

# LESIONES PIGMENTARIAS DE LA BOCA

**Dra. Graciela Fernández Blanco**

[gracefb55@gmail.com](mailto:gracefb55@gmail.com)

**Buenos Aires. Argentina**

Jefa del Servicio de Dermatología del Hospital Tornú

Profesora Adjunta de Dermatología de la Universidad del Salvador

Co coordinadora del grupo de Estomatología CILAD.

**Dr. Antonio José Guzmán Fawcett**

[angufa54@gmail.com](mailto:angufa54@gmail.com)

**Colombia-Paraguay**

Médico Cirujano. Universidad de Cartagena. Colombia  
Dermatólogo, Leprólogo y Micólogo del Centro Dermatológico Ladislao de la Pascua, Universidad Autónoma de México.

Cirujano Dermatólogo. Hospital Das Clínicas. Universidad Federal del Estado de São Paulo. Brasil

Profesor Titular de Patología Bucal y Estomatología. Facultad de Odontología Pierre Fauchard. Universidad Autónoma del Paraguay

Coordinador del grupo de Estomatología CILAD

Secretario General adjunto del CILAD

## **GENERALIDADES:**

La mucosa oral está constituida por un epitelio de revestimiento estratificado, y un tejido conectivo subyacente, el corion o lámina propia de la mucosa bucal. El epitelio de la mucosa bucal no tiene capa granulosa ni capa córnea a excepción

del dorso de la lengua y de la mucosa del paladar duro. Las células del epitelio no queratinizan y a medida que ascienden van disminuyendo de tamaño, su citoplasma se retrae, adoptan una morfología más fusiforme y descaman sin perder su núcleo (paraqueratosis fisiológica). En algunas áreas como la mucosa masticatoria de encías, dorso de lengua y paladar duro se observa un epitelio con un aumento de la capa granulosa y con abundantes gránulos de queratohialina, con queratinización del epitelio.

El corion está constituido por tejido conectivo con fibras colágenas, túbulos de la porción secretora y los conductos de glándulas salivales accesorias., y en mucosa labial y dorso de lengua puede haber fibras de músculo estriado debido a la presencia del músculo orbicular o lingual.

Los melanocitos tienen su origen embriológico en la cresta neural. Estas células se dirigen hacia las superficies epiteliales y se ubican entre las células basales. Muestran un gran número de prolongaciones dendríticas que se extienden a los queratinocitos adyacentes donde se produce la transferencia de pigmento. Los gránulos de pigmento (melanosomas) producidos por estos melanocitos, no son en condiciones ordinarias retenidos dentro de la propia célula, sino liberados en los queratinocitos circundantes y, a veces, en los macrófagos subyacentes. Los melanocitos se encuentran en toda la mucosa bucal, pero no se notan debido a la producción relativamente escasa de pigmento y a su citoplasma transparente, que no se tiñe en las preparaciones rutinarias. Cuando producen pigmento o proliferan a nivel focal y general pueden provocar diferentes entidades en la mucosa bucal, desde la pigmentación fisiológica hasta el melanoma.

Un homólogo del melanocito, la célula névica, da lugar a la producción de los nevos pigmentados o melanocíticos. Las células névicas aunque morfológicamente diferentes de los melanocitos, poseen la misma enzima, tirosinasa, que convierte la tirosina en melanina dentro del melanosoma.

Los melanocitos se sitúan en las zonas más basales del epitelio y pueden demostrarse mediante la reacción de dopa por su argentafinidad y argirofilia, y son positivos para la proteína S100 y con el anticuerpo monoclonal HMB-45. La pigmentación bucal melánica puede variar desde marrón hasta negra o azul, según sea la cantidad de melanina liberada y la profundidad o localización del pigmento. En general, la pigmentación superficial es marrón, mientras que cuando es más profunda es negra o azul. El oscurecimiento no estimulado por factores conocidos de una lesión previa sugiere que las células pigmentarias están produciendo más melanina o invadiendo tejido en profundidad.

El color de la mucosa normal se debe a la presencia de melanina en el epitelio y de hemoglobina en los vasos del corion, responsables de la coloración rosada y las pigmentaciones.

Las lesiones pigmentarias bucales se pueden originar por acumulación anormal de pigmentos que normalmente están presentes en la mucosa, aunque también pueden ocurrir por la presencia de un pigmento anormal.

Las hiperpigmentaciones ocasionadas por un exceso de pigmento sanguíneo son raras (hematomas, hemangiomas, cianosis). Las hiperpigmentaciones melánicas o hipermelanosis se originan por un exceso en la producción del pigmento melánico sin que aumente el número de melanocitos, fenómeno que se denomina hipermelaninosis. Un aumento en el número de melanocitos en el epitelio bucal origina un aumento en el color que se conoce como hipermelanocitosis. Las cerulodermias (coloración grisácea a parda en la mucosa) se pueden originar tanto por una hipermelaninosis o hipermelanocitos localizadas a nivel del corion. Otra causa anormal de acumulación de pigmento dentro del corión puede ocurrir por una incontinencia pigmentaria de origen epitelial sobre todo en enfermedades de origen inflamatorio. La presencia anormal de melanocitos en el corion es interpretada como una falla en su migración desde la cresta neural durante el período embrionario. Otra causa de pigmentación de la mucosa bucal por la presencia anormal de un pigmento de origen exógeno lo constituyen los tatuajes y de origen endógeno, las pigmentaciones medicamentosas producidas por amiodarona, clofazimine o tetraciclinas.

### **CLASIFICACIÓN:**

Entre los distintos criterios de clasificación de las lesiones pigmentarias, hay dos a destacar: De acuerdo a si la pigmentación es localizada o extendida

#### **PIGMENTACIONES ÚNICAS**

- Melanoma maligno
- Nevo nevocelular
- Nevo de Ota
- Mácula melanótica labial u oral (síndrome de Laugier Hunziker)
- Melanoacantoma
- Tatuajes
- Tumor neuroectodérmico pigmentario de la infancia
- Enfermedad de Kaposi
- Tumores y malformaciones vasculares
- Granuloma piogénico
- Hemangiopericitoma
- Angiomatosis bacilar epiteliode

#### **PIGMENTACIONES MÚLTIPLES (Generalmente asociadas a síndromes y a patología sistémica)**

- Síndrome de Laugier Hunziker (de causa desconocida)
- Síndrome de Peutz Jeghers (hamartomatosis digestiva)
- Síndrome de Carney (mixomas cardíacos y cutáneos, endocrinopatías y tumores)

Síndrome de LEOPARD (anomalías cardiovasculares, oculares, auditivas y genitales)

Lentiginosis eruptiva de la raza negra (desconocido)

Acantosis nigricans (neoplasia e insulinoresistencia)

Neurofibromatosis (buscar otros signos de la enfermedad de Von Reclinghausen)

Incontinencia Pigmenti (lesiones cutáneas, anomalías oculares y neurológicas)

Síndrome de Albright (displasia ósea y endocrinopatías)

Porfirias cutáneas (alteración metabólica de las porfirinas)

El segundo criterio, el cual preferimos por ser más abarcativo, está basado en la etiopatogenia.

Las alteraciones pigmentarias de las mucosas pueden deberse a una alteración de los melanocitos o a la presencia de pigmentos exógenos. La clasificación de las diversas alteraciones de la pigmentación puede realizarse según diferentes parámetros, ya sean etiológicos, clínicos o patogénicos. Considerando la etiopatogenia y la semiología realizamos un ordenamiento para una mejor comprensión:

#### LESIONES MELANOCÍTICAS IDIOPÁTICAS O INFLAMATORIAS:

- 1-Pigmentación racial o fisiológica
- 2-Melanosis por tabaquismo
- 3-Efélides
- 4-Mácula melanocítica

#### NEOPLASIAS:

- 5-Nevos
- 6-Melanoma
- 7-Tumor neuroectodérmico de la infancia o progonoma

#### PIGMENTACIONES PRODUCIDAS POR DEPÓSITOS EXÓGENOS (no melánicas):

- 8-Tatuaje por amalgama
- 9-Pigmentación por metales pesados: Mercurio, plata, bismuto, arsénico, oro y plomo
- 10-Pigmentación por fármacos

#### PIGMENTACIONES ENDÓGENAS:

- 11-Ocronosis
- 12-Hemocromatosis

## SINDROMES Y ENFERMEDADES RELACIONADAS CON PIGMENTACIONES BUCALES:

- 13-Síndrome de Peutz Jeghers
- 14-Síndrome de Laugier Hunziker
- 15-Enfermedad de Addison
- 16-Acantosis nigricans
- 17-Liquen pigmentario

## SEUDOMANCHAS

- 18-Lengua negra vellosa
- 19-Hemangioma
- 20-Angioma senil traumático
- 21-Varices
- 22-Síndrome de Rendú Osler Weber
- 23-Granuloma piogénico
- 24-Hemoflictenosis
- 25-Blue rubber bleb nevus

**DIAGNÓSTICO:** El diagnóstico de los trastornos de la pigmentación se basa en una detallada historia clínica y en una exploración física acompañada de algunas exploraciones complementarias.

**HISTORIA CLÍNICA:** Se pondrá énfasis en datos que se refieren al carácter congénito o adquirido de la pigmentación, la edad de comienzo, antecedentes de lesiones similares en familiares, la relación con lesiones dermatológicas, con la ingesta de fármacos, sintomatología general acompañante. En antecedentes personales indagaremos sobre enfermedades sistémicas que haya padecido o padezca el paciente. Preguntaremos también sobre antecedentes quirúrgicos, alergias, si es mujer en edad fértil, preguntar siempre si existe embarazo o lactancia. En el apartado de hábitos anotaremos ingestión de drogas, tabaquismo, ingestión de alcohol y café consumidos habitualmente en un día, pormenorizando cantidad y calidad y antecedentes laborales.

**EXPLORACIÓN FÍSICA:** El examen de la cavidad bucal siempre debe realizarse con un espejo bilenticular, un bajalengua de madera, gasas y guantes. Se ha de hacer con buena iluminación y de una manera sistematizada según un orden topográfico. En caso de la examinación de lesiones pigmentadas debemos consignar: 1) localización 2) color de la hiperpigmentación: marrón, azulada, negra 3) número (si es única o múltiple) 4) tamaño 5) características (forma, borde, superficie) 6) distribución: localizada o generalizada o difusa 7) consistencia.

El examen clínico abarca la semimucosa y la piel de los labios y las cadenas ganglionares cervicales.

En ocasiones, se recomienda examinar algunas áreas normalmente poco pigmentadas como las axilas, el cuello y las palmas.

#### EXAMENES COMPLEMENTARIOS:

La radiología es un medio auxiliar de diagnóstico que complementa el estudio clínico del paciente. Son de gran utilidad como método complementario en el diagnóstico de las enfermedades bucales (tatuaje por amalgama)

La biopsia es de gran valor para determinar el diagnóstico de una lesión pigmentada. Cuando se sospechen lesiones vasculares deben ser realizadas con precaución, pudiendo ser necesaria realizarla en un quirófano. Se puede realizar con punch o sacabocados o bisturí convencional. Previo a la biopsia se debe realizar una inyección infiltrativa con lidocaína al 1 o al 2 %. El material obtenido debe colocarse en un frasco con formol al 10 %.

El examen histopatológico puede aportar diferentes niveles de información. Existen dos tinciones de gran utilidad: a) las tinciones con sales de plata. Las más empleadas son la tinción con nitrato de plata y la tinción de Fontana Masson que destaca (color negro) la presencia de melanina debido a sus propiedades argirófilas y argentafines, y b) la reacción de la DOPA. Se utiliza para visualizar los melanocitos e informarnos de su número, tamaño y dendritas. Requiere la utilización de tejido fresco y la incubación de los cortes histológicos con DOPA, que por la tirosinasa convierten la DOPA que es incolora en DOPAmelanina.

Dermatoscopía: Los criterios dermatoscópicos de las lesiones pigmentadas benignas y malignas de las mucosas no están bien establecidas debido a la falta de estudios con series largas, a pesar de ello, existen algunas publicaciones acerca de la dermatoscopia en la melanositis bucal y el melanoma de las mucosas. Resulta una prueba de utilidad para seleccionar la zona a biopsiar, y en el estudio preoperatorio de dichas lesiones.

La microscopía electrónica es de gran utilidad debido a que muchos de los trastornos de la pigmentación presentan hallazgos ultraestructurales característicos, y al mecanismo fisiopatogénico del trastorno ya que evidencia la presencia o ausencia de melanocitos, alteración en la formación, transferencia o degradación de melanosomas.

Existen otras técnicas como la microscopía electrónica de barrido, espectrofotometría, microanálisis con rayos X, cultivos celulares y otras que se utilizan con fines de investigación.

## Pigmentación racial

**Sinonimia:** pigmentación fisiológica, melanoplaquia, discromía racial, discromía genotípica.

**Definición:** Coloración parda distribuidas en la mucosa oral que no altera las estructuras normales.

**Etiopatogenia:** Se debe a variaciones genotípicas que ocasionan cambios en la morfogénesis y la expresión de la pigmentación melánica.

**Epidemiología:** Se observa en personas de cualquier edad y no muestra predilección por sexo. Es mas frecuente en poblaciones negras, árabes, gitanas, sudamericanas, israelíes orientales y ciertas comunidades mediterráneas.

**Manifestaciones orales:** **Manchas** marrones o azuladas en bandas o difusas de distribución simétrica que pueden localizarse en cualquier sitio, más frecuentemente en encía adherida vestibular superior e inferior y mucosa yugal. Puede afectar también el paladar duro, los labios y la lengua dando a menudo un patrón multifocal o difuso.

**Histopatología:** Aumento de la producción de melanina que se deposita en células epiteliales basales y macrófagos subyacentes (melanófagos)

**Importancia:** Ninguna. Si bien es un diagnóstico clínico, la biopsia puede justificarse si las características clínicas son atípicas.

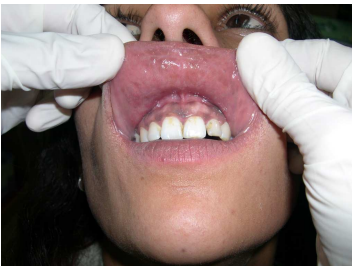


Fig.1- Pigmentación racial o fisiológica

---

## Melanosis del fumador

**Sinonimia:** melanosis por tabaquismo

**Definición:** Pigmentaciones parduscas focalizadas de la mucosa oral asociadas a tabaquismo prolongado.

**Etiopatogenia:** Se relaciona con algún componente del humo del tabaco que estimula el aumento de producción de melanina y las hormonas femeninas, ya que afecta principalmente a mujeres.

**Epidemiología:** Es mas frecuente en personas jóvenes de 25 a 45 años, mas en mujeres que consumen anticonceptivos orales, por lo general a partir de la tercera década de vida, y está relacionada con el consumo de tabaco, afecta del 25 al 30 % de los fumadores.

**Clínica:** se observan máculas pigmentadas con un rango variable de color marrón claro y oscuro, de menos de 1 cm. de diámetro, ubicadas principalmente en mucosa yugal , en encía adherida labial anterior y en papilar interdental inferior. La intensidad de la pigmentación guarda relación con tiempo y dosis de tabaco consumido. Se acompaña de pigmentación dentaria y halitosis. Se ha señalado que la melanosis del fumador que aparece en el paladar blando se asocia con enfermedades relacionadas con el tabaquismo como enfisema y carcinoma broncogénico.

**Histopatología:** Aumento de melanina en células epiteliales basales y de la lámina propia y el tejido conjuntivo subyacente presenta un leve infiltrado de linfocitos e histiocitos. Es habitual la presencia de gránulos de melanina en las células fagocíticas del corion.

**Tratamiento:** Con la eliminación del hábito de fumar el cuadro mejora en el curso de algunos meses o años. Si la lesión persiste después de un periodo de abstinencia del tabaco es aconsejable una biopsia para valorar la lesión.



Fig. 2- Melanosis por tabaquismo

---

## Efélides

**Sinonimia:** pecas, lentigo solar

**Definición:** Máculas hiperpigmentadas pequeñas localizadas en piel y semimucosa de labios con exposición al sol que se observan en personas de piel clara y cabellos rubios o pelirrojos.



**Etiopatogenia:** Se postula que las efélides dependen de pequeños clones autolimitados de melanocitos mutantes, cuyo comportamiento se relaciona con la exposición a la luz ultravioleta.

**Epidemiología:** Aparecen en la infancia o pubertad. Las personas de piel clara son más propensas a su aparición.

**Clínica:** Máculas de menos de 5mm., de color canela o marrón claro, redondeadas u ovals, de bordes irregulares pero bien demarcados de la piel vecina, que se oscurecen con la exposición a la luz ultravioleta y se aclaran durante los periodos de no exposición. Nunca son negras, a diferencia de los nevos. Diseminadas en sitios fotoexpuestos, predominan en mejillas, nariz, dorso de manos, región postero superior de tórax y en semimucosa de ambos labios.

**Histopatología:** Hiperpigmentación de la capa basal que es secundaria al incremento de la actividad funcional de los melanocitos o mayor producción de melanina y no por aumento del número de melanocitos. La cantidad de melanina es mayor en la capa de células basales por hiperactividad de los queratinocitos focales y transferencia de melanosomas a los queratinocitos basales. En los preparados teñidos con DOPA se observa que la densidad de los melanocitos es menor que en la piel adyacente. A nivel estructural se observa que los melanocitos producen melanosomas elípticos, bien melanizados similares a los de las personas de piel oscura.

**Tratamiento:** Ninguno, protección solar.

**Importancia:** Las efélides son benignas, los melanocitos no revelan mayor tendencia a generar otros procesos celulares. El desarrollo de las pecas disminuye con la edad.



Fig.3- Efélides

---

### Mácula melanocítica bucal

**Sinonimia:** lentigo labial, mácula melanótica, mancha melánica.

**Definición:** Lesión pigmentada focal de causa desconocida o post inflamatoria causada por un aumento de la producción de gránulos de melanina pero no del número de melanocitos.

**Epidemiología:** Mas frecuente en mujeres adultas entre los 20 y 30 años de edad, aunque pueden aparecer a cualquier edad. Afecta todas las razas de igual modo.

**Clínica:** pigmentación bucal de color azulado, negro o marrón, de 6mm. a 1cm. de diámetro, solitarias o múltiples, asimétrica, localizada en semimucosa de labio inferior, cerca de la línea media o en mucosa intraoral: encía, paladar o mucosa yugal son asintomáticas y no tienen potencial maligno. Aunque muchas manchas surgen lentamente a lo largo del tiempo, algunas se desarrollan con relativa rapidez. Permanece en forma indefinida.

**Histopatología:** acumulación de melanina en queratinocitos basales y número normal de melanocitos, aumento de gránulos de melanina en la capa basal y melanofagocitosis. La región basal del epitelio y el corion superficial presentan un leve infiltrado de linfocitos e histiocitos. A diferencia con el lentigo simple no hay elongación de las papilas y actividad melanocítica.

**Importancia:** no tiene potencial maligno, pero a veces requiere una escisión para establecer el verdadero diagnóstico y descartar melanoma. No requiere tratamiento.



Fig.4- Mácula melanótica

---

## Nevo

**Definición:** Lesión congénita de piel o mucosas, habitualmente pigmentada caracterizada por una proliferación de nidos de melanocitos en epitelio, corion o ambos.

**Epidemiología:** Predomina en raza blanca

**Manifestaciones estomatológicas:** Desde el punto de vista morfológico los nevos ofrecen varios aspectos: aplanados, ligeramente sobreelevados,

verrugosos, polipoides o papilomatosos o sésiles. En la mucosa de la boca muestran una predilección por el paladar (40% de los casos) y encías (22%). El tipo intradérmico o intramucoso es el más frecuente, seguido de los nevos compuestos y juncturales. Se clasifican en intramucosos (celular intradérmico de la piel) le sigue en frecuencia de la unión o junctional, el compuesto o mixto, el nevo azul.

*Nevo intramucoso:* Es de aparición poco frecuente, se presenta como una pápula ligeramente elevada o una mácula plana de color marrón o negro, en el paladar duro o la encía. Pigmentación maculosa o cupuliforme de color azul o negro. Son raros y pueden aparecer a cualquier edad. Es de crecimiento lento.

*Nevo junctional o de juntura o de la unión:* de color marrón a negro, es muy raro y suele aparecer como una lesión macular pigmentaria en paladar duro o encía.

*Nevo celular compuesto o mixto:* Combina características del nevo intramucoso y del nevo de la unión. Es muy poco frecuente.

*Nevo azul:* Se presenta como una pápula cupuliforme o una mácula plana o una lesión nodular típica, de color azul oscuro, menor de 0,5cm. de diámetro, con un borde regular y la mucosa que lo recubre es de aspecto normal. Dentro de la cavidad oral, suele presentarse en el paladar duro, blando, mucosa yugal y mucosa labial superior e inferior.

**Histopatología:** Nevo junctional: proliferación de melanocitos intraepidérmicos con extensión a zonas dermoepidérmicas.

*Nevo celular intradérmico:* Se caracteriza por tecas y o cordones de células névicas confinadas al tejido conectivo. La morfología de las células es variable e incluye los tipos epitelioides, linfocítico, fusiforme y multinucleado. La cantidad y la distribución de melanina es variable. No suelen observarse figuras mitóticas, un rasgo típico es la presencia de una zona de tejido conectivo fibroso, exenta de células névicas, que separa las tecas de células névicas del epitelio suprayacente.

*Nevo junctional o de la unión:* Se caracteriza por la presencia de nidos de células névicas en la capa basal del epitelio, principalmente en los extremos de las crestas epiteliales. No existen células névicas en el tejido conjuntivo adyacente.

*Nevo celular compuesto:* Presenta células névicas en la región basal del epitelio y en el tejido conectivo adyacente.

*Nevo azul:* Las células productoras de pigmento son células dendríticas fusiformes y ahusadas en lugar de redondeadas o epitelioides. Las células dendríticas fusiformes están confinadas al tejido conectivo. En lugar de estar organizadas en cúmulos (tecas) tienden a estar separadas y paralelas al epitelio suprayacente normal. Suele existir un número variable de macrófagos que contienen melanina (melanófagos). El aspecto del epitelio es normal. Los nevos sometidos a traumatismos repetidos o que han recidivado después de una exéresis quirúrgica incompleta, puede observarse proliferación

intraepidérmica e hiperplasias de los melanocitos con núcleos atípicos, lo que obliga al diagnóstico diferencial con el melanoma superficial.

**Importancia:** Todos los nevos deben ser extirpados, no es posible diferenciarlos clínicamente del melanoma.



Fig.5- Nevo melanocítico gingival

---

## Melanoma

**Definición:** Neoplasia infrecuente de origen melanocítico y de pronóstico gravísimo. Algunos poseen una fase de crecimiento radial (in “situ”) antes de la fase vertical, pero el tipo invasivo sólo tiene la fase de crecimiento vertical.

**Epidemiología:** Son poco frecuentes, se estima que solo menos del 1% de todos los melanomas se origina en la boca. Afecta a adultos entre 50 y 60 años, es más frecuente en hombres de 28 a 1 y en la raza amarilla y negra a diferencia del cutáneo que predomina en la raza blanca. El melanoma oral es poco frecuente y constituye el 0,5 -1,5% de todos los melanomas malignos en la mayoría de los países aunque en Japón y Uganda es del 7,5%

**Clínica:** pueden aparecer como puntos melánicos insignificantes, manchas parduscas de tonalidad variada de contorno irregular, con escotaduras parciales o múltiples manchas que se agrupan. También pueden tener el aspecto de nódulos negros, o pardos sangrantes o ulcerados.

Se localiza especialmente en paladar duro y mucosa gingival superior (80%), le siguen en frecuencia la mucosa yugal, la encía inferior, el labio, la lengua y el piso de la boca.

Pueden desarrollarse de *novo* o asociado a nevos melanocíticos como los de juntura, intradérmicos (intracoriónicos), azules y compuestos. Pueden ser “in situ”, la variedad lentigo maligno y extensivo superficial se los denomina lentiginosos o acral lentiginoso y nodulares. Aunque es mejor clasificar los melanomas en la boca en los tipos in situ e invasivo. Existen formas amelanóticas, desmoplásicas (con invasión perineural y de localización labial) y

secundarios (metastáticos) de localización subepitelial, se localiza en lengua amígdalas y maxilares.

En el 5-15% son amelanóticos o rosados, lo cual dificulta el diagnóstico.

**Histopatología:** El nivel de Clark no es aplicable porque la dermis papilar y reticular está ausente en la mucosa bucal y se asemeja a las formas acrales cutáneas en cuanto al patrón de crecimiento. La variedad intraepitelial se caracteriza por la disposición de células con núcleos hiper cromáticos y angulados en la membrana basal, mientras que el nodular y las lesiones invasivas consisten en spindle melanocitos.

**Diagnóstico:** Es esencialmente clínico. Se realiza por el estudio histopatológico con biopsia excisional aunque si las manchas son de gran extensión se puede realizar una biopsia confirmada por la actividad juntural y ausencia de otro melanoma primario extraoral.

**Tratamiento:** Resección quirúrgica de la lesión a veces con maxilectomía con o sin vaciamiento de cuello. Responde escasamente a la radioterapia y a la quimioterapia, la inmunoterapia no ha demostrado beneficios concluyentes. El interferón alfa 2 B a dosis muy elevadas ha obtenido una mejor supervivencia en algunos enfermos.

**Pronóstico:** Es peor que el de los melanomas cutáneos. La mayoría de los pacientes fallecen al cabo de 1 o 2 años del diagnóstico, y la supervivencia a 5 años no supera el 6% de los casos. Puede extenderse comprometiendo el hueso, da metástasis regionales y a distancia: pulmón, hígado, huesos y piel. El pronóstico depende del subtipo histológico y la profundidad de la invasión, de la localización, vascularización y la prontitud del diagnóstico.

**Importancia:** La detección precoz y el tratamiento oportuno constituyen las armas principales para reducir su morbimortalidad.



Fig.6- Melanoma de paladar

---

### Tumor neuroectodérmico de la infancia

**Sinonimia:** Melanoameloblastoma, adamantinoma melánico, progonoma neuroblástico melánico

**Definición:** Tumor neuroectodérmico melanótico benigno con origen en la cresta neural y con tendencia a formarse en zonas de erupción dental.

**Epidemiología:** Se observa en lactantes casi siempre menores de 6 meses de edad, y afecta a ambos sexos por igual.

**Clínica:** Se localiza especialmente en el maxilar superior, en el área intermaxilar, también en maxilar inferior y en el cráneo (fontanela anterior). Pero se han notificado casos en el hombro, la piel, el mediastino, el cerebro, el epidídimo y el útero. Se presenta como una masa no ulcerada y pigmentada de color oscura debido a la producción de melanina por las células del tumor que crece lenta o rápidamente, asintomático, expandiendo el hueso hasta exteriorizarse. Al comienzo la lesión solo deforma el reborde alveolar dejando intacta la mucosa pero a medida que aumenta su tamaño, de manera rápida y agresiva, la masa tumoral se torna de color rojizo con manchas pardas y negras.

**Diagnóstico:** La radiografía simple demuestra un área radiolúcida irregular con gérmenes dentarios o dientes desplazados en su interior. La detección de ácido vanililmandélico en la orina y el estudio histopatológico.

**Histopatología:** neoplasia con un patrón alveolar, se observan nidos de células tumorales con pequeñas cantidades de tejido conectivo interpuesto. Los nidos de tamaño variable contienen células redondas u ovals y están rodeados por un borde bien definido de tejido conectivo. Las células localizadas en el centro de los nidos son densas y compactas, las periféricas son de mayor tamaño y casi siempre contienen melanina.

**Tratamiento:** Resección quirúrgica. El margen sobre tejido sano obliga a realizar una extirpación del aparato dentario del maxilar afectado.

**Importancia:** Si bien la evolución es benigna, la cirugía debe ser amplia para evitar recidivas.



Fig.7- Tumor neuroectodérmico de la infancia o progonoma

## Tatuaje por amalgama

**Sinonimia:** Argirosis focal

**Definición:** Lesión secundaria a la implantación traumática de partículas de amalgama o transferencia pasiva por fricción crónica de la mucosa bucal contra una amalgama restauradora.

**Etiopatogenia:** La plata es la composición mas frecuente de la amalgama, otros materiales utilizados son el mercurio, el cobre, el cinc y el estaño, ocurre habitualmente después de una extracción dental o preparación de dientes rellenos con amalgama antigua para efectuar una reparación.

**Clínica;** Mácula asintomática de color gris azulado o negro (dependiendo de la profundidad de la partícula), de 1 a 4mm., localizada en encía, lengua, paladar o mucosa yugal, adyacente a dientes obturados con amalgamas. Persiste sin cambios por tiempo indefinido.

**Diagnóstico:** Cuando las partículas son grandes pueden observarse en una radiografía periapical. La ausencia de hallazgos radiológicos no excluye el diagnóstico ya que a veces el tamaño de estas partículas es muy pequeño o está tan difusamente distribuido que no permite su visualización. Se estima que solo en un 25% de los casos existe confirmación radiológica.

**Histopatología:** gránulos oscuros y fragmentos sólidos intersticiales a lo largo de las fibras de colágeno (alineación típica) alrededor de los vasos sanguíneos con pocas células inflamatorias (pocos linfocitos y macrófagos), cuando las partículas son grandes pueden encontrarse células gigantes multinucleadas.

**Tratamiento:** Cuando se confirma el diagnóstico de tatuaje por amalgama dental no es necesario realizar tratamiento salvo por razones cosméticas o estéticas. Los tratamientos descritos son la exéresis quirúrgica, aplicación de láser Alexandrita o Rubí, con resultados favorables

**Importancia:** La amalgama es bien tolerada por los tejidos blandos por lo tanto no produce signos inflamatorios ni sintomatología. Se debe observar o extirpar si no se puede excluir el diagnóstico de melanoma con la clínica y la radiografía.



Fig.8- Tatuaje por amalgama



## Pigmentaciones de causa medicamentosa o tóxica

El eritema pigmentario fijo es una farmacodermia particular que ocasiona lesiones pigmentadas cutáneas y mucosas. Fármacos como: antipalúdicos de síntesis, minociclina, zidovudina, fenotiazinas, algunos antimicóticos, tetracosidos, sales de oro, sales de plata, bismuto, plomo, mercurio y amiodarona entre otros pueden inducir pigmentación mucosa semejando una acumulación de pigmento melánico debida a la acumulación anormal de metabolitos de la droga o directamente, estimulando a la melanogénesis. Las pigmentaciones originadas por este mecanismo suelen ser difusas y comprometen la mucosa yugal y la encía. Los antipalúdicos de síntesis tienen mayor preferencia por el paladar dando una coloración azul grisácea. Es característica la desaparición lenta de la coloración al suspender la droga. La pigmentación por minociclina no es clara, parece ser multifactorial. Otras drogas como la ciclofosfamida, busufán, doxorubicina y el 5 fluorouracilo pueden producir pigmentación mucosa. La pigmentación por tetracosidos simula la pigmentación por enfermedad de Addison. La absorción prolongada de metales es acumulativa y estimula la actividad melanocítica. Las sales de plata dan una pigmentación gris denominada argiria que se localiza preferentemente en encías, mucosa yugal y paladar. Las sales de oro dan una pigmentación similar. El bismuto produce una pigmentación gingival azulada o negra. El plomo da una pigmentación semejante que afecta encías (línea de Burton) y máculas a nivel de la mucosa bucal. La intoxicación mercurial da una pigmentación semejante a la producida por el plomo.

### Pigmentación inducida por minociclina

**Definición:** pigmentación producida por ingesta de minociclina. Ya habíamos mencionado a otras drogas que pueden producir pigmentación bucal como la cloroquina, ciclosporina, amiodarona, acidotimidina (AZT), clofazimine y ketoconazol.

**Clínica:** pigmentación gris o marrón pardusca del paladar, lengua, piel, cicatrices, y a veces de dientes.

**Histopatología:** se puede observar pigmento de tipo hemosiderina y complejos de minociclina-hierro en el interior de macrófagos dérmicos o depósitos de melanina.



**Importancia:** la administración prolongada de minociclina puede provocar hiperpigmentación cutáneo-mucosa.



Fig.10- Pigmentación por minociclina

### Pigmentación por bismuto

**Manifestaciones clínicas:** Las manifestaciones crónicas consisten en alteraciones gastrointestinales difusas como náuseas o diarreas.

**Manifestaciones bucales:** ribete bismútico o gingivitis estomatitis ulcerosa con una discreta coloración azulada en las papilas interdentarias y en el margen gingival, a veces extendida a mucosas yugales, en casos graves de intoxicación pueden presentar ulceraciones en las mejillas y regiones molares.

**Tratamiento:** Higiene gingival y periodontal junto con la supresión de la medicación.

**Importancia:** Investigar antecedentes de administración de preparados que contienen bismuto. En ocasiones, las drogas utilizadas para cuadros no específicos de diarrea y colitis, contienen sales de bismuto, empeorando la situación.



Fig.9- Pigmentación por bismuto

## Intoxicación con plomo

**Epidemiología:** Antecedentes de ingesta de plomo y en personas que trabajen como fontaneros, camareros, etc.

**Fisiopatología:** En la mucosa gingival la liberación local por las bacterias de ácido sulfhídrico al combinarse con el plomo, el sulfuro de plomo responsable del color negro del ribete gingival descrito por Burton.

**Manifestaciones clínicas:** El plomo tiene una gran afinidad por las células del sistema nervioso central y periférico. En la intoxicación aguda puede existir una desmielinización y degeneración de los axones, pudiendo producir una encefalopatía en casos extremos. También puede comprometer el hueso.

**Manifestaciones bucales:** El plomo se almacena en los dientes y en altos niveles se puede encontrar en el esmalte, cemento y dentina secundaria. El síntoma más típico es el sabor metálico de la saliva. Cuando se acompaña de mala higiene, se puede presentar una línea típica (ribete de Burton) de una coloración gris pizarra que se incrementa con la existencia de una enfermedad periodontal.

**Diagnóstico:** El dosaje de plomo en sangre y de los niveles de eritroporfirina libre es definitivo, junto con el antecedente de la ingestión o de la profesión del individuo. El punteado basófilo de los hematíes es típico. El estudio de los huesos largos y del cráneo proporciona datos del depósito de plomo, por la presencia de estrías características, representado el resultado de la actividad osteoclástica y de reabsorción del calcio.

**Tratamiento:** Higiene bucal, separación de la fuente de ingestión y EDTA (etilen diamino tetra-acético) o penicilamina.

## Intoxicación con mercurio

**Fisiopatología:** Los componentes mercuriales se absorben por inhalación, ingestión, inyección, etc. Aunque en los últimos años, la intoxicación ha disminuido en frecuencia debido a la supresión del mercurio en los preparados. La administración prolongada de diuréticos puede producirla.

**Manifestaciones clínicas:** La ingestión de componentes mercuriales, o la inhalación de vapores de pinturas que contengan sales mercuriales, puede ocasionar la acrodinia. La intoxicación puede producir cólicos intestinales, diarrea, cefalea, insomnio, temblores y manos y lengua y en casos graves puede producir insuficiencia renal y muerte. La exposición continua a este elemento puede producir compromiso neurológico.

**Manifestaciones bucales:** Puede haber sialorrea (aumento de la saliva), ardor bucal y sabor metálico. Los labios están secos y fisurados y se presenta una pigmentación grisácea en el borde gingival. En casos graves puede haber destrucción y necrosis de la encía y el periostio. Pueden formarse úlceras en mucosas yugales, dorso y bordes de lengua y paladar. Hay macroglosia y dolor lingual.

**Diagnóstico:** Dosaje de mercurio en saliva y en orina, antecedentes personales, profesión, la coloración y las úlceras son características.

**Tratamiento:** Dieta, higiene bucal, supresión del tóxico, atropina para disminuir la secreción salival.

---

## Ocronosis

**Sinonimia:** Alcaptonuria, enfermedad ocre

**Definición:** Es un trastorno de herencia recesiva autosómica en el que se produce una acumulación de polímero del ácido homogentísico en cartílagos, en tendones, en escleróticas y en dermis y una coloración oscura de la orina.

**Etiopatogenia:** Se produce por una alteración del metabolismo de la tirosina la cual interrumpe su metabolismo por la ausencia enzimática lisosomal de la oxidasa del ácido homogentísico. Este ácido se produce como eslabón intermedio en la degradación de la dioxifenilalanina y de la tirosina, como consecuencia se elimina por orina, oxidándose en un producto azul negruzco (alcaptonuria) que se acumula excesivamente en los cartílagos y otros órganos.

**Clínica:** La piel adquiere un color oscuro, azul parduzco, verde amarillento, marrón negruzco o negro. El sudor también es oscuro. Suele localizarse en pabellones auriculares, nariz, uniones osteocondrales, tendones extensores de las manos, escleróticas y conjuntivas y son de color azul pizarra. En algunos casos también se pigmentan las regiones axilares, inguinales, genitales y las uñas. Puede ocurrir la aparición de una pigmentación facial azulada o marrón o bien una hiperpigmentación generalizada. Puede acompañarse de artritis deformante y de litiasis renal. La orina se torna muy oscuro al contacto con el aire por oxidación del ácido homogentísico y la producción de alcaptona.

**Manifestaciones bucales:** La mucosa bucal aparece pigmentada especialmente a nivel de la encía y mucosa yugal. Los dientes pueden adquirir un color azulado.

**Histopatología:** en tinciones con hematoxilina eosina el pigmento adopta una coloración ocre, que motiva el nombre de ocronosis. Las tinciones con azul de metileno o cresil violeta permiten evidencia el depósito de ácido homogentísico, que no toma las tinciones de plata a diferencia de la melanina. En los tejidos

se demuestra epidermis normal y acúmulos de un pigmento granuloso u homogéneo, ubicados libremente en tejido conectivo, en la membrana basal epitelial, en los anexos cutáneos, en las células endoteliales, en las fibras elásticas y en las fibras colágenas que determinaría la degeneración y rotura de las mismas.

**Diagnóstico:** La alcaptonuria, la pigmentación de la piel, mucosas, cartílagos, escleróticas y la artritis constituyen una tríada diagnóstica. El examen de orina hace el diagnóstico.

**Pronóstico:** Depende de los trastornos ocasionados por la artritis deformante y la litiasis renal. Las alteraciones pigmentarias son definitivas.

---

## Hemocromatosis

**Sinonimia:** Diabetes bronceada, cirrosis bronceada, hiperpigmentación melanótica dérmica difusa.

**Definición:** Es una enfermedad de causa desconocida, relacionada con el almacenamiento de hierro que produce la formación de depósitos de hierro en órganos internos particularmente en el hígado, el páncreas y la piel. Puede ser genética o adquirida.

**Epidemiología:** Es muy poco frecuente, aparece en hombres mayores de 50 años

**Clínica:** Se caracteriza por la coexistencia de diabetes mellitus, cirrosis hepática, hiperpigmentación, y menos frecuentemente, insuficiencia gonadal, arritmia, insuficiencia cardíaca y artropatías. Puede existir atrofia testicular y esplenomegalia. La hiperpigmentación puede aparecer en la piel y en las mucosas oral y conjuntival. La piel se caracteriza por una pigmentación generalizada de color marrón grisáceo, se localiza particularmente en la cara anterior de los antebrazos y en el dorso de manos también en zonas expuestas, genitales, pliegues y areolas y ocurre por depósito de hemosiderina y por incremento de la melanina. Además hay alopecia, onicodistrofias y xerosis cutánea de aspecto ictiosiforme.

**Manifestaciones bucales:** Pigmentación homogénea difusa de color marrón grisáceo o marrón oscuro que ocurre en el 20% de los casos. Las localizaciones mas frecuentes son la mucosa yugal y la encía adherida. Se describe también el compromiso de las glándulas salivales mayores y menores.

**Exámenes complementarios:** Las pruebas de laboratorio pueden mostrar signos de diabetes mellitus y de disfunción hepática. La biopsia hepática y cutánea (dorso de mano) demostrando depósito de siderina. Además la

determinación de hierro sérico, de la transferrina y de la ferritina ayuda a establecer el diagnóstico.

**Histología:** En la piel y en la mucosa bucal pueden demostrarse lesiones de microangiopatía diabética asociada con la aparición de macrófagos cargados con pigmento férrico, en especial en la piel, en la vecindad e intersticios de los glomérulos sudoríparos. Dichos depósitos se ponen de manifiesto con la tinción de Perls. No hay fenómenos inflamatorios. Suele existir un aumento de pigmento melánico en la capa basal epitelial o epidérmica.

**Evolución:** Proceso grave, mortal al cabo de algunos años de iniciación. La muerte se produce por complicaciones de la diabetes o por insuficiencia cardíaca.

---

## Síndrome de Peutz Jeghers

**Sinonimia:** Síndrome de lentiginosis periorificial, pigmentación melanótica mucocutánea y poliposis gastrointestinal)

**Definición:** Hiperpigmentación mucocutánea y poliposis intestinal.

Etiopatogenia: Se hereda según un gen autosómico dominante con alta penetrancia y expresión variable

**Epidemiología:** Las manifestaciones bucales pueden observarse a cualquier edad, la edad de comienzo de los síntomas gastrointestinales varía desde escasas semanas hasta la edad adulta. Por lo común se desarrollan en la primera infancia o más tardíamente.

**Clínica:** máculas redondeadas, ovales o irregulares, rara vez confluentes, marrones o azul negruzcos de intensidad variable, de 1 a 10mm., que pueden aparecer en el nacimiento

o la niñez y persisten sin cambios. Se localiza en semimucosa y mucosa de labios, especialmente el inferior, la mucosa yugal, con menor frecuencia el paladar y las encías. En raras ocasiones se afectan la lengua y el piso de boca. No parece existir relación entre la cantidad de pigmento oral y el grado de la poliposis visceral. Puede también observarse pigmentación en otras mucosas como la conjuntival y la nasal.

Los pólipos intestinales (hamartomas) son tumores adenomatosos benignos cuyo tamaño varía de 0,5 a 7cm. De diámetro que se localizan en yeyuno, ileón, intestino grueso, recto, estómago y duodeno. El 70% de los pacientes afectados experimentan algunos síntomas gastrointestinales como dolor cólico intermitente, melena y anemia hipocrómica antes del diagnóstico. Los síntomas gastrointestinales son: poliposis (90 %): intususcepción, vómito, sangrado y anemia. La transformación maligna puede ocurrir en un 2 a 3 % de los casos.

Se han descrito pólipos en otros órganos como por ejemplo nariz, útero, vejiga y bronquios y quistes y tumores ováricos.

En la piel se observan numerosas máculas parduscas o violáceas oscuras, en especial alrededor de los orificios faciales (periorales, perinasales, perioculares), otros están intensamente pigmentados. Además, alrededor de dos tercios de los individuos afectados pueden presentar manchas pigmentadas en las extremidades, en palmas y plantas (no borran los dermatoglifos) y raramente en ombligo, axila u hombro. Las máculas cutáneas pueden desaparecer con el tiempo pero las mucosas no.

**Histopatología:** Aumento de melanina en membrana basal. El número de melanocitos es normal.

**Importancia:** Las lesiones pigmentadas mucocutáneas obligan a una examinación del tracto gastrointestinal. Se debe realizar una endoscopía y una video colonoscopia.



Fig.13- Síndrome de Peutz Jeghers

---

### Síndrome de Laugier Hunziker

**Sinonimia:** Pigmentación lenticular esencial de la mucosa bucal y de los labios, enf. de Laugier.

**Definición:** raro síndrome pigmentario benigno adquirido caracterizado por hiperpigmentación de mucosa oral, genital y ungueal.

**Etiopatogenia:** desconocida. Se relaciona con una alteración funcional de los melanocitos, caracterizada por una alteración funcional de la síntesis de melanosomas y transporte a las células basales, cuyo estímulo se desconoce.

**Epidemiología:** Predomina en mujeres de raza blanca y se presenta entre los 30 y los 60 años sin que haya evidencia de predisposición familiar. La incidencia se desconoce, aunque es mas frecuente en países mediterráneos.

**Clínica:** máculas hiperpigmentadas o negras de pocos milímetros, de contornos bien definidos, redondeadas o alargadas, que pueden presentarse en forma aislada o confluyente. Se localizan con mayor frecuencia en el labio inferior, la mucosa yugal, el paladar duro y blando, encías y dorso de lengua. En área genital femenina puede comprometer la mucosa vulvar, vaginal y el cuello del útero y masculina: el glande, la mucosa del pene y las regiones perineal y perianal.

El compromiso ungueal se produce en el 60% de los pacientes, presenta en forma de bandas longitudinales pigmentadas aisladas de 1 a 2 mm. de diámetro, de color variable en intensidad y no se acompañan de distrofia, inflamación ni hiperpigmentación periungueal. Puede afectar una o varias uñas de las manos y o de los pies.

**Histopatología:** Los melanocitos son normales en número, morfología y distribución, acumulación de melanina en membrana basal, en el corion se observan algunos melanófagos e incontinencia pigmentaria

**HE:** Sobrecarga de pigmento melánico en la capa basal y presencia de abundantes melanófagos en el corion.

**Importancia:** Conocer la entidad para diferenciarlo de otras patologías y realizar las interconsultas necesarias con otras especialidades.



Fig.14- Síndrome de Laugier Hunziker

---

## Enfermedad de Addison

**Sinonimia:** insuficiencia adrenocortical primaria, insuficiencia suprarrenal crónica

**Definición:** Insuficiencia cortico suprarrenal de causa idiopática, infecciosa o tumoral. La secreción insuficiente de glucocorticoides y mineralocorticoides, produce un aumento de ACTH (adrenocorticotrofina) y MSH (melanocitoestimulante) estimulando a los melanocitos y ocasionando una pigmentación difusa cutáneo mucosa.

La insuficiencia adrenocortical secundaria se produce cuando la secreción de ACTH es deficiente debido a una enfermedad pituitaria o hipotalámