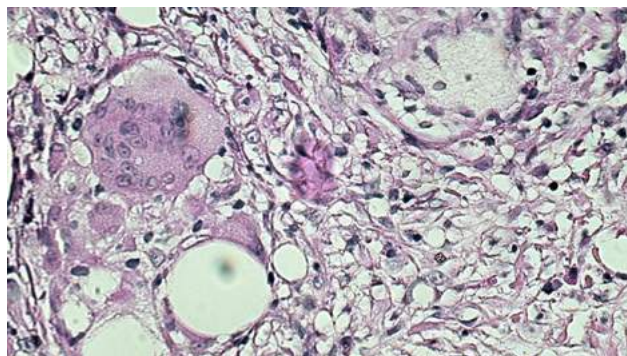
**Figura N° 6.** Granuloma tuberculoso con células gigantes multinucleadas.



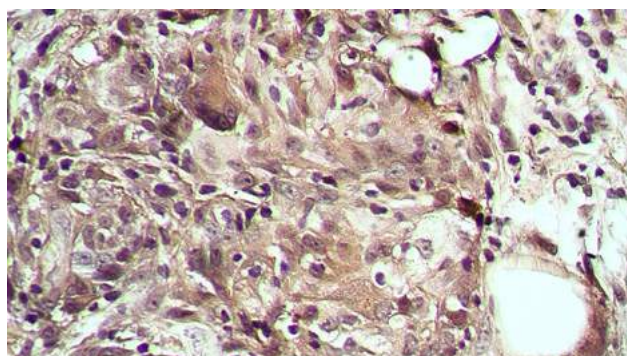
**Figura N° 7.** Granuloma tuberculoso y área de necrosis.



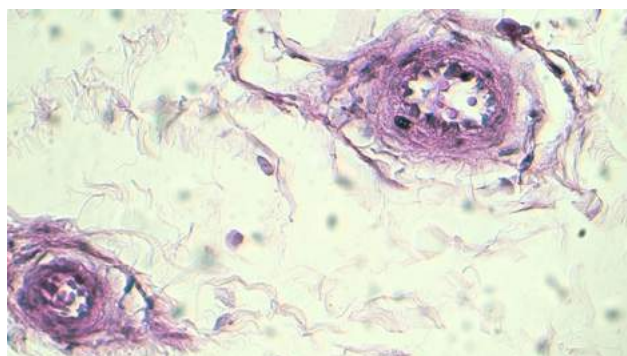
**Figura N° 8.** Panniculitis lobular; áreas de necrosis y células gigantes multinucleadas.



**Figura N° 9. A.** Infiltrado inflamatorio compuesto de histiocitos, linfocitos y células gigantes multinucleadas.



**Figura N° 9. B.** Granuloma tuberculoso con Infiltrado inflamatorio compuesto de histiocitos, células epitelioides y células gigantes multinucleadas.



**Figura N° 10.** Vasculitis de vasos de mediano calibre.



## ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

### Diagnóstico: Eritema Inurado de Bazin

#### COMENTARIO

El *eritema indurado de Bazin* (EIB) es una enfermedad nodular profunda crónica relacionada con una hipersensibilidad al bacilo tuberculoso, caracterizada clínicamente por una induración subcutánea no dolorosa con formación de nódulos o placas que a menudo se ulceran, localizadas en la cara posterior de las extremidades inferiores, sobre todo en mujeres jóvenes, cuyo patrón histopatológico es el de una paniculitis lobulillar con vasculitis y presencia de granulomas tuberculoideos; incluida dentro del grupo de las tuberculides<sup>1-3</sup>.

El EIB fue descrito por primera vez por *Ernest Bazin* en 1861<sup>1,2</sup> como una erupción indolente de nódulos mal definidos localizadas en las piernas de mujeres de mediana edad, quien lo denominó “*escrofulide eritematosa*”<sup>1,3,4</sup>.

Es actualmente una vasculitis alérgica nodular crónica o paniculitis lobulillar con vasculitis, causada por hipersensibilidad al bacilo tuberculoso o a sus fracciones presente o pasado, a un foco a distancia, con hiperergia a la tuberculina y respuesta al tratamiento antituberculoso<sup>1,4</sup>. Esta asociación ha constituido una controversia debido a la imposibilidad de aislar a la micobacteria en las lesiones cutáneas y a la ausencia de tuberculosis activa demostrable en la mayoría de los pacientes. Hoy la *vasculitis nodular* es considerada como un desorden reactivo a varios factores etiológicos, uno de los cuales puede ser el bacilo de la tuberculosis. El hallazgo mediante PCR (reacción en cadena de la polimerasa) de fragmentos de ADN de *Mycobacterium tuberculosis* en biopsias cutáneas de lesiones de EIB han contribuido a confirmar la etiología tuberculosa en una subpoblación de vasculitis nodular con hipersensibilidad a la tuberculina<sup>1</sup>. Algunos autores prefieren reservar el término EIB para los casos asociados a tuberculosis y el de vasculitis nodular para el resto, mientras que otros consideran a estos términos sinónimos que se describen una misma entidad clínico-histopatológica, independientemente del factor causal o desencadenante. La clave durante el proceso del diagnóstico está en distinguir el EIB de origen tuberculoso de otras formas de vasculitis nodular no relacionada con la tuberculosis<sup>1</sup>.

El EIB se caracteriza clínicamente por la presencia de nódulos y/o placas induradas, eritemato-violáceas, de contornos mal definidos, dolorosos a la presión y con frecuencia bilaterales, persistentes o recurrentes<sup>1,2</sup>. Algunas lesiones se reblandecen determinando úlceras irregulares,

superficiales, de bordes azulados, que al curar dejan cicatrices atróficas pigmentadas<sup>1-3</sup>. Estas formas ulceradas corresponden a la variedad de Hutchinson del EIB<sup>1</sup>. Las lesiones tienen especial predilección por la cara anterolateral de piernas y preferentemente se desarrollan sobre eritrocianosis supramaleolar o sabañones. Se ha descrito presentaciones atípicas unilaterales o localizadas en brazos o muslos con mayor frecuencia en hombres<sup>1,2</sup>. Su evolución es crónica, con resolución lenta y recurrente a lo largo de años, con mayor frecuencia en épocas frías, invierno y principios de primavera<sup>1,2</sup>.

El patrón histopatológico del EIB es el de una paniculitis lobulillar que comparte muchas características con la vasculitis nodular<sup>5-7</sup>. En estadios iniciales se observa colecciones discretas de células inflamatorias a predominio de neutrófilos, luego aparece una extensa necrosis de los adipocitos, los cuales son fagocitados por los histiocitos, transformándose en células de aspecto espumoso. En las lesiones bien establecidas de EIB se observa infiltrado granulomatoso compuesto de histiocitos, células epitelioides, células gigantes multinucleadas y linfocitos, adyacentes a las áreas de necrosis. Cuando se produce daño intenso de los vasos sanguíneos, se observa áreas extensas de necrosis caseosa y las lesiones muestran una histopatología de tuberculosis<sup>2</sup>. La tinción de Ziehl-Nielsen no muestra la presencia de micobacterias<sup>2,5-8</sup>.

Se postula que tanto una reacción de hipersensibilidad de tipo III como una de tipo IV, o la combinación de ambos mecanismos fisiopatológicos, estarían involucrados en el desarrollo del EIB. Por otro lado una hipersensibilidad retardada a componentes del bacilo tuberculoso proveniente de un foco latente de TBC, podría ser la causa de la vasculitis, lo que deriva en isquemia, inflamación y finalmente necrosis grasa de los lobulillos.

El diagnóstico de EIB se realiza sobre la base de las características clínicas e histopatológicas compatibles; la confirmación de la asociación con *M. tuberculosis* por Mantoux fuertemente positiva o detección por PCR y la buena respuesta a la terapia antituberculosa.

El diagnóstico diferencial se realiza fundamentalmente con el eritema nudoso y con la vasculitis nodular. El estudio histopatológico es útil para diferenciarlos<sup>9</sup>.

El tratamiento del EIB asociados a tuberculosis debe ser a base de fármacos tuberculostáticos. El tratamiento de elección es la triple terapia antituberculosa con isoniacida, rifampicina y pirazinamida en pauta clásica de estos 3 fármacos durante 2 meses seguido de isoniacida y rifampicina 4 meses más. Esto resuelve las lesiones y evita

las recaídas. El tratamiento en monoterapia con isoniacida, aunque eficaz en muchos casos, no se recomienda por el riesgo de desarrollo de resistencias. Otros tratamientos utilizados han sido corticoides, antiinflamatorios no esteroideos, tetraciclinas y yoduro de potasio; pero éstos deberían ser reservados solo para los casos de vasculitis nodular no tuberculosa.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Demarchi M, Hernández MI, Poggio N, Abeldaño A, Kien MC y Chohuela EN. Eritema indurado de Bazin. A propósito de un caso. Arch. Argent. Dermatol. 2004;54:11-15.
2. Thomas E, Sánchez-Saldaña L, Sáenz-Anduaga E, Zegarra del Carpio R. Eritema indurado de Bazin. Dermatol Perú 2006;16(2):160-3.
3. Tincopa OW, Sánchez-Saldaña L. Tuberculosis cutánea. Dermatol Perú 2003;13(3):195-214.
4. Campos M, Urdaneta E. Eritema indurado de Bazin. Estudio clínico y paraclínico de 20 casos. Acta Médica Colombiana 1977;2(1):27-34.
5. Weedon D, Strutton G. Infecciones bacterianas y por rickettsias: Patrones histológicos. En: Weedon. Piel. Patología 1° Ed. Madrid. Marbán Libros SL. 2002:519-542.
6. Hood A, Kwan TH, Mihn M, et al. disease of the subcutis. En Primer of Dermatopathology 3° ed. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins, 2002:487-511.
7. Schneider JW, Jordan HF. Erythema Induratum of Bazin. A histopathological study of 20 cases. Am J Dermatopathol 1996;18:172-185.
8. Morales C, Carreño L, Sanhueza V. Paniculitis y eritema indurado de Bazin. Rev chilena Dermatol 2010;26(3):318-320.
9. Rodríguez O. Tuberculosis cutánea. Rev Fac Med UNAM 2003;46(4):157-150.

Correspondencia: Dr. Leonardo A. Sánchez-Saldaña  
Email: dr\_leonardosanchez@yahoo.es

Recibido: 21-01-2020  
Aceptado: 15-02-2020



## VISITA NUESTRA REVISTA

# DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

[www.dermatologiaperuana.pe](http://www.dermatologiaperuana.pe)

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA

## Genodermatosis vesicular y ampollas de los grandes pliegues

*Vesicular genodermatosis and blisters of the great folds*

**Leonardo A. Sánchez-Saldaña\***



**Figura N° 1.** Dermatitis localizada en las áreas de los pliegues. El caso clínico es de una paciente de 56 años de edad, natural de Lima, hermana con dermatosis similar, consulta por presentar lesiones de aspecto eccematosa en los genitales, exudativas, de 20 años de evolución, con mejorías y exacerbaciones.



**Figura N° 3.** A mayor aumento. Placa eritemato-violácea, de aspecto hipertrófico, superficie papular, verrucoso, que afecta los pliegues de la región perineal.



**Figura N° 5.** Afectación del pliegue interglúteo, placas eritematosas no bien definida.



**Figura N° 2.** Placa que se extienden por la periferia con borde circinado.

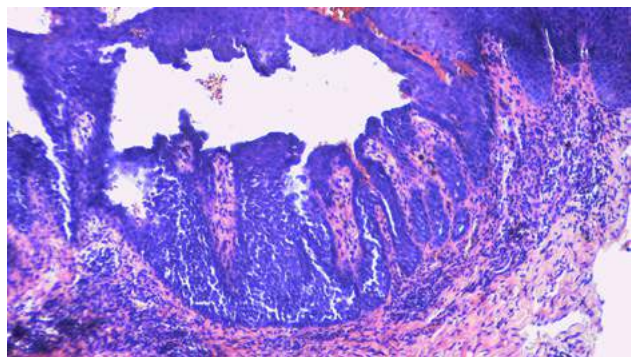


**Figura N° 4.** Placas de aspecto hipertrófico, verrucoso en los labios, color blanco grisáceo. Afectación más extensa con compromiso genital, inguinal y parte superior de los muslos.

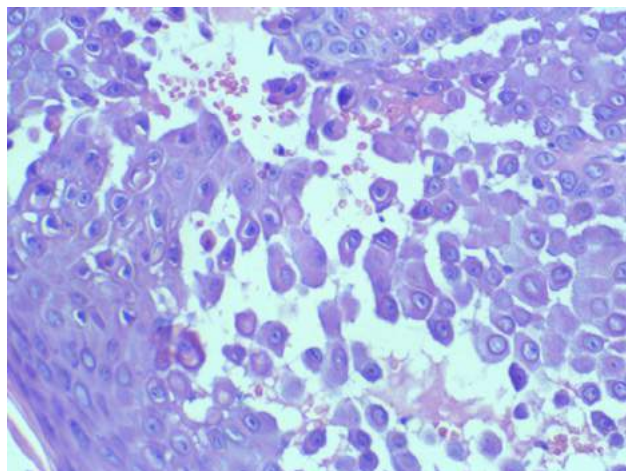


**Figura N° 6.** Afectación de las axilas.

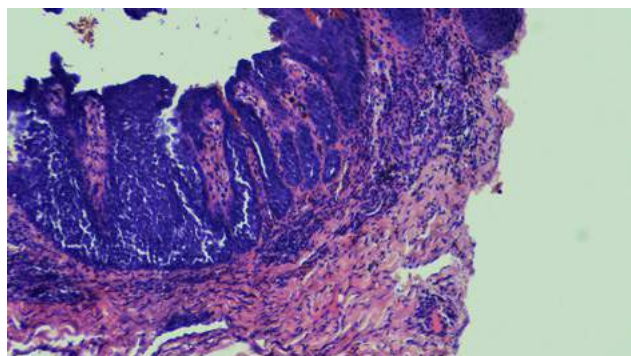




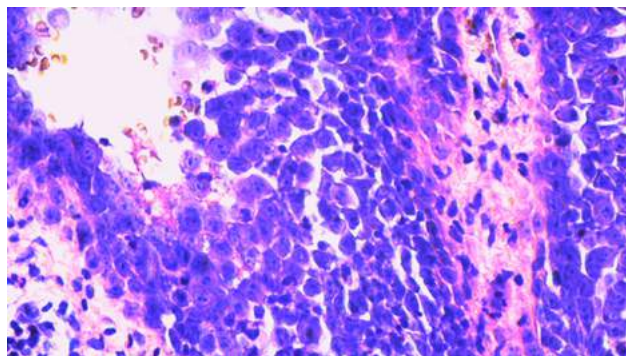
**Figura N° 7.** Aspecto típico de la epidermis. Ampolla intraepidérmica, acantosis irregular y hendiduras acantolíticas.



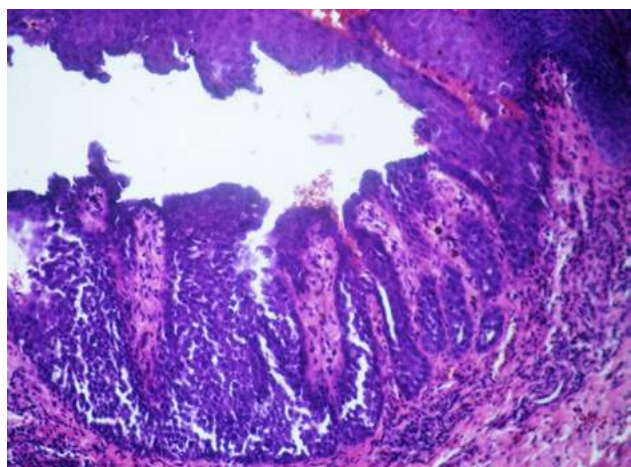
**Figura N° 10.** Células acantolíticas intraepidérmicas.



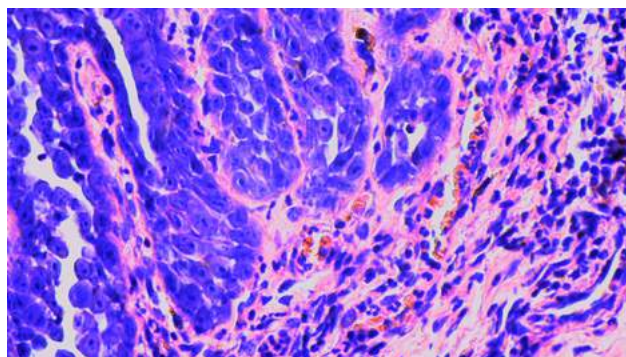
**Figura N° 8.** Base de la ampolla tapizada por una capa de células basales.



**Figura N° 11.** Estrato espinoso con acantolisis e imagen de pared desmoranándose.



**Figura N° 9.** Aspecto típico de la epidermis en pared de ladrillos derrumbada, fisuras y hendiduras intraepidérmicas.



**Figura N° 12.** Obsérvese el proceso acantolítico intraepidérmico y las hendiduras.



## DIAGNOSTICO

### Penfigo familiar benigno

#### Comentario

El *pénfigo familiar benigno* (PFB) o *enfermedad de Hailey-Hailey*, es una genodermatosis crónica, autosómica dominante ligada al gen *ATP2C1* localizado en el cromosoma 3q21-q24 que codifica una bomba de calcio intracelular que participa en la formación de moléculas de adhesión como las *cadherinas*, lo que conduce a una acantolisis prominente que lleva a la formación de vesículas-ampollas intraepidérmicas<sup>1-4</sup>.

El PFB, fue descrita por primera vez en 1939 por los hermanos Hailey-Hailey, que se presenta entre la tercera y cuarta década de vida<sup>2</sup>. Su evolución es crónica y se caracteriza por brotes recurrentes de vesículas y ampollas sobre una base eritematosa, localizadas principalmente a nivel de los pliegues cutáneos. El proceso es benigno, pero se acompaña de dolor, prurito y fetidez en muchos de los casos<sup>2</sup>. Se han identificado factores desencadenantes como la fricción, exposición solar, calor, frío y agentes infecciosos<sup>2-5</sup>.

Aunque la enfermedad es una genodermatosis, más de las dos terceras partes de los pacientes se mantienen asintomáticos hasta alrededor de la tercera y la cuarta década de la vida, momento en el que se inicia la enfermedad. Existen antecedentes familiares en el 70% de los casos, siendo el 30% restante, casos esporádicos<sup>2</sup>. No se ha observado predilección por sexos ni razas. La incidencia se estima en 1:50,000<sup>2,6</sup>.

En relación a su etiopatogenia, la enfermedad de Hailey-Hailey es una genodermatosis de herencia autosómica dominante, penetrancia incompleta y expresividad variable. Se produce por múltiples mutaciones heterocigotas en el gen *ATP2C1*, localizado en el cromosoma 3q21-q24<sup>2</sup>. El gen codifica la proteína SPCA1 que es una bomba de calcio y magnesio localizado en la membrana del aparato de Golgi de la célula<sup>1,2,4,5</sup>. El calcio participa en la formación de las *cadherinas*, moléculas de adhesión intraepidérmicas. Existen dos tipos de *cadherinas*: las *cadherinas* clásicas o *cadherinas E* y las *cadherinas* desmosomales. De esta manera se altera la concentración de este ion entre el aparato de Golgi y el citosol, lo que determina una falla en la diferenciación epidérmica, que lleva a la acantolisis que es responsable de la formación de ampollas<sup>1,2,4-7</sup>.

Se han descrito formas clínicas<sup>4</sup>:

1. De placa fija

2. Formas simétricas

3. Formas diseminadas

4. Formas generalizadas

Clínicamente se caracteriza por una erupción recurrente de vesículas flácidas y ampollas, sobre un fondo eritematoso, que determina la formación de placas que se extienden por la periferia con un borde circinado. En el centro de la lesión se forman vesículas pequeñas, que se rompen dejando una superficie erosiva y exudativa, con escamo-costra. En los pliegues es común que se presenten maceradas, con formas vegetantes e hipertróficas. El signo de Nikolsky es, a menudo, positivo en las áreas afectadas. Evoluciona por brotes que duran meses. Las lesiones curan sin dejar cicatriz, pudiendo existir hiperpigmentación residual. En la mayoría de los pacientes la enfermedad tiene una extensión limitada, sin embargo se han publicado casos de eritrodermia. Lo más habitual es que las lesiones se localicen en los grandes pliegues como en las axilas, ingle, región inframamaria, antecubital, popliteo y en el cuello. Con menor frecuencia, se observan en los hombres, en la espalda, escote y rostro. No es habitual que las mucosas se afecten. Se han comunicado casos con compromiso de la mucosa oral, esofágica, laríngea, perineal, vulvovaginal, conjuntival, a veces como única manifestación<sup>2-5</sup>.

Debido a que las manifestaciones clínicas del PFB son variadas, el diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio histológico de la piel comprometida. Se caracteriza por la formación de hendiduras o ampollas intraepidérmicas secundaria a la acantolisis suprabasal. La acantolisis suele ser extensa y afectar varias capas del estrato espinoso. A pesar de la desaparición masiva de los puentes intercelulares, algunos persisten y mantienen unidos a los queratinocitos en forma parcial, determinando una imagen típica que se ha comparado con una "pared de ladrillos dilapidada". La acantolisis respeta el epitelio de las estructuras anexiales. Es frecuente observar las papilas dérmicas elongadas y cubiertas por una o pocas capas de queratinocitos que protruyen en el interior de la ampolla, semejando vellocidades<sup>2,5</sup>. En la dermis superficial puede haber un infiltrado linfocitario perivascular de variada intensidad. Los estudios de IFD e IFI son negativos. La microscopía electrónica muestra un defecto en la adhesión desmosómica con separación de los tonofilamentos<sup>2,3</sup>.

El diagnóstico diferencial histopatológico se plantea con tres enfermedades dermatológicas: El pénfigo vulgar, la enfermedad de Darier y la enfermedad de Grover<sup>2,3</sup>. En el caso del pénfigo vulgar, enfermedad autoinmune, la acantolisis usualmente se limita a la zona suprabasal, las células acantolíticas no están bien preservadas como

en el pénfigo familiar benigno y frecuentemente se encuentran eosinófilos. En los casos difíciles, la clínica y la inmunofluorescencia directa (IFD) permiten realizar un diagnóstico correcto. En el caso de la enfermedad de Darier, es una genodermatosis, donde la disqueratosis es marcada, la acantolisis y la separación suprabasal son menos prominentes y los cambios epidérmicos (acantolisis e hiperqueratosis) son notorios. En el caso de la enfermedad de Grover, enfermedad inflamatoria de mecanismo desconocido; se describen cuatro variantes, una de ellas se asemeja a la enfermedad de Hailey-Hailey, los cambios se limitan a unas cuantas papilas dérmicas y crestas epidérmicas. En este caso como los anteriores, el diagnóstico clínico nos permite resolverlos<sup>1</sup>.

Se han propuesto numerosos tratamientos tópicos, físicos y sistémicos. Hasta la fecha no existe modalidades terapéuticas que sean totalmente efectivas, si bien el láser de dióxido de carbono (CO<sub>2</sub>) ha logrado remisiones prolongadas<sup>2</sup>.

Como tratamiento tópico se describen distintas opciones terapéuticas. Los análogos tópicos de la vitamina D3, como el *tacalcitol* 2mg/g, *calcipotriol* y *calcitriol* (3 µg/g), en ungüento 2 veces/semana, fueron efectivos en casos aislados de pacientes con enfermedad resistente a otros tratamientos tópicos. Es posible que éstos inhiban la acantolisis al incrementar la<sup>2</sup> disponibilidad de calcio intracelular en los queratinocitos<sup>2</sup>. La ciclosporina tópica al 0.1 % en una aplicación diaria fue usado con éxito. *Tacrolimus* tiene un mecanismo de acción similar a la ciclosporina, pero es 10 a 100 veces más potente in vitro y con mayor absorción cutánea. Ambos inhiben la calcineurina, bloqueando la activación, proliferación de los linfocitos T y la producción de citoquinas<sup>2,3</sup>.

Como tratamiento sistémico se han utilizado múltiples opciones terapéuticas para los casos rebeldes a los tratamientos tópicos, como la vitamina E, metotrexato, talidomida o PUVA. Estos pueden mejorar o controlar la

enfermedad a largo plazo. Se ha utilizado metilprednisolona de 20-40 mg/día con buena respuesta. Se ha utilizado dapsona 100-200 mg/día en forma efectiva, con dosis de mantenimiento de 50 mg/día. Los retinoides como la isotretinoína o el etretinato, se han utilizado a dosis de 1 mg/kg/día con resultados variables. La ciclosporina oral es efectiva a la dosis de 2,8 a 5 mg/kg/día, si bien los efectos adversos como la hipertensión y la nefrotoxicidad, limitan su uso a largo plazo<sup>2,3-10</sup>.

En aquellos que no responden a ningún tratamiento deben emplearse modalidades quirúrgicas, como escisión seguida de autoinjerto de piel, criocirugía, dermabrasión o láser de CO<sub>2</sub>. Otras modalidades terapéuticas son PUVA, radioterapia superficial y la terapia fotodinámica con ácido 5-aminolevulínico, casos recalcitrantes<sup>2,8-10</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Rueda X, Amaya A. Enfermedad de Hailey-Hailey. Rev Asoc Col Dermatol 2008;16(1):38-39.
2. Franco M, Malieni D, Belatti A, Galimberti RL. Enfermedad de Hailey-Hailey. Dermatol.Argent., 2011;17(4):268-276.
3. Rodríguez M, Ramos A, Sánchez D. Pénfigo benigno familiar (enfermedad de Hailey-Hailey). Rev Cent Dermatol Pascua 2009;18(1):25-30.
4. De Peña J, Navarrete G, Marquez CE. Pénfigo benigno familiar (enfermedad de Hailey-Hailey): Presentación de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua 2007;16(3):163-169.
5. Vélez A, Medina I, Moreno JC. Enfermedad de Hailey-Hailey. Piel 2001;16:272-277.
6. Tello-Flores M del C, Kochubei-Hurtado A, Carbajall-Chavez T y Sánchez-Félix G. Pénfigo benigno familiar. Dermatol Perú 2013;23(4):232-234.
7. Pires M, Brizuela A, Muñoz A, Giansante E, Ball E. Pénfigo benigno familiar (enfermedad de Hailey-Hailey): A propósito de un caso. Dermatol venez 2011;49(1,2):48-50.
8. Romano MS, Gómez B, Rey LP. Pénfigo familiar benigno (enfermedad de Hailey-Hailey): A propósito de dos casos. 2015;65(4):140-143.
9. López N, Tablada ME, López CD, Selva V, Solá A. Enfermedad de Hailey-Hailey – Hailey en varias generaciones de una familia. MEDISAN 2012;16(12):1036-1941.
10. Fernández-Bussy R, Biancofiore G, Buttigliero R, Macoc Ma, y col. Pénfigo benigno familiar con buena respuesta a metotrexate. Med Cutan Iber Lat Am 2013;41(3):129-132.

Correspondencia: Dr. Leonardo A. Sánchez-Saldaña  
Email: dr\_leonardosanchez@yahoo.es

Recibido: 15-01-2020  
Aceptado: 25-02-2020



# La dermatología: un paseo a través del tiempo

## PARTE I

*Dermatology: a walk through time.*

*Part I*

**Leonardo Sánchez-Saldaña\***

### RESUMEN

*La Dermatología es la rama de la medicina que trata las enfermedades de la piel, y las enfermedades de la piel siempre muy evidentes, han llamado la atención desde los tiempos más antiguos. Si bien la dermatología como especialidad nace en el siglo XVII, se desarrolla sobre todo en el siglo XVIII y XIX, progresando desde sus inicios como una rama de la medicina interna. Saltar sobre los milenios hasta fines del siglo XVIII no debe hacernos olvidar los méritos de las primeras civilizaciones y héroes europeos. En los albores de la humanidad, cuando comenzaron a desarrollarse las estructuras sociales y los miembros de la comunidad asumieron el papel de curanderos; existen pruebas de que las enfermedades de la piel eran reconocidas y que se realizaron tentativas terapéuticas. En este artículo daremos un paseo por la dermatología a través del tiempo, sin olvidar los méritos de la medicina de los sumerios y asirios, la medicina helénica, egipcia y griega, pasando por la gran concentración de grandes talentos de la escuela francesa, inglesa, Viena y América entre otras, desde su inicios hasta nuestros días.*

**Palabras clave:** Dermatología, historia.

Dermatol Peru 2020; 30 (1): 70-84

### ABSTRACT

*Dermatology is the branch of medicine that treats skin diseases, and skin diseases have always been very evident, that have caught the eye since the earliest times. Although dermatology as a specialty was born in the seventeenth century, it developed mainly in the eighteenth and nineteenth centuries, progressing from its beginnings as a branch of internal medicine. Jumping over the millennia until the end of the 18th century should not make us forget the merits of early European civilizations and heroes. At the dawn of humanity, when social structures began to develop and members of the community assumed the role of healers; there is evidence that skin diseases were recognized*

*and that therapeutic attempts were made. In this article we will take a walk through dermatology through time, not forgetting the merits of the medicine of the Sumerians and Assyrians, Hellenic, Egyptian and Greek medicine, through the great concentration of great talents of the French school, enters, Vienna and America among others, from its beginnings to the present day.*

**KEY WORDS:** *Dermatology, history.*

Las enfermedades de la piel siempre muy evidentes han llamado la atención desde los tiempos más antiguos, y para explicar en detalle la historia de nuestra especialidad, una de las más antiguas entre las especialidades clínicas clásica, podríamos remontarnos, a los tiempos bíblicos. La palabra hebrea que corresponde a prurito, rascado, *I, hitgared*, en el libro de Job (2:8) es una expresión citada, solo una vez en todo el texto del Antiguo Testamento<sup>1</sup>.

Saltar sobre los milenios hasta fines del siglo XVIII no debe hacernos olvidar los méritos de la medicina de los *sumerios y asirios*, la medicina *helénica, romana e islámica*

\*. Profesor Invitado de Post Grado de Dermatología. Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Médico dermatólogo de clínica privada, Past Presidente de la Sociedad Peruana de Dermatología. Ex jefe del Departamento de Dermatología - Hospital Militar Central - Lima.

ni restar importancia a los primeros héroes europeos como Hipócrates de Coz, Arataeus de Capadocia, Gerolamo Mercuriale, San Isidro de Sevilla, Samuel Haffenrefer entre otros<sup>1</sup>.

La Dermatología hace 5.000 años; tres milenios antes de Cristo, entre el Tigris y el Éufrates los *sumerios*, y *asirios* (consideradas como las más antiguas civilizaciones del mundo, caracterizados por el empleo de la escritura (cuneiforme) como método de comunicación, nos dejaron antiquísimas recetas dermatológicas y alcanzaron gran desarrollo en la cosmética. Se encontró utensilios y tablillas con descripción de fórmulas cosméticas. La enfermedad estaba ligada a espíritus malignos; así *Rabisu* gobernaba la piel, *Asu* (mezcla de sacerdote y médico) extirpaba los demonios por medio de plantas, lodo, ungüentos, emplastos y vendajes dotados de poderes mágicos. Sus recetas, incluía 250 derivados de vegetales y 120 minerales: anís, belladona aceite de castor, canela, ajo, marihuana, asafétida, mandrágora, opio, mostaza y apio. Como vehículos utilizaban vino, aceites, grasas, miel, cera, leche y agua<sup>2</sup>. Estas prácticas fueron recogidas por el antiguo Egipto. En el *antiguo Egipto* se han documentado enfermedades de la piel en momias que datan de 5,000 años atrás. En los *papiros de Ebbers*, (1500 a C) Figura N° 1, uno de los más antiguos tratados médicos y de farmacopea conocidos, redactado en el antiguo Egipto, cerca del año 1500 antes de nuestra era, en los tiempos de *Amenhotep I* (Dinastía XVIII); descubrimiento más importante sobre la antigua medicina egipcia, concretamente la correspondiente a la *columna 72 la dedicaba a las patologías dermatológicas*, donde se describe manchas, eczemas, acné y otras enfermedades de la piel, donde existe más de 700 fórmulas magistrales y remedios y la descripción de pomadas y emplastos<sup>3,4</sup>, y los



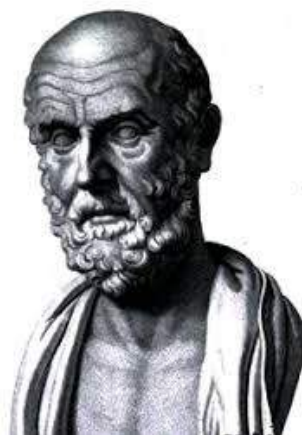
**Figura N° 1.** Papiro de Ebers.

Fuente: [https://es.wikipedia.org/wiki/Papiro\\_Ebers](https://es.wikipedia.org/wiki/Papiro_Ebers)

papiros de *Edwin Smith* (1600 a C), quedaron registrados hace más de 3,500 años, tratamientos estéticos para la piel que incluyen una fórmula para quitar las arrugas e imperfecciones, área de creciente interés en los tiempos actuales<sup>4</sup>. Los médicos egipcios utilizaban resorcinol y pasta de sulfa para la exfoliación de la piel; también usaban aceites animales, sales y alabastro para mejorar

la apariencia de la piel. El *papiro de Smith* contiene recetas para el rejuvenecimiento de ancianos y extensas descripciones de cirugías, cuidados postoperatorios y manejo de complicaciones. Hasta la actualidad se practican tatuajes y escarificaciones para alterar permanentemente su apariencia. En la antigüedad las conchas eran utilizadas para cortar la piel. En la *Biblia hebrea*, escrita unos 2,700 años atrás, se describe con claridad enfermedades de la piel y su tratamiento<sup>1</sup>.

En la Grecia clásica, *Hipócrates de Cos* (Isla de Cos, Grecia, 460 a C-370 a C) Figura N° 2, su contribución a la medicina fue muy importante y se le considera el “*Padre de la Medicina*”. Aunque a menudo en los textos bíblicos se citan ya algunas enfermedades de la piel, es en la Grecia clásica cuando Hipócrates hace las primeras descripciones dermatológicas<sup>1,3,6</sup>. Se le atribuye la primera descripción de la *acropaquia*, un signo clínico importante en la enfermedad pulmonar obstructiva. Se le acredita la palabra “*cáncer*” y los términos “*carcinos*” y “*carcinomas*” para nombrar a las formas no ulceradas y ulceradas de los tumores<sup>6</sup>. Aportó al reconocimiento de muchas formas de cáncer (mama, estómago, cervix, recto y piel). Prestó atención a la importancia de la sudoración de un paciente y de la influencia del baño en el cuerpo, y tenía conocimiento de los poros de la piel<sup>5</sup>. No describió un tratamiento exclusivo de la piel, sus terapias eran muy limitadas, ya que proponía solamente cauterización y algunas pastas cáusticas.



**Figura N° 2.** Hipocrates de Cos.

Fuente: [En,https://es.wikipedia.org/wiki/Hipócrates](https://es.wikipedia.org/wiki/Hipócrates)

Los antiguos romanos habían ya reconocido algunas enfermedades dermatológicas, así *Plinio* describe el herpes zoster. *Aulo Cornelius Celso* (romano 30 a .C - 50 d C) Figura N° 3, en su libro “*Medicinae libri octo*”



**Figura N° 3.** Aulo Cornelius Celso (30 a C - 50 d C).

Fuente: [https://es.wikipedia.org/wiki/Aulo\\_Cornelio\\_Celso](https://es.wikipedia.org/wiki/Aulo_Cornelio_Celso)



escribe con precisión dermatosis como los carbuncos, furúnculos, alopecia areata, sarna, lepra, tiña inflamatoria (que aún hoy la llamamos kerion de Celso) e incluso el eritema multiforme. Su obra contiene descripciones detalladas de los síntomas y diferentes variedades de la fiebre, y se le atribuye el registro de los signos cardinales de la inflamación conocida como “Celso tétrada”. Calor (calor), dolor (dolor), tumores (hinchazón) y rubor (enrojecimiento e hiperemia)<sup>7</sup>.

*Arataeus de Capadocia* Figura N° 4, Griego del Siglo II DC (120-200 DC), Posiblemente contemporáneo de Galeno, considerado notable médico clínico de la antigüedad, de la época imperial romana, escribió un tratado “*sobre las causas y los síntomas de las enfermedades*”, uno de los mejores manuales clínicos de la antigüedad, donde describe con notable detalle los síntomas y métodos diagnósticos conocidos para muchas enfermedades, actualizando el empirismo hipocrático. La obra de Arateo se incluye en el periodo de transición de la medicina helenístico-romana que algunos autores designan “*pregalénico*”, y está recogida en su mayor parte en dos tratados dedicados respectivamente a la descripción de numerosas enfermedades agudas



**Figura N° 4.** Arataeus de Capadocia (120-200 d C).

Fuente: <https://es.wikipedia.org>

y crónicas a los que hay que sumar otros dos en los que aborda el tratamiento de las mismas. Sus aportaciones a la dermatología alrededor del año 150 DC. Fueron: realizó una buena descripción de la lepra, describió la elefantiasis, refiriéndose a la facies leonina de la lepra lepromatosa (le llama leontiasis por el aspecto que adopta el rostro y las destrucciones óseas). Las llama también satiriasis por el apetito sexual exacerbado que se observa en estos pacientes<sup>8,9</sup>.

*Galeno, nacido en Pérgamo* (129 – 200 d C) Figura N° 5. Médico, cirujano y filósofo griego en el imperio romano, considerado uno de los más completos investigadores médicos de la Edad Antigua. En sus comentarios de los libros de Hipócrates, atribuye las enfermedades de la piel a alteraciones de los humores. Sus teorías no solo son aceptadas y extendidas en el mundo clásico, sino que permanecen inalteradas hasta el siglo XV. Se descubrió un *polimpsesto* de su obra “De los preparados y los poderes de los remedios simples” Los árabes conocen y transmiten

las teorías de Hipócrates y Galeno e introducen algunos tratamientos como los ungüentos mercuriales, los baños de aguas sulfurosas y el arsénico<sup>10</sup>.

*San Isidoro de Sevilla* (556 - 636) Figura N° 6. Fue arzobispo de Sevilla durante más de tres décadas, autor polifacético considerado como un puente entre

la edad antigua y la edad media (en tiempo de los reyes visigodos, contemporáneo de Leovigildo y San Hermenegildo), el hombre más sabio de su tiempo, fue el primer autor cristiano que trato de recopilar en una obra enciclopédica, todo el saber de su época; enciclopedia conocida como “*Ethimologiarum*” (*Etimologías*), cuyo tomo IV lo dedico al estudio de la medicina, con todas las ideas mas o menos erróneas de aquella época, pero que sirvió de texto durante mucho tiempo a los monjes de los conventos que cultivaron la medicina. Destaca el apartado VIII del cuarto tomo, denominado “*De morbis qui in superficie corporis videntur*”, “*De las enfermedades que se ven en la superficie del cuerpo*”, y en el que se ocupa de la *alopecia*, los *léntigos*, la *erisipela*, el *serpedo* (erupción de la piel con hinchazón purulenta), el *impétigo*, los *furúnculos*, las *verrugas*, *escabiosis*, la *lepra*, el *prúrigo*, la *elefantiasis*, el *orzuelo* y los *frenusculis o boqueras*; recopilando el saber de los autores Griegos clásicos Galeno, Plinio y Celso. Describe una serie de términos dermatológicos, su concepto e interpretación etimológica, muchos de ellos son aún de uso habitual: alopecia, erisipela, léntigo, verruga, scabies, ulcus, lepra, prurigo siendo así precursor de la Dermatología nueve siglos del primer libro específico de ésta, *De morbis cutaneis* de Hieronymus Mercurialis (1581) y doce antes de los autores que se consideran los verdaderos orígenes de la especialidad. Plenck (1738-1807), Willan (1757-1812) y Alibert (1768-1837)<sup>11,12</sup>.



**Figura N° 5.** Galeno de Pérgamo (Cludius Galeno: 129-200 d C).

Fuente: <https://es.wikipedia.org/wiki/Galeno>



**Figura N° 6.** Isidoro de Sevilla (556-636).

Fuente: <http://xsierrav.blogspot.com>

Destacan las aportaciones de Avicena (980 - 1037), que describe la elefantiasis y Avenzoar (1113 - 1162) en España que describe el ácaro de la sarna. Durante los siglos XIII, XIV y XV adquiere enorme importancia la lepra, enfermedad de hondas repercusiones socioculturales, que motivó la creación de numerosas leproserías en Europa y el norte de África<sup>13</sup>.

En el siglo XVI *Girolamo Mercuriale* (Forlì, Italia 1530 - 1605) Figura N° 7. Se ocupa de la alopecia y la pitiriasis (piojos), prescribiendo “ajos hervidos y calamento de mote” para eliminar los humores anormales infiltrados en la piel.



**Figura N° 7.** Hyeronimus Mercuriale (1530-1606).

Fuente: [https://es.wikipedia.org/wiki/Hyeronimus\\_Mercuriale](https://es.wikipedia.org/wiki/Hyeronimus_Mercuriale)

Publica el primer tratado sistemático de la piel, “*De Morbis cutaneis*” en 1572<sup>14,5</sup>. Otro importante fue *Samuel Haffenreffer* (1587-1660). Médico alemán, en 1660 introdujo la definición del término prurito. El prurito es la “sensación desagradable” que produce el cuerpo que provoca que una persona se pique. También es autor del primer libro de texto en países de habla alemana sobre el tema de la dermatología<sup>16</sup>.

El concepto de enfermedad en la medicina occidental estuvo dirigido hasta el siglo VII por los criterios del *Corpus Hippocraticum* y de *Galeno*, que en suma la consideraban una alteración de la fisiología del individuo. El desarrollo de la dermatología como especialidad médica se produce bajo la influencia constante de las ideas de *Thomas Sydenham* (1624 - 1689) Figura N° 8. Médico Inglés llamado el



**Figura N° 8.** Thomas Sydenham (1624-1689).

Fuente: [https://es.wikipedia.org/wiki/Thomas\\_Sydenham](https://es.wikipedia.org/wiki/Thomas_Sydenham)

“*Hipócrates inglés*”. Ha sido uno de los autores que más influencia ha tenido en el desarrollo de la medicina moderna, confiere a la enfermedad una identidad propia, siendo reconocible por unos síntomas constantes y peculiares (patognomónicos). Aplicó a las enfermedades la metodología utilizada por los botánicos de su época para la clasificación de las

plantas, basándose en síntomas sensorialmente perceptibles. Por este motivo *Sydenham* es considerado el iniciador de la nosografía moderna. Esta línea es seguida por Sauvages, Plenck, Willan, Bateman y alcanza la culminación con Alibert y su árbol de las dermatosis. En 1676 describe la *Febris Scarlatinae o escarlatina simple*, cuadros clínicos de presentación leve<sup>17</sup>

La dermatología como especialidad nace en el siglo XVII y se desarrolla sobre todo en el siglo XVIII. En este siglo pocos fueron los médicos que estudiaron dermatología, y sus tratados fueron muy leídos en el siglo inmediato. El siglo XVIII, fue una época en la que se tendió a clasificar todo, incluyendo las plantas y los animales. *Carl Von Linneo* (Suecia 1707-1778) elaboró una amplia clasificación botánica, que numerosos médicos copiaron y adaptaron con fines profesionales.

*Francois Boissier de la Croix de Sauvages* (1706 – 1767) Figura N° 9.

Médico y botánico francés, Su detallada clasificación de enfermedades ejerció una gran influencia en todo el continente europeo. El establecimiento de una nosología metódica para las enfermedades de la piel es un ejemplo de hasta donde llegaron los nosólogos. Su sistema de clasificación que estaba en el espíritu del trabajo de Thomas Sydenham y, que estaba de acuerdo con los métodos utilizados por los botánicos. En su sistema de clasificación enumeró 10 clases principales de enfermedades, que se dividieron en número de órdenes, 295 géneros y 2499 especies (enfermedades individuales). Explicó su nosología en el tratado “*Nosología Metódica de 1763*”<sup>18</sup>.



**Figura N° 9.** Francois Boissier de la Croix de Sauvages (1709-1767)

Fuente: <http://xsierrav.blogspot.com>, <http://es.wikipedia.org>

*Daniel Turner* (1667-1740) Figura N° 10. Fue el primer dermatólogo de Inglaterra, reconocido como el “Padre de la Dermatología británica”. Se le atribuye el primer libro en inglés sobre el diagnóstico y el tratamiento de las enfermedades de la piel<sup>19</sup>. Publicó en 1714 “*De Morbis cutaneis*”, un tratado de enfermedades localizada en la piel; la descripción de la anatomía de la piel fue exacta y su descripción clínica notable. Distingue dos tipos de afecciones de la piel: las que afectan el interior del cuerpo pero son asintomáticas en la superficie y las que son de origen externo. Turner también subraya la necesidad de profilaxis



**Figura N° 10.** Daniel Turner (1667-1740).

Fuente: <https://scienceirect.com/science/article/abs/pii/S0738081X1930135X>

contra las enfermedades venéreas. En su libro de sífilis hace una disertación práctica sobre la enfermedad venérea. Turner es recordado como un defensor de su época por defender que cada paciente debe ser visto como un individuo y por anunciar la importancia de observar la piel como parte de un examen físico de rutina<sup>19</sup>.

Jean Astruc (Sauve, Auvergne 1684 - Paris 1766). Figura N° 11. Médico Francés. Famoso profesor de medicina en Montpellier y Paris, fue el primero en escribir sobre sífilis y enfermedades de transmisión sexual. El más importante de sus tratados fue “*De Morbis Vemereis*” publicado en 1736, traducido al francés con el título de “*Traité des maladies vénériennes*” (3 volúmenes, 1740), que influyó considerablemente en el conocimiento de las sífilis y de algunas enfermedades cutáneas en su época. En este libro se mostró ferviente partidario del origen americano de la sífilis. Hacia el final de su vida decidió publicar sus famosas lecciones bajo el título *Traité des tumeurs et des ulcères*. En él se revisan una gran cantidad de procesos dermatológicos de toda índole y se definen tumores como “*elevaciones que desbordan por encima de las partes vecinas*”. Distingue entre *tumores naturales*, propios de la conformación del cuerpo (nariz, pómulo), *tumores no naturales*, que pueden acontecer en determinadas circunstancias como en el embarazo; *tumores contra natura*, formado por enfermedades auténticas, en los que distingue dos causas naturales – desplazamiento de ciertas partes de cuerpo sólidas o bandas (luxaciones, hernias) y – acúmulo de determinados humores



**Figura N° 11.** Jean Astruc (1684-1766).

Fuente: <http://es.wikipedia.org>

que opta por clasificar a modo de Galeno: Flemón, erisipela, edema, escirro, en otros engloba todos aquellos tumores que no cumplen las características anteriores (escrófulas, sarcomas, quistes, gomas, broncoceles y enfisema)<sup>20</sup>.

Astruc, en sus obras realiza una descripción bastante precisa de la estructura de la piel, distinguiendo la *cutícula*

*o epidermis*, que describe como una fina membrana que cubre todo el cuerpo dejando orificios de salida por los que salen las secreciones sudorales y sebáceas y los pelo; la *membrana reticular o mucosas* que se identifica con la actual estrato espinoso de Malpighi, constituido por células trabeculadas en una red; y la piel propiamente dicha (dermis) constituida por fibras tendinosas y una red de vasos y nervios entre las que se distingue glándulas esféricas sudorales, glándulas sebáceas, cápsulas tendinosas donde nacen los pelos, papilas nerviosas que se elevan “*formando los pliegues de la piel*” y otras múltiples glándulas que producen la transpiración insensible, que él creía un líquido diferente del sudor. Intenta buscar por pro primera vez lo que podríamos llamar el asiento anatomopatológico. Reconoce el acné como originado en las glándulas sebáceas<sup>20</sup>.

En Europa a inicios del siglo XIX, notables figuras centraron su atención en el estudio de las enfermedades cutáneas. En Viena Joseph Plenck (1732-1807), Inglaterra con Willan (1757-1812), Bateman (1778-1821) y Samuel Plumbe (1837), Alemania con Peter Frank (1745-1821), su hijo Josep Frank (1771-1842) y una sucesión de notables figuras en Francia, empezando con Lorry (1726-1823), Alibert (1768-1837), Biett (1781-1840), Cazenave (1802-1877), Rayer (1793-1867) y Bazin (1807-1878)<sup>1</sup>.

Joseph Jacobi Plenck (Viena. 1732-1807) “*Padre de la moderna dermatología y venereología europea*”. En 1776 publicó en la Universidad de Buda “*Doctrina de Morbis Cutaneis*”, obra dermatológica que es una de las que se recuerdan en la actualidad. Introduce la sistematización de las enfermedades y dividió las enfermedades dermatológicas en catorce clases y menciona 115 enfermedades que describe en forma muy sintética. Es significativa la enumeración de los 14 tipos de los que se podría llamarse “*lesiones elementales*”. Al no saber distinguir entre lesiones primarias y secundarias muchas enfermedades aparecían múltiplemente referidas. Figura N° 12.



**Figura N° 12.** Joseph Jacob Plenck (1735-1807).

Fuente: <http://xsierrav.blogspot.com/2017/05/jakob-plenck.html>

Clases: Morbis cutaneis

1. Maculae
2. Pustulae
3. Vesiculae



4. Bullae
5. Papulae
6. Crustae
7. Squamae
8. Callositates
9. Excrescentiae cutánea
10. Úlcera cutánea
11. Insecta cutánea
12. Vulnera cutánea
13. Morbi unguium
14. Morbi filorum

Las 10 primeras corresponden a lesiones definidas por criterios morfológicos de identificación simple. Las cuatro últimas no seguían este criterio: heridas de la piel, enfermedades cutáneas causadas por insectos, enfermedades de las uñas y enfermedades de los pelos<sup>1,21,22</sup>.

En el siglo XIX la dermatología alcanzó la madurez necesaria para adquirir el rango de especialidad médica. Con anterioridad a la creación por Napoleón Bonaparte de un hospital de caridad especial para pacientes dermatológicos, en el *Hospital St. Louis* de París, el 27 de noviembre de 1801, no existía ninguna institución exclusivamente dedicada

a las enfermedades de la piel. No se organizó la enseñanza de la especialidad hasta que *Vincenzo Chiarugi* (Empoli, Italia 1759 - 1820) Figura N° 13, En 1815 es nombrado primer profesor integral de dermatología y psiquiatría en Florencia, en la Universidad de Pisa, Italia. Publica en 1799 el primer texto “*Saggio sulle malattie cutanee*” y una segunda edición en 1807<sup>1,23</sup>.



**Figura N° 13.** Vincenzo Chiarugi (1759-1820).

Fuente: <http://commons.wikidot.com>

En la primera mitad del siglo XIX la dermatología giraba en torno a dos grandes figuras: Jean Louis Alibert y Robert Willan. Ambos crearon escuelas de dermatología inicialmente enfrentadas: *Robert Willan* (1757-1812) publica su libro sobre las enfermedades de la piel, primer texto de dermatología en el sentido moderno. Enumeró y describió las eflorescencias primarias y secundarias, perfeccionó

la recopilación poco elaborada de lesiones realizadas por *Joseph Plenck* (1735-1807) en 1776 e incorporó la idea de *Charles-Anne Lorry* (1726-1783) de la piel como un órgano, expresada en 1777. Figura 14. El texto de *Vincenzo Chiarugi* (1759-1820), no comparable al de Willan, apareció al año siguiente, y fue el primer profesor integral de dermatología nombrado en 1815<sup>1</sup>. Y a Jean-Louis Alibert (1768-1837) se le recomendó en 1801 el Hospital Saint-Louis para albergar a los enfermos de la piel<sup>1</sup>.

### Charles-Anne Lorry, un erudito precursor de la dermatología



**Figura N° 14.**

Fuente: <http://xsierrav.blogspot.com/2017/05/lorry-un-erudito-precursor-de-la.html>

Libro “*De morbis Cutaneis*”, fue uno de los últimos textos médicos escritos en latín, y uno de los primeros tratados de Dermatología.

### LA ESCUELA FRANCESA DE DERMATOLOGÍA

La escuela francesa de comienzos del siglo XIX desplegó la mayor concentración de talentos y dio lugar a un tesoro de descripciones clásicas y tratados<sup>1</sup>. *Stanislas Gilibert* (1780–1870) realizó la primera monografía sobre el *pénfigo*; *Gilbert Breschet* (1784-1845), anatomista, hizo la primera propuesta de emplear la histopatología para estudiar las enfermedades dermatológicas; *Pierre Rayer* (1793-1867), hizo el primer intento de relacionar los procesos patológicos con los parámetros clínicos en la clasificación de las enfermedades de la piel; en 1850 publicó un trabajo sobre ántrax, conteniendo la primera descripción del *Bacillus anthracis*. *Philippe Ricord* (1800-1889), demostró que la sífilis y la gonorrea no son la misma enfermedad; describió el chancro sífilítico, publicó en 1838 “*Traité pratique des maladies vénériennes*”. *Léon Bassereau* (1811-1888) fue el primero que hizo la descripción clara del chancroide (chancro blando), *Charles-Paul Diday* (1812-1894), se especializó en la investigación de las enfermedades venéreas, particularmente la sífilis. Su “*traite de la syphilis des nouveau-nés et des enfants a la mamelle*” (tratado sobre la sífilis en recién nacidos y lactantes en



el seno) se consideró un trabajo histórico sobre la sífilis congénita<sup>24</sup>, también demostraron la existencia de chancros blandos y mixtos. *Joseph Roilet* (1824-1894) primero en diferenciar el chancro blando del chancro sifilítico<sup>25</sup>. La primera descripción del “*erithème centrifuge* que se llamaría después lupus eritematoso fue hecha por *Laurent-Théodore Biett*, la denominación de lupus eritematoso como tal, es decir *lupus érythémateux* por *Pierre Louis Alphée Cazenave*, la descripción de la pitiriasis rosada por *Camille Melchior Gibert*, la descripción del eritema indurado por *Pierre-Antoine Ernest Bazin*, el primer atlas (*Jean Loius Alibert*) y *Charler Laillier* descubrió el talento de *Jules Baretta*, el moldeador de yeso más célebre y lo reclutó para la dermatología<sup>1</sup>.

*Anne - Charles Lorry* (1725-1783). El primer dermatólogo francés, en su “*Tractatus de Morbis cutaneis*” aparecido en 1777, expresa la idea de que la piel no es solo un envoltorio, sino un órgano, ofreció una clasificación basada en las similitudes fisiológicas, patológicas y etiológicas de la enfermedad. Ello fue origen de una confusión similar, ya que algunas materias estaban incluidas en varias categorías, en tanto que otras entidades se agrupaban impropriamente. En 1792 aparece el primer libro sobre histopatología de la piel en Londres, *Sequin Henry Jackson* en su “*Dermopathology or Practicral Thoughts on the Pathology and Causes of the True skin*” utiliza una clasificación basada en la anatomía patológica, ya que los efectos locales específicos producidos por causas remotas constituyen las variaciones de enfermedades cutáneas en tanto que: 1) originan una secreción degenerada de las glándulas sebáceas; 2) originan un estado morbozo de los bulbos pilosos; 3) originan un estado morbozo de los vasos de la superficie externa de la piel<sup>26</sup>.

Si bien *Jean-Louis Alibert* fundó la Escuela francesa de dermatología, la dermatología como rama específica de la medicina se inició con *Anne-Charles Lorry*, autor en 1777 de la obra “*Tractatus de morbis cutaneis*”, último gran tratado publicado en latín.

*Jean Loius Alibert* (1768-1837). Figura N° 15. Fundador de la Escuela Francesa de Dermatología, nació en Villefranche de Rouergue, Francia. En 1794 inició sus estudios de medicina graduándose en la Facultad de Medicina de Paris en 1800, prestando sus servicios en el departamento de medicina interna del Hospital Saint Louis a partir de 1801. Pronto Jean Louis Alibert centró su atención en la dermatología, disponiendo de una enorme cantidad de material clínico de naturaleza crónica, tales como úlceras, escorbuto, escrófula y lepra<sup>27,28</sup>. Las conferencias que Alibert pronunciaba al aire libre en los

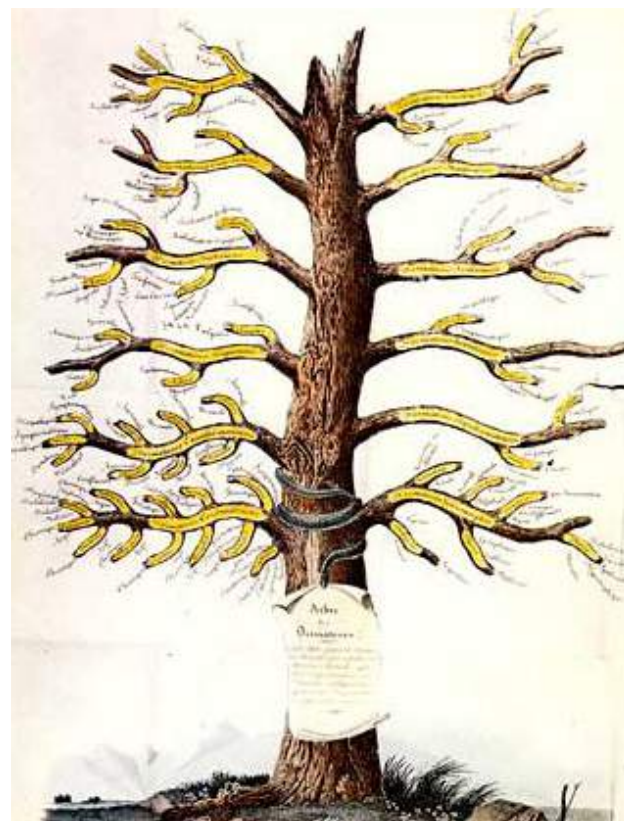
jardines del Hospital de Saint-Louis pronto se hicieron famosas. En ellas describió cierto número de dermatosis incluyendo observaciones sobre las micosis fungoide, pian, queiloide (1810), también describió sobre las sífilides, la dermatosis y dermatolisis. Se propuso a clasificar y diferenciar las enfermedades cutáneas,



**Figura N° 15.** Jean Louis Alibert (1768-1837).

Fuente:Wikipedia.org

extremadamente confusas en aquella época, siguiendo el método propuesto por los botánicos, en particular por su contemporáneo *Bernard de Jussieu*. Esta clasificación es conocida como “*Su arbre des dermatoses*”, o *árbol de las dermatosis* Figura N° 16, diseñada de forma que el tronco



**Figura N° 16.** El árbol de las dermatosis.

Fuente: <http://www.historiadelamedicina.org/alibert.html>.

Grabado en cobre de la obra de Jean Louis Alibert. Monographie des dermatoses. Facultad de Medicine. Paris.

Representan:

- ▲ Tronco: La piel
- ▲ Ramas: Diversas enfermedades cutáneas
- ▲ Vástagos: Clases

representaba la piel, las ramas las diversas enfermedades cutáneas y los vástagos las clases. Había doce ramas que representaban doce grupos de enfermedades de la piel. En 1833 Alibert escribió su “*clinique de l’Hopital Saint Louis ou Traitement Complet des Maladies de la Peau*”, traducida luego al alemán e italiano. En 1866, Alibert publicó su obra “*Description des Maladies de la Peau, observées a l’Hopital Saint Louis, et Exposition des Méthodes suivies pour le Traitement*”<sup>27,28</sup>. Invirtió 21 años en terminar esta obra, constaba de 54 láminas en color y 282 páginas tamaño folio. Al final de su carrera, Alibert fue nombrado médico personal de los Reyes Luis XVIII y Carlos X, recibiendo el título de barón. Cedió su puesto a su discípulo predilecto *Laurent-Théodore Biett*, médico Francés que dio importantes conocimientos de las enfermedades venéreas.

*Laurent-Théodore Biett* (Schaams 1781- Parigí 1840) Figura N° 17, en principio siguió fielmente los conceptos dermatológicos de su maestro. En 1816 Biett fue invitado a acompañar a un acaudalado paciente a los baños de Inglaterra; durante su estancia visitó a Bateman e inmediatamente se sintió atraído por las teorías de Willan y Bateman, basado en las lesiones elementales. A su regreso a Paris introdujo las ideas inglesas; pronto empezaron a perder terreno las



**Figura N° 17.** Laurent Théodore Biett (1781-1840).

Fuente:Wikipedia.org

enseñanzas de Alibert, y poco tiempo después de la muerte del maestro sus conceptos desaparecieron en el ambiente francés. El “*arbo des dermatoses*” se mantuvo durante muchos años en Italia, así como en España donde *José Eugenio de Olavide* (1836-1901) propagó las ideas francesas. En Inglaterra Jonathan Green (1788-1864), fiel discípulo de Alibert escribió su “*Practical compendium*” en 1835.

Las aportaciones de Biett a la dermatología son múltiples e importantes; al él debemos la observación del collarate descamativo de las pápulas de la sífilis secundaria, conocido como “*Collarrete de Biett*”. Estableció el diagnóstico diferencial entre la sífilis y la psoriasis. En 1828 describió el lupus eritematoso bajo el nombre de “*erithème centrifuge*”, que llegaría a denominarse enfermedad de Biett. Igualmente son destacables sus aportaciones terapéuticas. Trató la sífilis con protoyoduro y biyoduro de mercurio; introdujo

el trióxido de arsénico en la práctica dermatológica. Aunque fue importante su legado a la medicina<sup>1</sup>, Biett no dejó ningún libro de dermatología escrito. Su trabajo en el Hospital Saint-Louis fue transcrito por dos de sus alumnos, *Alphée Cazenave* y *Henri Schédel*, que publicaron juntos el “*Abregé pratique des maladies de la peau*” en 1828, considerada como una de las obras más influyentes durante cerca de 30 años. En este libro Cazenave plasma de manera fidedigna la clasificación de su maestro *Laurent-Théodore Biett*, fundamentalmente morfológica<sup>1,29,30</sup>.

*Pierre Louis Alphée Cazenave* (1795-1877). Figura N° 18. Dermatólogo francés, pionero de la dermatología, practicó la medicina en el Hospital Saint-Louis en Paris. En 1823 fue interno en el Hospital de Paris y en 1835 fue designado “*profesor agregé*” de la facultad de medicina. Fue discípulo de *Laurent-Théodore Biett*. Introduce en Francia la doctrina de Robert Willan y Thomas Bateman, basado en el análisis de las lesiones elementales y concentró sus estudios a las enfermedades de la piel, e introduce la *metodología científica*. Se debe a Pierre Louis Alphée Cazenave la descripción original del pénfigo foliáceo, con frecuencia mencionado con su nombre. También hizo notables aportaciones al estudio del lupus eritematoso. Junto con *Henri Edouard Schedel* publicó en 1828 los trabajos basados en las lecciones de Biett y observaciones tituladas “*Abregé pratique des maladies de la peau*”. Fundó la primera revista dermatológica francesa, “*Annales des Maladies de la peau et de la Syphilis*” (1843-1852)<sup>30</sup>.



**Figura N° 18.** Pierre Louis Alphée Cazenave (1795-1877)

Fuente:Wikipedia.org

Dentro de la primera generación de dermatólogos del Saint-Louis, debemos destacar a *Jean Guillaume Auguste Lugol* (1786-1851) Figura N° 19, Médico francés, realizó investigaciones sobre las enfermedades de la piel, la escrófula e introdujo el yodo en el tratamiento de la escrófula (1829) y cuyo pabellón



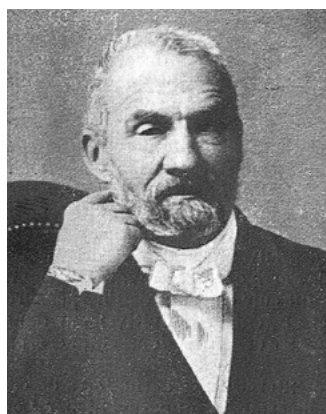
**Figura N° 19.** Jean Guillaume Auguste Lugol (1786-1851)

Fuente:Wikipedia.org



situado al noreste del hospital lleva su nombre. Él también publicó cuatro libros sobre enfermedades escrofulosas y sus tratamientos (1829, 1830, 1831, 1834)<sup>31</sup>.

Otro de los alumnos de Biett fue *Camille Melchior Gibert* (1797-1866) Figura N° 20, Dermatólogo francés nacido en Paris y murió de cólera en 1866, manifestó cierta tendencia willanista, aunque no tan extremista como su maestro. Múltiples fueron sus aportaciones a la dermatología; describió la pitiriasis rosada en 1860, distinguiéndola de psoriasis y la sífilis secundaria. Históricamente esta condición fue denominada enfermedad de Gibert o Pitiriasis rosada de Gibert, estableció la contagiosidad de la sífilis, publicó el manual de enfermedades de la piel y de enfermedades venéreas. Desarrollo el jarabe de Gibert, antiguo antisifilítico, compuesto a base de mercurio y yoduro de potasio. Su mejor trabajo escrito sobre las enfermedades de la piel fue el tomo denominado “*Traité pratique des maladies spéciales de la peau*”<sup>31</sup>



**Figura N° 20.** Camille Melchior Gibert (1797-1866).

Fuente: [https://en.wikipedia.org/wiki/Camille-Melchior\\_Gibert](https://en.wikipedia.org/wiki/Camille-Melchior_Gibert)

*Marie-Guillaume-Alphonse Devergie* (1798-1879) Figura N° 21. Sucede a *Laurent-Théodore Biett* en L’Hospital Saint-Louis en 1840. También fue un brillante médico legista, cuya actividad compartió con la dermatología. Era muy detallista en sus descripciones, habiendo descrito dermatosis con más de una lesión elemental, que él denominaba con nombres compuestos. Describió el eczema numular en



**Figura N° 21.** Marie-Guillaume-Alphonse Devergie (1798-1879).

Fuente: [Wikipedia.org](https://www.wikipedia.org)

1854 y la pitiriasis rubra pilaris (enfermedad de Devergie) en 1857. En 1854 publica su “*Traité des maladies de la peau*”. En el campo terapéutico, introdujo el uso del aceite de enebro en múltiples enfermedades cutáneas. Devergie fue el precursor del primer museo dermatológico en el Hospital Saint-Louis<sup>32,33</sup>.

El museo de moldes de cera de L’Hospital Saint-

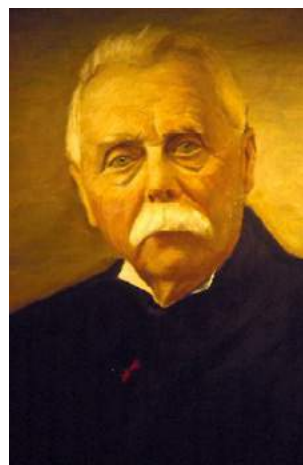
Louis marca un periodo esencial dentro de la historia de la dermatología. Devergie donó una colección de 54 acuarelas y dibujos del atlas de Hebra. Estos dibujos fueron complementados por fotografías en blanco y negro, extraídos del atlas de Ardí y Montméja, autores de las primeras fotografías sobre dermatología y sifilografía en el Sanit-Louis (1867)<sup>34,35</sup>.

Si bien Devergie fue el pionero en la creación del museo de molde, el que se conoce en la actualidad es obra de *Charles Lailier* (1822-1893) promotor de la necesidad de crear moldes coloreados para el estudio de la dermatología y venereología. *Charles Lailier* descubrió en 1863 el talento de *Jules Baretta* (1833-1923), El moldeador de yeso más célebre y lo reclutó para la dermatología, creando el primer museo de Dermatología. Su primer molde de cera lo fabricó en 1865, que representaba una sífilide acneiforme de la Nariz, demostrando una extraordinaria habilidad para reproducir diferentes dermatosis según las indicaciones de Lailier quien jugó un rol importante en el desarrollo de la dermatología en el Hospital Saint-Louis<sup>35</sup>. Figura N° 22 a 24.



**Figura N° 22.** Charles Lailier (1822-1892).

Fuente: [www.biusanti.parisdescartes.fr](http://www.biusanti.parisdescartes.fr)



**Figura N° 23.** Jules Baretta (1833-1893).

Famoso moldeador de yeso del Hospital Saint-Louis.

Fuente: [Actadermo.org](https://www.actadermo.org).





Otros que destacaron en la escuela francesa fue *Pierre-Antoine Ernest Bazin* (1807-1879), Figura N° 24. Dermatólogo francés, hombre de ideas geniales edificó una nueva doctrina e impuso avances importantes en la dermatología francesa. “*Fue fundador de una nueva escuela de patología cutánea*”. Pudo asistir a las últimas clases de Alibert, y se dedicó a la dermatología desde el año 1847. Fue uno de los primeros dermatólogos que usó el microscopio como método de diagnóstico y perfeccionó la terapéutica dermatológica que existía hasta el momento<sup>1</sup>. Demostró las galerías de los ácaros en la sarna y defendió el origen parasitario, describió la hidroa vaciniforme, describió una forma de tuberculosis cutánea indurativa (enfermedad de Bazin), varias virosis cutáneas, defendió el origen parasitario de las tiñas y estudio la micosis fungoide denominada por Alibert, pero realmente descrita por Bazin<sup>v36,37</sup>. En 1853, la administración puso a su disposición un servicio de 15 camas para afectados de tiña, al igual un dispensario para tratamiento ambulatorio. Para ello realizaba la depilación aplicando a continuación sublimado de azufre como sustancias antifúngicas. Bazin ejerció un papel innovador dentro de la escuela del Saint-Louis, haciendo que la dermatología francesa alcanzara la etapa de máximo esplendor. Rechazó el criterio localista predominante hasta ese momento, que consideraba la piel



**Figura N° 17.** Laurent Théodore Bielt (1781-1840).

Fuente:Wikipedia.org

*Alfred Hardy* (1811-1893). Figura N° 25. Auténtico sucesor de Alibert y compañero y amigo de Bazin desde su internado en el Saint-Louis. Ocupó el cargo de Lugol tras su fallecimiento en 1851, dedicándose al tratamiento de los esfrolulosos durante 25 años. Formuló una clasificación de las enfermedades de la piel que apareció en su obra “*lecons sur las maladies de la peau*” en 1860, clasificándola de la siguiente manera:

1. Máculas y deformidades

2. Inflamación local
3. Alteraciones parasitarias
4. Fiebres eruptivas
5. Erupción sintomática
6. Dartres abarcando eccema, psoriasis y pitiriasis
7. Escrofulides
8. Sifilides
9. Cáncer
10. Alteraciones exóticas.



Entre sus aportaciones a la dermatología destacan la descripción de las úlceras tuberculosas de la piel, las sifilides pigmentarias. Clasificó las tricofitosis, como la tiña tonsurante, la tiña circinada y la sicosis de la barba. Apoyó las ideas de Bazin en lo referente a la etiología micótica de las tiñas, parasitaria de la sarna y la importante relación de las enfermedades internas con las alteraciones cutáneas. Hardy fue el pionero de la iconografía dermatológica, fue el primero en incluir fotografías en el libro de dermatología, se convirtió en el primer presidente del primer congreso internacional, del cual Philippe Ricord fue presidente honorario<sup>38,39</sup>.

Entre los años de 1850 y 1914 se produjeron múltiples innovaciones en el campo de la medicina, denominándose a esta etapa “*positivismo*”. En este periodo, grandes dermatólogos pasaron por L’Hospital Saint-Louis: *Emile Vidal*, *Ernest Besnier*, *Francois Henri Hallopeau*, *Louis Anne Jean Brocq* y *Alfred Fournier*, junto a ellos maestros como *Du Castel* y *Henri Tenneson* dieron una generación de alumnos brillantes.

*Jean Baptiste Emile Vidal* (1825-1893) Figura N° 26. Describió con *Henri Camilla Chrysostómer Leloir* (1855-1896) el lupus vulgaris, efectuó trabajos sobre el impétigo y el pénfigo epidérmico del recién nacido, describió el liquen simple crónico (liquen de Vidal) y se interesó de las lesiones con contenido pustular. Tuvo el honor de estudiar la



**Figura N° 26.** Jean Baptiste Emile Vidal (1825-1893).

Fuente:blusante.parisdescartes.fr.

histología de las lesiones cutáneas y las inoculaciones experimentales de varias dermatosis. Demostró el carácter contagioso y la naturaleza infecciosas del ectima, impétigo, pénfigo epidérmico. Fue fundador de la *Société Francaise de Dermatologie et Syphilographie* en 1889 conjuntamente con Besnier y Fournier. Con Leloir ha hecho importantes contribuciones sobre la tuberculosis de la piel, fotodermatitis y lepra<sup>40</sup>.

Pierre-Adolphe-Adrien Doyon (1827-1907), Figura N° 27. Eminente dermatólogo francés y sifilógrafo, describió el herpes genital, la terapéutica de las dermatosis del segmento dermatológico-venereológico (*herpes génitaux and thérapeutique des maladies vénériennes et des maladies cutanées*)<sup>41</sup>. Publicó la traducción de la edición



**Figura N° 27.** Pierre-Adolphe-Adrien Doyon (1827-1907).

Fuente: es.wikipedia.org

francesa del libro de Kaposi *les maladies de la peau* en colaboración con Besnier y le agregaron una cantidad casi equivalente de comentarios. John Crissey lo llamó el texto más completo de la dermatología impreso en el siglo XIX. Fundó el journal "*Annales de dermatologie et de syphilographie*"<sup>41</sup>

Ernest-Henri Besnier (1831-1909), Figura N° 28. Sucedió a Bazin como dermatólogo en el Hospital Saint-Louis. Durante 20 años fue maestro indiscutible de la dermatología francesa. Fue Presidente de la Sociedad Francesa de Dermatología y fundador de los congresos internacionales de la especialidad. En 1881 fue electo miembro de la Academia de Medicina como higienista por sus contribuciones a la epidemiología. Creó el término biopsia en 1879<sup>42</sup> y describió el lupus pernio como una variedad de lupus eritematoso, el prurigo de Besnier, una de las manifestaciones clínicas de la dermatitis atópica, describió los gomas cutáneas de la escrofulosis, miomas cutáneos, pitiriasis rubra pilaris, la eczematización y liquenificación; además describe el tratamiento del eccema y la psoriasis.



**Figura N° 28.** Ernest-Henri Besnier (1831-1909).

Fuente: diccionariomed.usal.es

Con Pierre Adolphe Doyon fundó el journal "*Annales de dermatologie et de syphilographie*"<sup>43</sup>. Junto a Brocq y Jacques editaron uno de los grandes clásicos de la especialidad: "*La Pratique Dermatologique*"<sup>42,43</sup>. Hizo traducciones al francés de los trabajos famosos de Hebra y de Kaposi y señaló la divergencia de la doctrina que existía entre la escuela de Viena y Saint-Louis.

Jean Alfred Fournier (1832-1914), Figura N° 29. Dermatólogo francés especializado en el estudio de las enfermedades de transmisión sexual. Primer profesor de enfermedades cutáneas y sifilíticas de la Facultad de Medicina de Paris en 1879, llegó a la jefatura de servicio en el Hospital Saint-Louis. Saboureaud lo describió como "hombre de una sola materia: la sífilis". Su principal contribución fue en el campo de la sífilis congénita<sup>44</sup>. Discípulo de Ricord fue uno de los hombres más importantes en el estudio de la sífilis. Conocido internacionalmente como maestro en sífilis; demostró el origen sifilítico de la tabes y parálisis general solo sobre la base de la observación clínica sin asistencia del test serológico, inventado posteriormente. Entre sus publicaciones se encuentra:

1. "*Syphilis et mariage*" (1880),
2. "*Les affections parasymphilitiques*" (1894) y
3. "*Traité de la syphilis*" (1899).

Su nombre está asociado con algunos términos médicos: *Gangrena de Fournier*, enfermedad infecciosa que afecta el escrito y otros tejidos blandos del perinpe causados por bacterias aerobias y anaerobias; signo del omnibuss de Fournier que es una alopecia o pérdida del cabello de la porción lateral de la ceja o cola de ceja observada en la sífilis secundaria; signo de Fournier, cicatriz en la boca que son secuela de lesiones sifilíticas de la enfermedad adquirida congénicamente y Tibia de Fournier o tibia en sable, deformidad de la tibia que se presenta en la sífilis congénita<sup>44,45</sup>

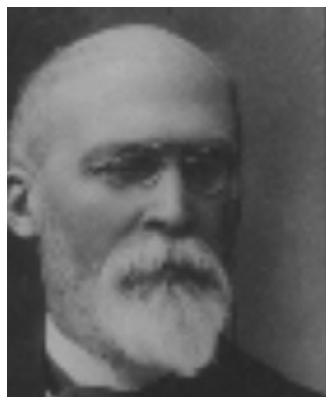


**Figura N° 29.** Jean Alfred Fournier (1832-1914).

Fuente: es.wikipedia.org

*Francois Henri Hallopeau* (1842-1919), Figura N° 30. En 1884 es nombrado médico en el Hospital Saint-Louis, donde abandona la neurología para concentrar su esfuerzo en la dermatología. Describe la piodermatitis vegetante,

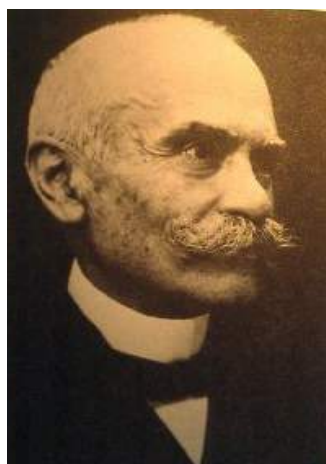
Describe la piodermatitis vegetante,



**Figura N° 30.** Francois Henri Hallopeau (1842-1919).

Fuente: xsierrav.blogspot.com

la escuela francesa de su época; y uno de los fundadores de la Sociedad Francesa de Dermatología y Sifilografía. Describió la pseudopelada de brocq, la queratosis pilaris, parasoriasis y la dermatitis polimorfa (enfermedad de



**Figura N° 31.** Louis Anne Jean Brocq (1856-1929).

Fuente: en: [https://es.wikipedia.org/wiki/Louis-Anne-Jean\\_Brocq](https://es.wikipedia.org/wiki/Louis-Anne-Jean_Brocq)

*Raymond Jacques Adrian Sabouraud* (1864-1938). Figura N° 32. Junto a Louis Anne Jean Brocq y Ferdinand Jean Darier es considerado entre los más grandes dermatólogos franceses. Siendo todavía estudiante empieza a especializarse en dermatología. Trabaja con Vidal y Besnier. En 1891 empieza a trabajar en el hospital Saint-Antoine, animado por Pierre-Paul Emile Roux (1864-1833) en un laboratorio modesto de bacteriología. De 1884 a 1897 fue jefe del laboratorio Jean Alfred Fournier en el Hospital Saint-Louis. Allí condujo extensas investigaciones en el campo de los hongos que afectan la piel. Después de algunos años presentó 50 especies de hongos como causa de enfermedades de la piel, y desarrolló

pénfigo vegetante de Hallopeau, acrodermatitis continua de Hallopeau y la epidermolisis bulosa distrófica recesiva. Acuñó el término “tricotilomanía” en 1879, también la palabra antibiótico para describir una sustancia opuesta a la vida<sup>46</sup>.

*Louis Anne Jean Brocq* (1856-1929). Figura N° 31. Fue otro de los grandes dermatólogos de la escuela francesa de su época; y uno de los fundadores de la Sociedad Francesa de Dermatología y Sifilografía. Describió la pseudopelada de brocq, la queratosis pilaris, parasoriasis y la dermatitis polimorfa (enfermedad de Duhurin - Brocq). el eritema pigmentado fijo por la aspirina, pitiriasis rosada y la eritrodermia congénitas ictiosiformes. En el campo de la psoriasis desarrolló la técnica diagnóstica conocida como raspado metódico de Brocq, que consiste en el raspado mediante una cucharilla de una placa de psoriasis. En 1900 publica el primer tratado francés de dermatología en 4 volúmenes “*Practique dermatologique*”.<sup>47</sup>

agares para cultivar y observar los hongos. Desarrolló un aparato de rayos X, el cual lo uso para remover los pelos de las zonas afectadas de la piel; así redujo el tiempo de tratamiento considerablemente. Sabouraud fue famoso por su conocimiento de las enfermedades del cuero cabelludo<sup>48</sup>. Algunas de sus obras son:

1. Les trychophyties humaines (1894)
2. La pelade et les teignes de l'enfant. (1895)
3. Sur l'origine microbienne de la séborrhée grasse. (1904)
4. Pelliculaires (1904)
5. Traité des maladies du cuir chevelu (1905)
6. Manuel élémentaire de dermatologie topographique (1905)

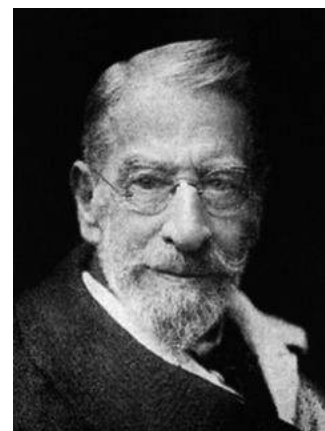


**Figura N° 26.** Jean Baptiste Emile Vidal (1825-1893).

Fuente: blusante.parisdescartes.fr.

El Siglo XX, desde el punto de vista histórico se acepta que se inicia tras la Primera Guerra Mundial. Uno de los signos más evidentes de este siglo ha sido el avance técnico y científico, con importantes descubrimientos en el campo de la dermatología.

Una de las figuras sobresalientes después de la Primera Guerra Mundial fue *Ferdinand Jean Darier* (1856-1938), Figura N° 33, que llegó al Hospital Saint-Louis como jefe de laboratorio del profesor Fournier en 1885. Fue uno de los más brillantes dermatólogos de su época en clínica e histología. Miembro del grupo célebre de los “cinco grandes”: *Ernest Henri Besnier* (1821-1909), *Louis Anne Jean Brocq* (1856-1928), *Raymond Jacques Adrian Saubourad* (1864-1938), *Jean Alfred Fournier* (1832-1915) y *Ferdinand Jean Darier*<sup>49</sup>. Las aportaciones de Darier a la dermatología son múltiples; describió el seudoxantoma elástico (1896), el eritema anular centrífugo (1916), el dermatofibrosarcoma



**Figura N° 26.** Jean Baptiste Emile Vidal (1825-1893).

Fuente: blusante.parisdescartes.fr.



progresivo recurrente junto a *Marcel Ferrand* (1924), actualmente denominado dermatofibrosarcoma protuberans de Darier-Ferrand; la más notable la disqueratosis folicular o enfermedad de Darier en 1889 como una *psorodermatose folliculaire végétante*, y el conocido signos de Darier como método de diagnóstico de la mastocitosis. Otras enfermedades descritas por él fueron la queratosis pilar (síndrome de Darier-White), la sarcoidosis cutánea (sarcoidosis de Darier-Roussy). Fue Director editor de la más grande enciclopedia dermatológica francesa la “*Nouvelle Pratique Dermatologique*”, obra de 8 volúmenes publicada en 1936, en la que colaboraron Sabourad, Gougerot, Sezary, Tzanck y Flandin, también dermatólogos del Hospital Saint-Louis. Otras obras escritas fueron *De l'artérite syphilitique* (1904, *Précis de dermatologie* (1909)<sup>49</sup>.

*Albert Sézary* (1880-1956). Figura N° 34. Trabajó con Leonard Marie Lucien Jacques (1860-1914) y Edgard Jeanselme (1858-1935) en dermatología y sifilología. Fue director adjunto del laboratorio de la clínica médica de L'Hôtel-dieu, director de la clínica médica del Hospital Laennec en 1911, y de 1919 a 1926 director del laboratorio de la clínica para enfermedades de la piel y venéreas en el Saint-Louis. Sus aportes a la dermatología fueron la descripción de los linfocitos T atípicos que contenían células



**Figura N° 34.** Albert Sézary (1880-1956).

Fuente: [https://en.wikipedia.org/wiki/albert\\_S%C3%A9zary](https://en.wikipedia.org/wiki/albert_S%C3%A9zary)

vacuoladas (células de Sézary) de la micosis fungoide, el síndrome de Sézary, una enfermedad crónica en cual es una forma de linfoma cutáneo de células T. Introdujo la terapia combinada de arsénico y bismuto en 1921 y demostró que esto resultada en cura de la reinfección de la sífilis en algunos pacientes; también introdujo el arsénico pentavalente en el tratamiento de la parálisis general<sup>50</sup>.

*Henri Gougerot* 1881-1955). Figura N° 35. Fue director de Dermatología y sifilología en el Hospital Saint-Louis. Publicó numerosos artículos en *Archives dermatosyphiligraphiques de la clinique de l'hospital Saint-Louis*. En 1909 realizó la primera descripción de la hemisporosis con *Pierre Jean Baptiste Caraven* (1879-1958), pionero en la descripción de la esporotricosis con Charles Lucien de Beurmann (1851-1923) en 1912. Escribió sobre sarcoidosis,

lupus y la papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot y Carteaud, la enfermedad de Gougerot caracterizada por lesiones populares eritematosas, máculas purpúricas y nódulos dermales o dermohipodermiales, la enfermedad de Gougerot-Blum, una forma peculiar de dermatosis hemorrágica pigmentaria y la enfermedad de Gougerot – Hailey – Hailey (Pénfigo familiar benigno crónico)<sup>51</sup>.



**Figura N° 35.** Henri Gougerot (1881-1955).

Fuente: es.Wikipedia.org

En 1925 describió tres casos separados de atrofia de las glándulas salivales asociadas con sequedad en los ojos, boca y vagina. Varios años después Henrik Sjögren (1899-1986) escribió el reporte detallado de la enfermedad en *Zur kenntnis der keratoconjunctivitis sicca*, enfermedad autoinmune hoy conocida como síndrome de Sjögren, sin embargo, a veces se refiere a ella como “*síndrome Gougerot-Sjögren*”.<sup>51</sup> Obras destacadas:

1. Mycoses nouvelles: l'hémisporoso Ostéite humaine primitive du tibia due 'a l'Hémisporo Stellata, con Pierre Jean Baptiste Carven (1911)
2. Les nouvelles mycoses; con Charles Lucien de Beumann (1911)
3. Les sporotrichoses; con Charles Lucien de Baumann (1912)
4. Bacillo-tuberculose non folliculaire (1913)
5. Le traitement de la syphilis en clientèle (1914) 51

*Arnauld Tzanck* (1886-1954) Figura N° 36. Fue interno del servicio de Darier. En dermatología desarrolla la práctica de los test epicutáneos y crea el citodiagnóstico en 1947. En la primera guerra mundial funda la “*Société française et la Société internationale de transfusion sanguinea*”; así mismo creó el Centro internacional de transfusión sanguínea<sup>1,52</sup>.



**Figura N° 36.** Arnauld Tzanck (1886-1954).

Fuente: [https://en.wikipedia.org/wiki/Arnauld\\_Tzanck](https://en.wikipedia.org/wiki/Arnauld_Tzanck)

Discípulo directo de Ferdinand Jean Darier fue *Achille Civatte* (1877-1978), le sucedió en el Hospital Saint-Louis, destacándose por su meticulosidad y fundamentalmente por el dominio de la histopatología. Fue director del museo de histología en el Saint-Louis. Descubrió los cuerpos hialinos del líquen plano o cuerpos de Civatte y describió el síndrome de Civatte caracterizado por poiquilodermia de la cara, cuello y parte superior del pecho que afectaba a menudo áreas expuestas al sol de mujeres de edad media <sup>1</sup>.



**Figura N° 37.** Robert Degos (1904-1987).

Fuente: [https://en.wikipedia.org/wiki/Robert\\_Degos](https://en.wikipedia.org/wiki/Robert_Degos)

Otro continuador de la extensa tradición dermatológica del Hospital Saint-Louis fue *Robert Degos* (1904-1987) Figura 37, quien sucedió en la jefatura de servicio a Henri Gougerot y cuya obra “*Dermatologie*” (1952) ha sido utilizada durante décadas por

los dermatólogos de todo el mundo. Degos describió la papulosis atrófica maligna y el acantona de células claras <sup>53</sup>.

Siguiendo la tradición de la escuela francesa de dermatología *J. Du-Castel* (1846-1905) estudió especialmente lesiones ulcerosas de los órganos genitales del hombre y las formas clínicas de tuberculosis cutánea; *L. Jaquet* (1860-1914) continuador de la escuela de Besnier, el cual señaló también la doctrina microbiana en la patología cutánea, reivindicó el rol del terreno en la patogenia de la evolución de las dermatosis, *Riehl* y *Poltaul* dieron a conocer las formas verrucosas de la tuberculosis cutánea, *A Jarisch* (1850-1902) introdujo el ácido pirogálico en el tratamiento de las dermatosis, *F.J Pick de Praga I* (1834-1910) describió la eritromelia que más tarde Hersheimer estudiara de nuevo con el nombre de acrodermatitis crónica atrofiante y *Unna* describe la dermatitis seborreica.

La tradición dermatológica del Hospital Saint-Louis ha continuado hasta nuestros días; la enseñanza de sus maestros ha llenado el mundo de alumnos que han divulgado su doctrina por los cinco continentes, alcanzando renombre universal.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Holubar K, Wallach. Historia de la dermatología: Una perspectiva bicentenario. En Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. Madrid, Editorial Médica Panamericana, 5th ed. 2001; Capítulo 2, sección 1:5-7.
- Heródoto el Rojo. Los sumerios, la primera civilización. En <http://www.nodo50.org/arevolucionaria/Articulosnov02/sumerios.htm>.
- Papiros de Ebers. En [https://es.wikipedia.org/wiki/Papiro\\_Ebers](https://es.wikipedia.org/wiki/Papiro_Ebers).
- Ebers, Smith, unos papiros egipcios muy médicos. En <https://franciscojaviertostado.com/.../ebers-smith-unos-papiros-egipcios-muy-medicos/>
- Hipócrates. En <https://es.wikipedia.org/wiki/Hipócrates>.
- Esteban C, Esteban G. Breve historia del melanoma. De Hipócrates a Handly. *Med Cutan Iber Lat Am* 2016;44(1):64-67.
- [https://es.qwe.wiki/wiki/Aulus\\_Cornelius\\_Celsus](https://es.qwe.wiki/wiki/Aulus_Cornelius_Celsus)
- Arateus de Capadocia. En [novaromahispania.blogspot.com/2007/12/arataeus-de-capadocia.html](http://novaromahispania.blogspot.com/2007/12/arataeus-de-capadocia.html).
- Arataeus de Capadocia: en <https://es.wikipedia.org>.
- <https://es.wikipedia.org/wiki/Galeno>
- Isidro de Sevilla. [http://es.wikipedia.org/wiki/Isidro\\_de\\_Sevilla](http://es.wikipedia.org/wiki/Isidro_de_Sevilla)
- Fernández Vozmediano J.M. Aspectos de la Dermatología en la época visigoda contemplados en la obra de San Isidro de Sevilla. *Piel* 1992;7:383-385.
- García A. Breve Historia de la Dermatología en España. *Actas Dermosifiliogr* 2009;91:47-51
- [http://es.wikipedia.org/wiki/Hyeronimus\\_Mercuriale](http://es.wikipedia.org/wiki/Hyeronimus_Mercuriale)
- [https://es.wikipedia.org/wiki/hyeronimus\\_Mercuriale](https://es.wikipedia.org/wiki/hyeronimus_Mercuriale)
- Samuel Hafener, autor del primer libro de texto sobre dermatología en países de habla alemana. *Z Haut Geselchtskr. Centro Naciona de Información Biotecnológica* 1953;14(7):227-30. PMID 13078929.
- Lavar E, Thomas Sydenham y la individualización de la escarlatina. *Rev Chil Infect* 2003;20(3):215-217.
- [https://en.wikipedia.org/wiki/François\\_Boissier\\_de\\_Sauvages\\_de\\_Lacroix](https://en.wikipedia.org/wiki/François_Boissier_de_Sauvages_de_Lacroix)
- Kanclerz P, Parish L Ch. Daniel Turner (1667-1740) *clindermatol* 2020;38(2):265-269.
- Jean Astruc, gran figura médica...- <http://xsierrav.blogspot.com/2015/10/jean-astruc-gran-figura-medica-del-s.html>
- Joseph Jacob Plenck (1735-1807) Sn [www.historiadelamedicina.org/plenck](http://www.historiadelamedicina.org/plenck)
- En <http://xsierrav.blogspot.com/2017/05/j-jakob-plenck.html>
- Vincenzo Chiarugi. En [http://www.istoriacci.it/vincenzo\\_chiarugi.htm](http://www.istoriacci.it/vincenzo_chiarugi.htm).
- Charles-Paul Diday. En [https://en.wikipedia.org/wiki/Charles-Paul\\_Diday](https://en.wikipedia.org/wiki/Charles-Paul_Diday)
- Joseph Roilet. En [https://fr.m.wikipedia.org/wiki/joseph\\_roilet](https://fr.m.wikipedia.org/wiki/joseph_roilet)
- <http://xsierrav.blogspot.com/2017/05/lorry-un-erudito-precursor-de-la.html>
- Hombres ilustres. En <http://www.iqb.es/historiamedicine/personas/alibert.htm>
- Wallarch D. Barón Jeanb-Louis Alibert 1768-1837. En <http://www.sfhf.cher.com/ecrits/jla.htm>
- Laurent-Théodore Biett. En [https://en.wikipedia.org/wiki/Laurent-Th%C3%A9odore\\_Biett](https://en.wikipedia.org/wiki/Laurent-Th%C3%A9odore_Biett)
- Pierre Louis Alphée Cazenave. En <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/1978.html>
- Jean Guillaume Auguste Lugol En: [http://en.wikipedia.org/wiki/Jean\\_Guillaume\\_Auguste\\_lugol](http://en.wikipedia.org/wiki/Jean_Guillaume_Auguste_lugol)
- Alphonse Devergie (1798-1879). En <http://www.bium.univ-paris5.fr/sfhf/biographies/devergie.htm>
- Marie Guillaume Alphonse Devergie. En: <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/963.html>
- Charles Lailler (1822-1893) En: <http://www.bium.univ-paris5.fr/sfhf/biographies/lailler.htm>
- Historia del Musée des Moulages en: <https://hospital-saintiovis.aphp.fr/histoire-du-musee-des-moulages/>
- ¿Quién fue Ernest Bazin?. *Actas Dermatol* 2003;3(1-2):28
- Pierre-Antoine-Ernest Bazin en: <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/77.html>
- Alfred Hardy (1811-1893) En: <http://www.bium.univ-paris5.fr/sfhf/biographies/hardy.htm>
- Alfred Louis Philippe Hardy (1811-1893) en: <https://www.historiadelamedicina.org/hardy.jhtml>
- Jean Baptiste Emeli Vidal en: <http://whomamedit.com/doctor.cfm/79.html>
- Adrian Doyon, 1827-1907 en: [http://www.bium\\_univ-paris5.fr/shyd/ecrits/annal125.htm](http://www.bium_univ-paris5.fr/shyd/ecrits/annal125.htm).
- Ernest-Henri Besnier (1831-1907) en <http://www.bium.univ-paris5.fr/sfhf/biographies/besnier.htm>
- Ernest Henri Besnier en: <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/865.htm>.
- Jenri Alfred Furnier en: <http://www.whonamedit.com/dctor.cfm/2209.html>
- [https://es.wikipedia.org/wiki/Jean-Alfred\\_Fournier](https://es.wikipedia.org/wiki/Jean-Alfred_Fournier)
- Francois Henri Hallopeau en: [https://en.wikipedia.org/wiki/François\\_Henri\\_Hallopeau](https://en.wikipedia.org/wiki/François_Henri_Hallopeau)
- Louis-Anne-Jean Brocq en: [https://es.wikipedia.org/wiki/Louis-Anne-Jean\\_Brocq](https://es.wikipedia.org/wiki/Louis-Anne-Jean_Brocq)
- Sabouraud Raymondo Jacques Adrian (1864-1938) en <http://www.mcnbiografias.com/app-bio/do/show?key=sabouraud-raymond-jacques-adrien>
- Ferdinand-Jean Daier en: [https://es.wikipedia.org/wiki/Ferdinand-Jean\\_Darier](https://es.wikipedia.org/wiki/Ferdinand-Jean_Darier)
- Albert Sézary en: [https://en.wikipedia.org/wiki/Albert\\_S%C3%A9zary](https://en.wikipedia.org/wiki/Albert_S%C3%A9zary)

51. Henri Gougerot en: [https://es.wikipedia.org/wiki/Henri\\_Gougerot](https://es.wikipedia.org/wiki/Henri_Gougerot)
52. Arnaud Tzanck en: [https://en.wikipedia.org/wiki/Arnaut\\_Tzanck](https://en.wikipedia.org/wiki/Arnaut_Tzanck)
53. Robert Degos en: [https://en.wikipedia.org/wiki/Robert\\_Degos](https://en.wikipedia.org/wiki/Robert_Degos)
54. Escuela de Viena de Dermatología en: [https://es.wikipedia.org/wiki/Escuela\\_de\\_Viena\\_de\\_Dermatología#:~:text=La Escuela de Viena de la segunda mitad del siglo XIX.](https://es.wikipedia.org/wiki/Escuela_de_Viena_de_Dermatología#:~:text=La Escuela de Viena de la segunda mitad del siglo XIX.)
55. Viena School of Dermatology en: [http://en.wikipedia.org/wiki/Viena\\_School\\_of\\_Dermatology](http://en.wikipedia.org/wiki/Viena_School_of_Dermatology)
56. Ferdinand Ritter Hebra (1816-1880 en: <https://www.historiadelamedicina.org/hebra.html>
57. Moritz Kaposi en: [https://en.wikipedia.org/wiki/Moriz\\_Kaposi](https://en.wikipedia.org/wiki/Moriz_Kaposi)
58. Isidor Neumann en: [https://en.m.wikipedia.org/wiki/Isidor\\_Neumann](https://en.m.wikipedia.org/wiki/Isidor_Neumann)
59. Heinrich Auspitz en: [https://en.m.wikipedia.org/wiki/Heinrich\\_Auspitz](https://en.m.wikipedia.org/wiki/Heinrich_Auspitz)
60. Del Rio E, García A. Paul Gerson Unna, miembro de la Sociedad Española de Dermatología y Sifilografía. *Piel* 1992;7:479-482.
61. Paul Gerson Unna en: [https://en.wikipedia.org/wiki/Paul\\_Gerson\\_Unna](https://en.wikipedia.org/wiki/Paul_Gerson_Unna)
62. Romiti N. Os pioneiros da dermatologia-Parte 2:A propósito da vida e obra de Paul Gerson Unna. En: [http://www.anaisdedermatologia.org.br/artigo\\_id=15](http://www.anaisdedermatologia.org.br/artigo_id=15)
63. Robert Willan en <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/1015.html>.
64. Robertt Willan en: <http://xsierrav.blogspot.com/2015/05/robert-willan-el-primer-dermatologo.html>
65. Ortiz Gonzales P. Historia de la Dermatología. Trabajo presentado en la sociedad de Dermatología de la Habana. *Rev. Cub. Med.* 1971;10(3):
66. Thomas Bateman (physician) en: [https://en.wikipedia.org/wiki/Thomas\\_Bateman\\_\(physician\)](https://en.wikipedia.org/wiki/Thomas_Bateman_(physician))
67. Pearce JMC. Thomas Addison (1793-1860), *JR Soc Med* 2004;97(6):297-300.
68. Pearce JMC. Thomas Addison (1793-1860), *JR Soc Med* 2004;97(6):297-300.
69. Urbizo VJ, Urbizo OD. Apuntes biográficos sobre Sir William James Erasmus Wilson. *Rev. Habanera de Ciencias Médicas.* 2012;11(4):4422-449.
70. Jonathan Hutchinson en: [https://es.wikipedia.org/wiki/Jonathan\\_Hutchinson](https://es.wikipedia.org/wiki/Jonathan_Hutchinson)
71. Yung P; Finn BC; Pellegrini D; Bruetman JE. Hutchinson (1828-1913), su historia, su triada y otras triadas de la medicina. *Rev Med Chile* 2010;138:383-387.
72. William Tilbury Fox en: [https://en.wikipedia.org/wiki/William\\_Tilbury\\_Fox](https://en.wikipedia.org/wiki/William_Tilbury_Fox)
73. Henry Radcliffe Crocker en: [https://en.wikipedia.org/wiki/Henry\\_Radcliffe\\_Crocker](https://en.wikipedia.org/wiki/Henry_Radcliffe_Crocker)
74. Johann Lukas Schönlein en [https://es.wikipedia.org/wiki/Johann\\_Lukas\\_Sch%C3%B6nlein](https://es.wikipedia.org/wiki/Johann_Lukas_Sch%C3%B6nlein).
75. Tincopa Wong OW. Introducción: Historia de la Dermatología. En Tincopa Wong Oscar W. *Dermatología*. Trujillo. Fondo Editorial de la Universidad Privada Antenor Orrego. 2d. Ed. 2019. Tomo 1:27-32.
76. Historia de los corticoides. En: <http://xsierrav.blogspot.com/2017/09/historia-de-los-corticoides-ii-de-la.html>

Correspondencia: Dr. Leonardo Sánchez-Saldaña  
Email: [dr\\_leonardosanchez@yahoo.es](mailto:dr_leonardosanchez@yahoo.es)



VISITA NUESTRA REVISTA

# DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

[www.dermatologiaperuana.pe](http://www.dermatologiaperuana.pe)

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA





# Test de autoevaluación de dermatología 2020-I

**Leonardo A. Sánchez-Saldaña**

- 1. NIÑO DE 3 AÑOS DE EDAD ES TRAÍDO A CONSULTA POR PRESENTAR INICIALMENTE PÚSTULAS Y VESÍCULAS DE PEQUEÑO TAMAÑO LOCALIZADAS EN LA CARA Y LAS EXTREMIDADES, QUE TRAS ROMPERSE DESARROLLAN UNA COSTRA AMARILLENTA O MELICÉRICA, CON DISCRETO PRURITO DE LAS LESIONES. EL DIAGNÓSTICO PROBABLE ES?**
  - a. Folliculitis
  - b. Forúnculos
  - c. Ántrax
  - d. Celulitis
  - e. Impétigo
- 2. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES HERPES VIRUS ESTÁ RELACIONADA CON LA PITIRIASIS ROSADA?**
  - a. VHS-1
  - b. VHS-2
  - c. VHS-4
  - d. VHS-5
  - e. VHS-7
- 3. LA MIGRACIÓN DE UNA MICROFILARIA BAJO LA CONJUNTIVA DEL OJO ES PATOGNOMÓNICA DE:**
  - a. Oncoercosis
  - b. Dracunculiasis
  - c. Loasis
  - d. Gnatostomiasis
  - e. Filariasis linfática
- 4. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES NO ES UNA POSIBLE COMPLICACIÓN DEL IMPÉTIIGO?**
  - a. Celulitis
  - b. Fiebre reumática
  - c. Glomerulonefritis postestreptocócica
  - d. Síndrome de la piel escaldada estafilocócica
  - e. Artritis séptica y osteomielitis
- 5. RESPECTO A LA ONCODERMATITIS PAPULAR AGUDA ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES OPCIONES ES INCORRECTA?**
  - a. Se caracteriza por pápulas pequeñas
  - b. Las lesiones son pruriginosas
  - c. Afecta principalmente la cara, tronco y extremidades
  - d. Se presenta en forma de placas hiperqueratosas, hiperpigmentadas confluyentes, asimétricas y se forma liquenificadas
  - e. Puede observarse además vesículas y pústulas acompañadas o no de eritema y edema
- 6. EL AGENTE TRANSMISOR DE LA LOA LOA ES:**
  - a. Mosca Tse tse
  - b. Zancudos del género Anopheles
  - c. Mosca de la arena
  - d. Chinches triatómicos
  - e. Mosquitos del género Chrysops
- 7. EN RELACIÓN A LA VERRUGAS VIRALES ¿CUÁL ENUNCIADO ES INCORRECTO?**
  - a. Son transmitidos directamente por contacto entre personas o a través de fomites
  - b. La patología más común son las verrugas vulgares
  - c. La infección no se trasmite durante el parto
  - d. La lesión en mucosa genital suele manifestarse como condiloma acuminado
  - e. Los genotipos 16, 18, 31, 33 y 35 están asociados al desarrollo de cáncer
- 8. PACIENTE INFECTADO POR EL VIRUS DE LA INMUNODEFICIENCIA HUMANA, ESTÁ EN TRATAMIENTO CON ANTIRRETROVIRALES. ¿QUÉ EXAMEN DE LABORATORIO DEBO SOLICITAR PARA CONOCER A CORTO PLAZO LA EFICACIA DEL TRATAMIENTO?**
  - a. Carga viral plasmática (ARN del virus de la inmunodeficiencia humana por ml de plasma.
  - b. Niveles de linfocitos T CD4
  - c. Niveles de anticuerpos anti VIH
  - d. Western-blot
  - e. Antigenemia p24
- 9. CUANDO SE OBSERVA UNA IMAGEN HISTOLÓGICA DE ACANTOSIS CON ELONGACIÓN DE LAS CRESTAS INTERPAPILARES QUE INCLUSO SE FUSIONAN ENTRE SÍ, HIPERQUERATOSIS Y ACÚMULOS EPIDÉRMICOS DE LEUCOCITOS POLIMORFONUCLEARES, ESTAMOS HABLANDO DE:**
  - a. Liquen plano
  - b. Urticaria
  - c. Eczema
  - d. Psoriasis
  - e. Ictiosis
- 10. EN RELACIÓN A LAS VERRUGAS VULGARES ¿CUÁL ENUNCIADO ES INCORRECTO?**
  - a. Constituye una infección cutánea común en pediatría
  - b. Pico de incidencia entre los 12 - 16 años
  - c. En 2/3 de los pacientes tienen regresión espontánea hasta 2 años luego del inicio de la infección
  - d. El tratamiento de elección es sulfato de bleomicina al 0,1% intralesional
  - e. La variante subungueal o periungueal es dolorosa y difícil de tratar y daña la uña
- 11. EN CUÁL DE LOS SIGUIENTES ENUNCIADOS ESTÁ ABSOLUTAMENTE CONTRAINDICADO LOS RETINOIDES ORALES (ISOTRETINOINA O ACITRETINA).**
  - a. Obesidad mórbida
  - b. Embarazo
  - c. Hipertensión
  - d. Diabetes tipo II
  - e. Inmunosupresión
- 12. EL METRONIDAZOL ESTÁ INDICADO EN EL TRATAMIENTO DEL ACNÉ:**
  - a. Vulgar
  - b. Conglobata
  - c. Rosácea
  - d. Esteroideo
  - e. Por halógenos
- 13. EN RELACIÓN A LAS VERRUGAS PLANAS ¿CUÁL ENUNCIADO ES INCORRECTO?**
  - a. Son pápulas poligonales planas, pardo-amarillentas, pequeñas y múltiples
  - b. Generalmente afectan la cara
  - c. Se produce con frecuencia en niños y adultos jóvenes
  - d. El tratamiento es ácido retinoico al 0,025 % en crema
  - e. Forma placas en forma de mosaico
- 14. A LA NEOFORMACIÓN CIRCUNSCRITA, NO INFLAMATORIA, CON TENDENCIA A PERSISTIR O A ACRECER DE DENOMINA:**
  - a. Tumor
  - b. Nódulo
  - c. Tubérculo
  - d. Vejetaciones
  - e. Pápula
- 15. A LAS FORMACIONES SÓLIDAS DE LA DERMIS QUE, AL DESORGANIZAR ESTA CAPA Y NO SER RESOLUTIVAS, DEJAN ESCLEROATRÓFICA O CICATRIZ SE DENOMINA:**
  - a. Mácula
  - b. Pápula
  - c. Nódulo
  - d. Tubérculos
  - e. Vejetación
- 16. PACIENTE MUJER DE 23 AÑOS CONSULTA POR PRESENTAR EN LA CARA POSTERIOR DE LAS PIERNAS NÚDULOS ERITEMATOSOS, DOLOROSAS, QUE APARECEN EN BROTES, QUE INVOLUCIONAN DEJANDO ZONAS ATRÓFICAS DEPRIMIDAS. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES ES EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE?**
  - a. Eritema nodoso
  - b. Eritema indurado o enfermedad de Bazin
  - c. Vasculitis leucocitoclástica
  - d. Paniculitis de Weber - Christian
  - e. Linfangitis nodular
- 17. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ALTERACIONES CUTÁNEAS SE ENCUENTRA EN EL SÍNDROME DE MARFAN?**
  - a. Estrías de distensión
  - b. Piel delgada y transparente
  - c. Atrofia muscular
  - d. Piel de naranja
  - e. Piel laxa

- 18. PACIENTE DE 31 AÑOS DE EDAD, CON ANTECEDENTES DE ENTEROPATÍA POR SENSIBILIDAD AL GLUTEN CONSULTA POR UNA DERMATOSIS INTENSAMENTE PRURIGINOSA, CARACTERIZADA POR PRESENTAR VESÍCULAS AGRUPADAS Y EN LA INMUNOFLORESCENCIA SE OBSERVAN DEPÓSITOS DE IGA LINEAL. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES ES EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE?**
- Pénfigo foliaceo
  - Pénfigo familiar benigno o enfermedad de Hailey-Hailey
  - Dermatitis herpetiforme
  - Dermatitis atópica
  - Dermatitis seborreica
- 19. CUANDO SE OBSERVA UNA INMUNOFLORESCENCIA DIRECTA POSITIVA EN LA PIEL LESIONAL Y PERILESIONAL AFECTANDO A LA SUSTANCIA INTERCELULAR DE LA EPIDERMIS, PODEMOS HACER EL DIAGNÓSTICO DE:**
- Penfigoide ampollar
  - Pénfigo vulgar
  - Dermatitis herpetiforme
  - Epidermolisis ampollar
  - Porfiria cutánea tarda
- 20. A LA CONDENSACIÓN DE LOS ELEMENTOS DE LA DERMIS QUE HACE A LA PIEL MÁS FIRME, MÁS DIFÍCIL DE PLEGAR Y MÁS ADHERENTE A LA PROFUNDIDAD SE DENOMINA:**
- Atrofia
  - Cicatriz
  - Esclerosis
  - Escara
  - Queloido
- 21. EN RELACIÓN A LAS LESIONES ELEMENTALES CUÁL DE LOS ENUNCIADOS ES INCORRECTO.**
- Son los signos objetivos de las dermatosis
  - Las lesiones elementales poder ser primarias y secundarias
  - Las lesiones elementales primarias aparecen en la piel sana
  - Las lesiones elementales secundarias resultan de la evolución y transformación de las primarias.
  - Con el estudio de las lesiones elementales secundarias se llegan al diagnóstico
- 22. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENFERMEDADES CUTÁNEAS SE BENEFICIA DE LA AUSENCIA DE GLUTEN EN LA DIETA?**
- Dermatitis seborreica
  - Psoriasis
  - Penfigoide ampollar.
  - Dermatitis herpetiforme
  - Pénfigo
- 23. ANTE UN PACIENTE CON SOSPECHA DE PENFIGOIDE AMPOLLAR, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES PRUEBAS DE LABORATORIO SE DEBE REALIZAR PARA CONFIRMAR EL DIAGNÓSTICO?**
- Citología
  - Cultivo del contenido de la ampolla
  - Biopsia de la piel
  - Análisis para determinar anticuerpos antinucleares y anti-DNA
  - Biopsia de la piel para estudio histopatológico e inmunofluorescencia directa
- 24. PACIENTE VARÓN DE 25 AÑOS QUE DESPUÉS DE 4 DÍAS DE CONTACTO SEXUAL DE RIESGO PRESENTA VESÍCULAS Y PÚSTULAS QUE RÁPIDAMENTE SE ULCERAN, OVALADAS, MUY DOLOROSAS, EXUDATIVAS, FONDO SANIOSO CON RESTOS DE TEJIDO NECROSADO LOCALIZADAS EN EL GLANDE Y PREPUCIO. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES ES EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE?**
- Herpes genital
  - Chancroide
  - Chancro duro
  - Linfogranuloma venéreo
  - Balanitis trichomoniasis
- 25. PACIENTE DE 22 AÑOS CONSULTA POR PRESENTAR DESPUÉS DE 3 DÍAS DE UN CONTACTO SEXUAL DE RIESGO NUMEROSAS LESIONES PÁPULO-VESICULOSAS, PEQUEÑAS, PRURIGINOSAS Y QUE EVOLUCIONAN A DIMINUTAS EROSIONES AFECTANDO TODO EL GLANDE Y LA CARA INTERNA DEL PREPUCIO. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENFERMEDADES ES EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE?**
- Herpes genital
  - Chancro blando
  - Sífilis secundaria
  - Linfogranuloma venéreo
  - Tuberculosis genital
- 26. AL ENGROSAMIENTO DE LA PIEL FORMADO POR UNA PLACA MUY PRURIGINOSA CON EXAGERACIÓN DEL CUADRICULADO NORMAL Y PIGMENTACIÓN SE DENOMINA:**
- Costra
  - Esclerosis
  - Liquenificación
  - Placa
  - Vegetación
- 27. EN RELACIÓN AL USO DE LOS CORTICOIDES TÓPICOS ¿CUÁL ENUNCIADO ES FALSO?**
- No todas las dermatosis responden igual al tratamiento con los corticoides tópicos, por lo que la aproximación diagnóstica es important<sup>3</sup>
  - Los corticoides tópicos no deben indicarse en pacientes con rosácea, dermatitis perioral o acné
  - Las áreas de piel delgada (párpados, escroto) y mayor absorción requieren corticoides de baja potencia.
  - En los niños se debe utilizar preferentemente corticoides de potencia menor.
  - Dermatosis con áreas extensas de compromiso deberían utilizarse corticoides del alta potencia, ya que no existe riesgos de efectos sistémicos
- 28. EL ENROJECIMIENTO DE LAS CARAS LATERALES DEL CUELLO Y OREJA, EPISÓDICO, BRUSCO, TRANSITORIO, A MENUDO EN PARCHES E INVOLUNTARIO SE DENOMINA:**
- Blushing
  - Flushing
  - Eritema
  - Edema
  - Urticaria
- 29. ¿EN CUÁL DE LAS SIGUIENTES ALTERACIONES CUTÁNEAS ESTÁ INDICADO LA IVERMECTINA?**
- Acné
  - Rosacea
  - Foliculitis
  - Ántrax bacteriano
  - Todas las anteriores
- 30. AL NÓDULO QUE SE REBLANDECE EN SU CENTRO Y SE ABRE AL EXTERIOR, DE EVOLUCIÓN CRÓNICA, SIEMPRE DEJA CICATRIZ Y EN SU ESTRUCTURA HISTOLÓGICA MUESTRA UN PROCESO SUPURATIVO EN SU CENTRO, SE DENOMINA:**
- Goma
  - Costra
  - Escara
  - Absceso
  - Nódulo



# Respuestas del test de autoevaluación de dermatología 2019-IV

Dermatol peru 2019;29(4): 274-275

## Leonardo A. Sánchez-Saldaña

### PREGUNTA 1.- RESPUESTA E

- ▲ La principal paniculitis lobular con vasculitis es el *eritema induratum*, o más apropiadamente denominado vasculitis nodular.
- ▲ Bazin en 1861, le dio el nombre de *eritema indurado* a una erupción nodular que se produjo en la parte inferior de las piernas de mujeres jóvenes con tuberculosis. Montgomery y colaboradores, en 1945, acuñó el término de *vasculitis nodular* para describir nódulos inflamatorios crónicos de las piernas que mostraban cambios histopatológicos similares a los del eritema induratum, es decir, vasculitis de vasos de mayor tamaño y paniculitis.
- ▲ Las enfermedades *eritema induratum* y *vasculitis nodular* habían sido considerados la misma entidad durante mucho tiempo. Hoy, la vasculitis nodular se considera un síndrome multifactorial de paniculitis lobular en el que la tuberculosis puede o no ser uno de una multitud de componentes etiológicos.
- ▲ El *eritema nodoso* es una paniculitis septal sin vasculitis. La paniculitis del lupus también es lobular, con agregados o folículos linfoides, células plasmáticas y, a menudo, mucina. La periarteritis nodosa es una paniculitis septal sin vasculitis, y la tromboflebitis migratoria superficial es una paniculitis septal con vasculitis.

### PREGUNTA 2.- RESPUESTA B

- ▲ La *fiebre botonosa mediterránea*, también denominada tifus de la garrapata, es una enfermedad infecciosa aguda y zoonótica causada por la bacteria *Rickettsia conorii* y transmitida por la garrapata marrón del perro (*Rhipicephalus sanguineus*). Esta fiebre es endémica en muchos países de la cuenca del mediterráneo.
- ▲ La manifestación clínica es característica, con un periodo de incubación de uno a tres semanas. Comienza en forma brusca con fiebre alta, cefalea,

fotofobia, artralgias, mialgias y gran sensación de malestar general, que se acompaña de un exantema máculo-papular que afecta predominantemente a las extremidades (palmas y plantas). Puede aparecer en la zona de picadura de la garrapata una escara. En ocasiones el exantema es de aspecto purpúrico.

### PREGUNTA 3.- RESPUESTA: C

- ▲ La *oncocercosis* es una enfermedad tropical parasitaria causada por un nemátodo filarial *Onchocerca volvulus* y transmitida por la picadura de la mosca negra del género *Simulium*. Las principales manifestaciones clínicas son dermatológicas y oculares. También se han descrito alteraciones linfáticas y neurológicas. Las manifestaciones cutáneas consisten en nódulos subcutáneos llamados oncocercomas, formadas por tres partes: capsula fibrosa periférica, otra intermedia fibrosa y celular vascularizada y en centro los parásitos enrollados que pueden vivir 10 años o más.

### PREGUNTA 4.- RESPUESTA E

- ▲ El *liquen plano en la mucosa oral* puede adoptar formas clínicas variadas.

### PREGUNTA 5.- RESPUESTA A

- ▲ *Ectima gangrenoso*, es una manifestación cutánea característica de una infección severa causada casi siempre por *Pseudomonas aeruginosa*, con o sin bacteriemia, en pacientes con inmunodepresión u hospitalizados. Requiere diagnóstico y tratamiento precoz. El tratamiento quirúrgico precoz asociado a una cobertura antibiótica amplia y soporte metabólico y nutricional adecuado son terapias de primera elección.

### PREGUNTA 6.- RESPUESTA B

- ▲ La radiación ultravioleta (RUV) tiene una variedad de acciones sobre la piel. Es inmunomodulador en algunos aspectos; de ahí el beneficio terapéutico de la fototerapia en algunas dermatosis. Provoca



alteraciones en la función de las células de Langerhans y la presentación de antígenos e impacta en la migración celular. La RUV también puede estimular la inflamación como en la respuesta a las quemaduras solares mediante la inducción de la IL-1, IL-2 y TNF.

#### PREGUNTA 7.- RESPUESTA A

- ▲ En la región de las Américas, la *filariasis linfática* es causada exclusivamente por el parásito *Wuchereria bancrofti*. La *W bancrofti* está presente en 83 países de África subsahariana, Sudeste Asiático, subcontinente indio, algunas islas del Pacífico y en áreas focales de Latinoamérica. *Brugia malayi* se localiza en zonas del este y sur de Asia, India, Indonesia, Malasia y Filipinas. *Brugia timori* se circunscribe a las islas de Timor e Indonesia. La dirofilaria immitis y repens no afectan al ser humano.

#### PREGUNTA 8.- RESPUESTA D

- ▲ El *liquen plano* (LP) es una dermatosis inflamatoria pruriginosa crónica que afecta a la piel, pelo, uña y las membranas mucosas, de etiología aún desconocida, con aspectos histopatológicos y clínicos característicos. Las lesiones se caracterizan por pápulas poligonales aplanadas, purpúricas y pruriginosas. En algunos pacientes, se observan líneas blancas finas a través de la superficie de las lesiones, conocidas como *estrias de Wickham*. La histopatología muestra un patrón de dermatitis de interfase de tipo liquenoide con alteración vacuolar de las células basales.

#### PREGUNTA 9.- RESPUESTA C

- ▲ El principal glucocorticoide natural es el cortisol (hidrocortisona), el cual se sintetiza a partir del colesterol por la corteza adrenal. La secreción diaria de cortisol varía entre 10 y 20 mg, presenta un pico a las 8:00 am y tiene una vida media de 90 minutos.

#### PREGUNTA 10.- RESPUESTA D

- ▲ La *psoriasis inversa* puede ocurrir en cualquier lugar donde se encuentra dos superficies cutáneas. El pliegue inguinal es el que se afecta con mayor frecuencia, seguido de las axilas y los genitales externos. Clínicamente las lesiones son bien delimitadas, eritematosas, tienden a ser brillantes y de apariencia húmeda, algunas veces con fisura en el centro.

#### PREGUNTA 11.- RESPUESTA B

- ▲ El *penfigoide ampolloso* suele manifestarse en forma aguda o subaguda, con ampollas múltiples,

en general grandes y tensas, surgen sobre piel aparentemente normal o eritematosa, así como placas eczematosas, papulosas y urticariales, con prurito. Las lesiones siguen una distribución simétrica y predominan en zonas flexurales, raíz de los miembros, ingles, tronco y abdomen inferior. En un 10 a 35 % compromete mucosas, que se limitan a la cavidad oral. La afectación de la mucosa ocular, nasal, faríngeas y otras es muy rara. La variante clínica localizada predomina en los miembros inferiores en especial en mujeres jóvenes. El penfigoide ampollar se caracteriza por ser una enfermedad autolimitada que puede persistir por meses o años, y en el 70% de los casos se cura a los 5 años.

#### PREGUNTA 12.- RESPUESTA D

- ▲ La *elefantiasis* es la fase crónica de la filariasis linfática, consecuencia de la obstrucción linfática. La piel que cubre la zona afectada se torna hipertrófica, verrucosa y fibrótica. Puede haber fisuras, úlceras y gangrena; es frecuente la infección bacteriana secundaria. La elefantiasis es más frecuente en las extremidades inferiores, escroto y pene, con menor frecuencia afecta extremidades superiores, mamas y vulva.

#### PREGUNTA 13.- RESPUESTA A

- ▲ El *liquen plano* es una dermatosis inflamatoria pruriginosa crónica que afecta a la piel, pelo, uña y las membranas mucosas, de etiología aún desconocida, con aspectos histopatológicos y clínicos característicos. Las lesiones se caracterizan por pápulas poligonales aplanadas, purpúricas y pruriginosas.

#### PREGUNTA 14.- RESPUESTA A

- ▲ Las filarias que parasitan al hombre pertenecen al phylum Nematoda, orden Spirudida, superfamilia Filarioidea. Las filarias son parásitos de la sangre y tejidos del cuerpo; las especies que infectan al hombre son varias, entre éstas tenemos: *Wuchereria bancrofti*, *Onchocerca vólvulos*, *Brugia malayi*, *Loa loa*, *Mansonella ozzardi* y *Mansonella perstan*. Dentro del orden Spirudida se encuentra otra superfamilia denominada Dracunculoidea, cuya especie de importancia médica es *Dracunculus medinensis*, este parásito es muchas veces estudiado en diversos textos junto a las filarias, pero es importante aclarar que no pertenece a este grupo de parásitos.

**PREGUNTA 15.- RESPUESTA E**

- ▲ Es importante evaluar los efectos secundarios de los glucocorticoides: el desarrollo de un síndrome de exceso de glucocorticoides o síndrome de Cushing exógeno y la supresión crónica del eje corticotropo o insuficiencia suprarrenal.

**PREGUNTA 16.- RESPUESTA D**

- ▲ La *urethritis no gonocócica* (UNG) es un diagnóstico de exclusión tradicionalmente aplicado a las uretritis que ocurren en varones y que no están producidas por *N. gonorrhoeae*. La *Chlamydia trachomatis* ocasiona alrededor de la tercera parte de casos de UNG en varones heterosexuales, y un porcentaje algo menor de dicha infección en los varones homosexuales. El resto de casos de UNG está producido por diversos micoplasmas, como *Ureplasma urealyticum*, *Mycoplasma genitalium*, protozoarios como *Trichomonas vaginalis*, o virus como el herpes simple.

**PREGUNTA 17.- RESPUESTA B**

- ▲ La *dracunculosis* es una enfermedad parasitaria producida por un nematodo *Dracunculus medinensis*, caracterizada por lesiones cutáneas dolorosas con sensación de ardor de las que emerge el parásito, aproximadamente al año después de la infección, como resultado de la ingesta de agua contaminada que contiene *copéptidos* infectados (*Cyclops*) con el parásito.

**PREGUNTA 18.- RESPUESTA C**

- ▲ Las *máculas hipomelanóticas* (mácula en hoja de fresno o lanceolada) son las manifestaciones dermatológicas más frecuentes de la esclerosis tuberosa, las que se presentan del 90 a 98 % de los pacientes, que pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo y son causadas por carencia de pigmento de la piel o melanina. La localización más común es el tronco posterior (81.8%).

**PREGUNTA 19.- RESPUESTA A**

- ▲ Según Mckenzie, los esteroides tópicos se clasifican por su efecto vasoconstrictor. El mecanismo por el cual causan vasoconstricción aún no es bien conocido, pero se cree que se asocia a la inhibición de vasodilatadores naturales, como la histamina, bradicinina y prostaglandinas. Los esteroides tópicos causan disminución de la dilatación de los capilares en la dermis, reduciendo así el eritema.
- ▲ La clasificación de los esteroides tópicos por su efecto vasoconstrictor se basó en colocarlos en

la piel normal de voluntarios sanos, y observar la capacidad de cada uno para producir blanqueamiento de la piel, el tiempo en que lo lograban y el tiempo de su acción. La potencia vasoconstrictora se asocia a su capacidad antiinflamatoria.

**PREGUNTA 20.- RESPUESTA D**

- ▲ La cantidad de esteroide que un paciente debe aplicarse en un área particular se determina utilizando *el método de la unidad de la punta del dedo (fingertip unit)*, el cual se define como la cantidad de esteroide que cabe en la punta del dedo (sobre la yema). Cada unidad punta dedo equivale a 0,5 g. Esto sirve para que el paciente no aplique menos ni más de lo necesario, así evitar por un lado que el tratamiento no funcione, y por otro, para impedir efectos secundarios indeseables. Dependiendo de la zona del cuerpo a tratar serán las unidades que se deben utilizar: por ejemplo, un área de piel del tamaño de la mano requiere 0.5 unidades de la punta del dedo, un pie 2, cara y cuello 2.5, brazo 3, una pierna 6 y tronco (anterior y posterior) 7 unidades de la punta del dedo.

**PREGUNTA 21.- RESPUESTA E**

- ▲ La *púrpura de Bateman o púrpura senil* es una pequeña hemorragia en la piel de personas de edad avanzada como resultado de la pérdida de fibras de colágena, elásticas y tejido graso, sostén de los vasos: aunado a la fragilidad, que favorece la ruptura o extravasación de los eritrocitos con traumatismos mínimos. Se manifiesta por máculas purpúricas de 2 a 3 cm, principalmente en los brazos y antebrazos. La piel y el tejido celular de la zona comprometida suele observarse adelgazada y atrófica. Se resuelven espontáneamente en tres a seis semanas.

**PREGUNTA 22.- RESPUESTA B**

- ▲ Las personas *atópicas* tienen una tendencia distintiva a tener una línea o surco adicional en el párpado inferior que se denomina pliegue de *Dennie-Morgan*. El doble pliegue que se observa en el párpado inferior en ambos ojos, está presente en el momento del nacimiento, o aparece poco después, y suele mantenerse de por vida. Este surco es resultado de un edema en los párpados inferiores y un engrosamiento de la piel. Representa un rasgo de diátesis atópica, y no es un marcador patognomónico de la dermatitis atópica. Se ha observado una mayor incidencia del doble pliegue en niños afroamericanos.

- ▲ En los pacientes alérgicos y los pacientes con dermatitis atópica, también se observa coloraciones infraorbitarias de color gris pizarra o violáceo (*ojeras del alérgico*), con o sin hinchazón. Se piensa que las ojeras del alérgico son una manifestación de la estasis vascular provocada por la presión sobre los plexos venosos subyacentes por el edema de las cavidades nasal y paranasal; la hinchazón y el cambio de color se acentúan a consecuencia del acto repetido de frotarse los ojos y el oscurecimiento postinflamatorio.

#### PREGUNTA 23.- RESPUESTA C

- ▲ El *acné fulminans* es una variedad poco frecuente de acné severo asociado a síntomas generales, de inicio agudo, predomina en adolescentes hombres en la segunda década de la vida, sin antecedentes familiares. La causa es desconocida, sin embargo se postula una reacción inmunológica severa en respuesta a la elevada concentración de antígenos del *Cutibacterium acnés*, asociado a factores genéticos y hormonales. Clínicamente se caracteriza por la aparición súbita y masiva de pústulas inflamatorias, sensibles, friables, con costras hemorrágicas que evolucionan a úlceras necróticas con secreción purulenta, que originan cicatrices hipertróficas. Se asocia a síntomas generales como fiebre, astenia, baja de peso, poliartalgias, mialgias, eritema nodoso, dolor óseo y hepatoesplenomegalia.
- ▲ Burns y Colville propuso los siguientes criterios diagnósticos de acné fulminans:
  1. Aparición súbita de las lesiones
  2. Acné grave y a menudo ulcerado
  3. Efectos tóxicos sistémicos con fiebre y poliartalgias
  4. Falla de respuesta al tratamiento antibiótico
  5. Respuesta favorable al tratamiento con corticoides

#### PREGUNTA 24.- RESPUESTA A

- ▲ La *rosácea* es una enfermedad crónica de la piel caracterizada por eritema persistente, pápulas, pústulas y telangiectasias que afecta áreas de la cara, cuello, mejillas, nariz, frente y mentón con ausencia de comedones, observado entre los 35 y 50 años de edad. El compromiso ocular se denomina *rosácea ocular* y se manifiesta con sensación de cuerpo extraño, dolor, ardor, comezón, lagrimeo y disminución de la agudeza visual. Los signos que

se observan son telangiectasias e irregularidades de los bordes palpebrales, disfunción de las glándulas de Meibonio con estancamiento de grasa en sus orificios de salida, alteraciones de la estabilidad de la película lagrimal, chalazión recurrente, blefaritis, hiperemia conjuntival, menos frecuentemente epiescleritis, escleritis, queratoconjuntivitis sicca y queratitis estromal y neovascularización.

#### PREGUNTA 25.- RESPUESTA E

- ▲ La dermatitis atópica, es uno de los trastornos cutáneos más frecuentes en los lactantes y niños. El comienzo se produce durante los primeros 6 meses y antes de los 5 años de edad en al menos 85% de los niños están afectados. El grado de afectación es variable y la morfología de las lesiones varía según la edad (lactante, niño y del adulto). La asociación de prurito, cronicidad del trastorno y la morfología y distribución de las lesiones específicas de edad siguen siendo las características más importantes.
- ▲ La afectación de la zona *antecubital y poplítea* es característica en los niños y adolescentes con dermatitis atópica. El prurito es una manifestación clínica importante. La principal causa de *queilitis descamativa de los labios* es la dermatitis atópica.

#### PREGUNTA 26.- RESPUESTA D

- ▲ El xeroderma pigmentoso, es una enfermedad familiar, hereditaria, autosómica recesiva, multisistémica pero con una prematura afectación de la piel, que presenta fotosensibilidad (anormal reparación de ADN), fotofobia, pigmentaciones precoces, poiquilodermia y la aparición de tumores cutáneos en edades tempranas de la vida, inicialmente en áreas expuestas al sol. Otras manifestaciones son oftalmológicas, neurológicas y endocrina.
- ▲ Las manifestaciones oculares se presentan en las áreas de mayor exposición al sol como párpados, conjuntivas y córnea. En los párpados se describe eritema, edema, leucomelanodermia, atrófia, telangiectasia, retracción palpebral, ectropión y tumores. Además es frecuente observar conjuntivitis seca, congestión vascular, conjuntivitis flictenulas, la cornea se observa seca y edematosa. Puede haber queratitis, opacidades y ulceraciones corneales.

#### PREGUNTA 27.- RESPUESTA B

- ▲ La *porfiria aguda intermitente*, afección hereditaria dominante rara, por deficiencia de la enzima uroporfirinógeno I-sintetasa, determinando aumento del ácido  $\delta$ -aminolevulínico dehidratasa



y porfobilinógeno que se elimina en la orina. Suele dar síntomas digestivos (dolor abdominal agudo asociado a vómitos, estreñimiento), parestias o parálisis periféricas y neuropsiquiátricos.

#### PREGUNTA 28.- RESPUESTA C

- ▲ La xerosis (piel seca) y la disfunción de la barrera epidérmica debidas a anomalías estructurales y funcionales intrínsecas de la piel son características cardinales de la dermatitis atópica.

#### PREGUNTA 29.- RESPUESTA E

- ▲ Los esteroides intralesionales se utilizan para tratar cicatrices queloides, hemangiomas en localizaciones específicas, quistes, placa de psoriasis recalcitrante y alopecia areata. Los más utilizados son: acetónido de triancinolona, diacetato de triancinolona y succinato de metilprednisolona.

#### PREGUNTA 30.- RESPUESTA B

- ▲ La *ivermectina* es el tratamiento de elección de la oncocercosis a la dosis de 200 µg/kg/día administrada cada 6 a 12 meses, en ayuno y por lo menos dos horas antes del próximo alimento. La ivermectina destruye a las microfilarias, que son las formas responsables de los síntomas, pero no afecta a los parásitos adultos, por lo general siguen produciendo microfilarias. Para lograr la erradicación, la ivermectina debe utilizarse en esquemas de administración semestrales, por lo menos durante 15 años, que son la vida media del parásito adulto.
- ▲ La *suramina* es el único agente efectivo contra el parásito adulto pero su toxicidad es muy alta y para su administración se requiere hospitalización del paciente. Las manifestaciones de toxicidad de la suramina incluyen: síndrome de emaciación progresiva, dermatitis exfoliativa, coriorretinitis progresiva y atrofia óptica.

Correspondencia: Dr. Leonardo A. Sánchez Saldaña  
Email: dr\_leonardosanchez@yahoo.es



## VISITA NUESTRA REVISTA

# DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

[www.dermatologiaperuana.pe](http://www.dermatologiaperuana.pe)

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA

## “La dermatología y el arte de mirar”

*"Dermatology and the art of looking"*

**Leonardo Sánchez-Saldaña<sup>1</sup>**

La Dermatología es un arte, se aprende viendo y ésta se aprende sólo por la práctica. El Dermatólogo percibe con los ojos el color y las formas de las cosas; utiliza la observación, el conocimiento y el razonamiento para observar obras de arte. A través de éste acto observa imágenes, figuras, colores, formas y establece patrones clínicos. Al utilizar este arte para aprender, se forma la experiencia, y es cuando el Dermatólogo aprende el verdadero arte de la Dermatología; “*El arte de mirar*”.

La piel, maravilloso órgano complejo y multifuncional que cubre al ser humano y que constituye su tarjeta de presentación del mismo, es el órgano más extenso del cuerpo, una prodigiosa muralla que la defiende de las agresiones externas, pone en contacto con el mundo exterior. Esta cubierta ha servido para reflejar fielmente condiciones sociales de la vida humana, imágenes de vulgar cotidianeidad, cualidades íntimas del carácter de muchos, marcas de identidad de otros sentimientos, rutinas, desprecios, milagros, rencores, abismos y hasta sueños, fantasías e innumerables patologías de la piel.

A lo largo la historia del arte, los pintores han intentado reflejar fielmente en sus lienzos, a través de la piel las diferentes condiciones de la vida humana. Imperfecciones, marcas de identidad, sentimientos, sueños y desprecios. Son muchas las enfermedades de la piel que se encuentran retratadas en las obras de arte. Las motivaciones que condujeron a los artistas a expresar lesiones que son objeto desde hace mucho y hasta nuestros días de un detallando análisis semiológico, son muy distintas.

Recopilaremos la existencia de múltiples afecciones cutáneas plasmadas a lo largo de la historia del arte.

1. Profesor Invitado de Post Grado de Dermatología. Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Médico dermatólogo de clínica privada, Past Presidente de la Sociedad Peruana de Dermatología. Ex jefe del Departamento de Dermatología - Hospital Militar Central - Lima.

## ÓLEO “EL VIEJO Y SU NIETO”

Domenico Ghirlandio (1449 - 1494)



**Figura Nº 1.** “El viejo y su nieto”. Museo de Louvre, París  
Óleo sobre tabla: 62 cm x 46 cm. 1490.

Fuente: [https://es.wikipedia.org/wiki/Un\\_anciano\\_con\\_su\\_nieto#/media/Archivo:Domenico\\_ghirlandaio,\\_ritratto\\_di\\_nonno\\_con\\_nipote.jpg](https://es.wikipedia.org/wiki/Un_anciano_con_su_nieto#/media/Archivo:Domenico_ghirlandaio,_ritratto_di_nonno_con_nipote.jpg)

En la pintura “El viejo y su nieto”, obra del célebre pintor renacentista florentino *Doménico Bigordi* o *Dominico Curradi*, más conocido con el apodo de *Ghirlandaio*, pintor italiano nacido en Florencia. Fue un pintor cuatrocentista Italiano<sup>1</sup>.

En el óleo de “*El viejo y su nieto*” se observa un adulto mayor de piel clara de fototipo III de la clasificación de Fitzpatrick, de aspecto atrófico con arrugas faciales, cabello liso con canicie y con pérdida de pelo a nivel del borde frontal, correspondiente a una alopecia androgenética masculina en etapa I de la clasificación de Hamilton-Norwood.

La pintura exhibe patología dermatológica que se centra fundamentalmente en el área centro facial, en especial la nariz, donde se observa alteración de la morfología de la nariz, que incluye engrosamiento acentuado de la punta de la nariz, alas nasales y tabique, con pápulas y nódulos de superficie irregular, cuadro clínico denominado “*rinofima*”, considerado un subtipo clínico de la “*rosácea*”, de

crecimiento progresivo con capacidad de crear trastornos tanto estéticos como funcionales y psicológicos. Podemos observar en la pintura además ligero eritema y presencia de finas telangiectasias en las mejillas. En la región frontal derecha se observa una lesión redondeada de bordes regulares y coloración homogénea al resto de la piel que puede corresponder a un nevus intradérmico, observada principalmente en adultos<sup>2-4</sup>. Figura Nº 1.

En esta obra de arte además la figura infantil, el nieto del conde, imprime al cuadro un cierto aire de sencillez y ternura que disminuye el aspecto desagradable del conjunto plástico creado por el pintor florentino. El rojo brillante de sus vestidos es característico de la nobleza en Venecia. Al lado izquierdo una ventana con un paisaje iluminada, constituido por una colina rodeada de vegetación, junto a una pequeña iglesia. La figura es representativa de las composiciones flamencas<sup>2</sup>. Se resalta la benevolencia, sabiduría y virtuosismo del adulto mayor y la calidez, inocencia y ternura del niño<sup>3-5</sup>.



**"Para saber hay que aprender a ver"**

*Prof. Dr. Amado Saúl Cano<sup>6</sup>*

## TRIPTICO SOBRE EL JUICIO FINAL

**Bernaert Van Orley (1481-1542)**

El "*tríptico sobre el juicio final*", pintura que representa a un leproso.

Gran número de agentes infecciosos provocaron una serie de epidemias en Europa. De todas ellas la *lepra* fue la más destacada, hasta el punto de que el impacto que causó entre la población fue captado por los artistas medievales y renacentistas en sus más diversas formas de representación<sup>7</sup>.

El pintor flamenco *Bernaert van Orley*, despojándose en gran parte de temas de índole religioso que caracterizó al estilo italianista, llevó su idealismo a modelos de la calle, enfermos y marginados. En éste caso de los leprosos que podemos contemplar en las tablas laterales del tríptico Figura N° 2. Ante el aspecto moralizador de la <tabla central>, recordándolos la brevedad de la vida y el sentido trascendente de la muerte<sup>7</sup>, en las <tablas laterales> nos muestra nos muestra la realidad cotidiana, con los mendigos

y enfermos agolpados en las calles y plazas, pidiendo ayuda y comida. En la tabla de la derecha, la imagen del leproso sentado en una escalinata con las diferentes manifestaciones cutáneas que produce la enfermedad<sup>7</sup>. Figura N° 3.

La pintura que representa al leproso se puede observar como características más notables la presencia de tumores, nódulos, placas y pápulas, pigmentados, superficie lisa, que se extienden por todo el cuerpo; que se observa con más frecuencia en la clásica lepra lepromatosa nodular, la más frecuente y más conocida. Las lesiones comprometen la cara, tronco, extremidades; sobre todo, codos, muñecas, manos, los dedos, rodillas, tobillos y pies.

Al leproso se le permitía mendigar para sobrevivir, y en el óleo se observa al mendigo leproso, con la ropa deteriorada y una campanilla en la mano derecha. Había una condición para el leproso, para ingresar en la población, debía de sonar una campanilla o matraca para avisar su presencia.



**Figura N° 2.** Tríptico sobre el juicio final. Bernaert Van Orley. Escuela Flamenca. Real Museo de Bellas Artes de Amberes. Características: Óleo sobre tabla 248 x 218 cm. (Tabla central) y 248 x 94 cm (puertas laterales)).

Fuente 7: <http://fundacionio.org/art/pictures/november06.html>



**Figura N° 3.** Pintura que representa a un leproso: De Tríptico sobre el juicio final.  
Real Museo de Bellas Artes de Amberes

*El leproso, manchado de lepra, llevará rasgadas sus vestiduras, desnuda la cabeza, y cubrirá su barba, e irá clamando: “¡Inmundo!, ¡inmundo!”. Todo el tiempo que le dure la lepra será inmundo. Es impuro y habitará solo, fuera del camposanto tendrá su morada”. (Levítico 13:45,46)*<sup>7</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Domenico ghirlandaio En: [https://es.wikipedia.org/wiki/Domenico\\_Ghirlandaio](https://es.wikipedia.org/wiki/Domenico_Ghirlandaio)
2. La Rosácea en la pintura o arte
3. Marquez O. La Piel en la Pintura (Piel y Arte n° 1) En <https://www.amazon.fr/piel-Pintura-Arte-n%C2%BA-Spanish-ebook/dp/B=72JK6M66>
4. Driban, Nelson E. Dermatología en el arte. En <https://docplayer.es/26786536-Dermatologia-en-el-arte-ex-profesor-titular-del-area-de-dermatologia-de-la-universidad-nacional-de.html>.
5. La rosácea en la obra de Ghirlandaio. En <https://unamiradaclinica.com/2018/07/04/la-rosacea-en-la-obra-de-domenico-ghirlandaio>
6. Saúl-Cano A. Lecciones de Dermatología. En: Saúl-Cano A. Editor. Acné y Rosácea. 15 a ed. Ciudad de México. Mendez Editores; 2008:528-548.
7. Ortiz A. Pintura e infección. De Bernaert van Orley. En <http://fundacionio.org/art/pictures/november06.html>.

# Información para los autores

Dermatología Peruana se reserva el derecho de publicar solo los trabajos aprobados por el Comité Editorial y hacer modificaciones, en la forma, para preservar el estilo de la revista. Se respetará el orden de recepción.

Los editores no se responsabilizan por las expresiones y conceptos vertidos en los trabajos donde se precisa el autor

El autor principal remitirá el trabajo en el que deberá expresar claramente la autoría, transferencia de derechos de edición y su dirección postal. El Comité Editorial comunicará la aceptación. El autor(es) conservará(n) una copia en razón de que los trabajos presentados no serán devueltos.

El trabajo será remitido al Comité Editorial en original y, en formato A4, con márgenes mínimos de 2,5 cm en una sola cara, a doble espacio, sin enmendaduras, numeradas en forma consecutiva. No excederá el número de páginas establecido para cada tipo de sección; las tablas e ilustraciones, serán adjuntadas en hoja aparte al final del manuscrito.

Solo se usará abreviaturas estándar, deben ser evitadas en el título y en el resumen. Utilizar la palabra completa seguida de la abreviatura entre paréntesis en la primera mención de esta.

## **DERECHOS DE REPRODUCCIÓN (©)**

Sociedad Peruana de Dermatología

## **CONSIDERACIONES ÉTICAS EN LA CONDUCTA Y REPORTE DE LA INVESTIGACIÓN**

### **Autoría y contribución**

#### **AUTORÍA**

Un autor es considerado como alguien que ha realizado una contribución intelectual substancial para la realización del estudio.

El Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas recomienda los siguientes criterios para determinar autoría de un trabajo:

- Contribuciones substanciales en el concepto y diseño, o recolección de datos, o análisis e interpretación de datos.
- Diseño del artículo o revisión crítica importante para el contenido temático.
- Aprobación final de la versión para ser publicada

Los autores deben cubrir los tres criterios para ser considerados como tales. El financiamiento, recolección de datos o supervisión general por sí solas no justifican la autoría de un estudio. Cuando se realiza un estudio multicéntrico se debe identificar a las personas que toman completa

responsabilidad por el manuscrito. Al enviar un estudio de autoría grupal se debe especificar el nombre del grupo así como el listado de los miembros del mismo que se consideren autores y el autor correspondiente deberá estar preparado para explicar el por qué de la selección y orden de los mismos. Otros miembros del grupo o colaboradores serán listados en los Agradecimientos. Todos los autores deben haber participado de manera suficiente para aceptar responsabilidad pública por el estudio.

No es rol de los editores hacer decisiones sobre autoría/contribución o ser juez en los conflictos de intereses relacionados a autoría.

#### **CONTRIBUIDORES LISTADOS EN AGRADECIMIENTOS**

Todas las personas que hayan contribuido al estudio pero no completen los criterios de autoría deberán ser listadas en la sección de Agradecimientos. Por ejemplo personas que contribuyeron con apoyo técnico, ayuda de redacción, o un departamento que otorgó apoyo general, o financió el estudio.

Personas que contribuyeron de manera significativa pero que no cubren los criterios de autoría deben ser listadas bajo títulos de "Investigador Clínico" o Investigador Participante" y sus funciones o contribuciones ser descritas, como por ejemplo "ayudó como consejero científico", "revisión crítica del diseño del estudio", "recolección de datos" o "atención de pacientes del estudio".

#### **Conflictos de intereses**

Los conflictos de intereses existen cuando un autor o la institución en la que trabaja, el revisor o el editor tienen una relación financiera o personal que puede influenciar inapropiadamente sus acciones.

Para evitar estos conflictos se requiere del autor el envío de los nombres de aquellas personas que hayan colaborado en la investigación bien sea de manera sustancial o solo como asesores, así como las instituciones a las que pertenecen los investigadores y/o de donde hayan obtenido financiamiento. En el caso que alguna institución subvencionadora del estudio obtenga beneficio alguno con los resultados de tal se exigirá del autor una declaración jurada donde afirme: "su acceso a todos los datos y la plena responsabilidad por la integridad de los mismos y la legitimidad del análisis". Si el autor considera que pueda haber algún tipo de conflicto de intereses debe hacerlo saber al editor junto al envío del manuscrito.

#### **Privacidad y confidencialidad**

Los pacientes tienen derecho a su privacidad, la cual no debe ser infringida sin su consentimiento

previo, es por ello que se recomienda a los autores no develar información que pudiera identificar al paciente, bien con el nombre o las iniciales de este o el número de Historia Clínica o código de exámenes auxiliares, entre otros. En caso que se considere trascendental el material que pueda identificar al paciente (ej. fotografías) se deberá tener el consentimiento del paciente o tutor para su publicación. Se debe buscar mantener en el anonimato la identidad de los pacientes, enmascarar los ojos con una barra negra no se considera protección de dicho anonimato.

#### **Protección de los derechos de los sujetos de estudio**

En el caso de que los sujetos de estudio sean personas, los autores deben especificar que los procedimientos realizados fueron previamente aprobados por un comité de ética y según los estándares de la Declaración de Helsinki. En caso de dudas los autores deben explicar el porqué de sus procedimientos y demostrar que un comité de la institución revisó y aprobó la realización del estudio.

#### **Publicación redundante**

Dermatología Peruana, con la intención de respetar las bases de las leyes internacionales de copyright, conducta ética y costo beneficio del empleo de recursos, no publica artículos previamente reportados en otras revistas. Esto no incluye artículos rechazados por otras revistas o un reporte completo que siga a una investigación preliminar.

#### **EXTENSIÓN Y PRESENTACIÓN DEL MANUSCRITO**

Los manuscritos presentados deben ser enviados con la siguiente información:

- Título y autor. En esta parte señale el título en forma concisa pero explícita, si es necesario, agregar un subtítulo, ambos en castellano e inglés. Además, debe consignarse claramente el nombre completo del autor(es), su grado académico más importante, afiliación institucional y dirección para correspondencia, debe incluir Nombre completo, mayor grado alcanzado, dirección, teléfono, fax, correo electrónico.
- Resumen y palabras claves en castellano e inglés. Es imprescindible exponer el texto en forma concisa, los objetivos, los procedimientos básicos, hallazgos, principales conclusiones, con énfasis en los aspectos nuevos e importantes del estudio. No debe excederlas 250 palabras. Consignar de 3 a 10 palabras claves, las cuales son frases cortas en inglés y castellano con el fin de facilitar la indexación del trabajo. Se recomienda utilizar



las descripciones en ciencias de la salud de DeCD del Bireme, basada en la Medical Subjects Headings (MeSH)® Index Medicus; si los términos no se ubican en estas listas, usar las expresiones corrientes.

- Ilustraciones, envíe las diapositivas o fotografías originales, a color o en blanco y negro; solo se publicará el material de buena calidad fotográfica. Debe indicarse claramente el lado superior e inferior; así como la leyenda de cada ilustración.
- Referencias bibliográficas. Las Referencias deben ser numeradas consecutivamente en el orden en que son mencionadas en el texto, tablas y leyendas, en números arábigos, entre comas o entre paréntesis. En el caso de las referencias de tablas y figuras se seguirá la secuencia según la primera identificación de la tabla o figura en el texto. La lista de referencias bibliográficas se acompañará en hojas aparte, al final del artículo, y se enumerarán consecutivamente según el orden de su aparición en el texto, ajustándose la forma de presentación a las normas dadas por el Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (<http://www.icmje.org/index.html>).

Los títulos de revistas deben ser abreviados de acuerdo al estilo usado en Index Medicus. También se puede consultar la lista de Revistas indexadas en Medline, se puede acceder a ella a través de la página web de la Librería Nacional de Medicina (*Library's web site*).

Se invita a los autores a consultar la página de la National Library of Medicine's Citing Medicine donde se recomienda más detalladamente los formatos de citación de diversos tipos de referencias.

A continuación se presenta algunos ejemplos.

- Libros: Benett EG ed. *Fundamentals of Cutaneous Surgery*. Washington DC: Mosby Company, 1998; 532-5.
- Capítulos de libros: Ramos W, De Amat F, Galarza C, Ortega-Loayza AG. Cutaneous Arsenicism in Latin America: A Public Health Problem. En: Gosselin JD, Fancher IM. *Environmental Health Risks: Lead Poisoning and Arsenic exposure*. New York: Nova Publishers; 2009.
- Artículos de revistas: Galarza C, Gutiérrez EL, Ramos W, Tello M, Ronceros G, Alvizuri S, et al. Endemic pemphigus foliaceus in a pregnant woman. Report of one case. *Rev Med Chil*. 2009; 137:1205-8.
- Página web: Gobierno de Australia. Cancer in Australia 2001 [Documento en Internet]. Sydney: Australian Institute of Health and Welfare; 2004 [Fecha de acceso: Abril 2009] disponible en: <http://www.aihw.gov.au/publications/index.cfm/title/10083>
- Tesis: Murry BP. The role of heparanase in malignant melanoma and the Development

of a brain slice model to study mechanisms of brain metastatic melanoma in vivo [Tesis para optar el título de Master en Ciencias]. Louisiana: Louisiana State University; 2005.

- Fuente de financiamiento: deben incluirse siempre, en caso que no se haya recibido financiamiento, se tendrá que indicar 'autofinanciado'.
- Agradecimientos: Siempre que sea necesario.

## SECCIONES DE LA REVISTA

Las secciones de la revista comprenden Trabajos de Investigación, Investigaciones cortas, Artículos de Revisión, Comunicaciones Breves, Reseña de Libros, Revista de Revistas y Cartas al Editor.

La extensión máxima es de 2500 palabras para Artículos de Investigación, 1500 para investigaciones cortas y comunicaciones breves, 3000 palabras para Artículos de revisión y 1000 para Reseña de Libros, Revista de Revistas y Cartas al Editor, contados desde el título.

En lo posible se debería enviar un máximo de 4 fotos y 5 tablas y/o gráficos por artículo.

## Trabajos de investigación

En esta sección se incluye trabajos de investigación sobre aspectos clínicos, terapéuticos y/o de laboratorio, debe incluir:

- Introducción, señala la sustentación, los objetivos y el propósito justificación del estudio.
- Material y Métodos, describe en forma concisa el objeto del estudio, se señala los métodos y procedimientos para la replicación y reproducción de los resultados; debe detallar el método estadístico empleado; si menciona medicamentos, instrumentos equipos médicos con nombres comerciales, deben ser señalados con ® seguido del nombre genérico respectivo.
- Resultados, presentarlos en secuencias lógicas, no repetir los datos de los cuadros, ilustraciones o ambos. Destaque los más importantes. No más de 6 tablas y/o figuras en hojas separadas con la numeración y el título en la parte superior y la leyenda o explicación en la parte inferior. Los dibujos a mano,alzada son inaceptables.
- Discusión, aborda solo los aspectos nuevos más importantes relacionados con otros trabajos, incluye las conclusiones concordantes con los objetivos del trabajo. Si se justifica, proponer nuevas hipótesis e incluir recomendaciones.
- Referencias bibliográficas en máximo de 25.

## Investigaciones cortas

Estos artículos son resultados de investigación, pueden incluirse avances preliminares de investigaciones que por su importancia requieren una rápida publicación, estos deberán estar

redactados hasta en diez páginas (sin contar tablas y figuras). El resumen en español e inglés es no estructurado y tiene un límite de 150 palabras con tres a cinco palabras clave. Contiene una introducción, materiales y métodos, resultados y una discusión de manera concisa. Puede incluirse hasta cuatro tablas o figuras y no más de 15 referencias bibliográficas.

## Artículos de Revisión

Versan sobre temas importantes, pueden incluir con ilustración casuística propia y según su trascendencia ser de mayor extensión que los Artículos Originales.

## Comunicaciones breves

Refieren hallazgos, novedades, hechos o casos médicos con relación a mecanismos de la enfermedad o experiencias clínicas que contribuyan al diagnóstico, tratamiento, etiología y epidemiología de las enfermedades. Se presentan en forma concisa.

## Cartas al Editor

Los lectores podrán formular preguntas, observaciones o compartir experiencias breves relacionadas a los trabajos publicados.

## RESUMEN DE DOCUMENTOS REQUERIDOS

- Artículo original
- Título y autor: Título del artículo. Nombre completo grado académico y afiliación institucional. Dirección postal, teléfono y dirección electrónica del autor.
- Resumen y palabras claves en castellano y en inglés.
- Referencias bibliográficas
- Tablas y figuras; apropiadamente marcadas.
- Leyendas.

## Correspondencia

El autor correspondiente será el responsable primario de comunicarse con la revista y nexos con el resto de autores. Se recibirán cartas de los lectores sobre temas de actualidad o artículos previamente publicados, dando la oportunidad, en caso se trate de una investigación, al autor de responder los comentarios o preguntas planteadas. La revista se guarda el derecho a editar las correspondencias respecto a gramática y extensión a fin de ajustar su tamaño a los efectos de la publicación.

## Suplementos

Los Suplementos son un grupo de artículos relacionados al mismo tema, que se publican de manera separada del número regular. Cuando se crea conveniente se decidirá publicar los artículos en un suplemento especial en lugar de en el número original, dependiendo del tema de este. Se informará previamente al autor.





VISITA NUESTRA REVISTA

# DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

[www.dermatologiaperuana.pe](http://www.dermatologiaperuana.pe)

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA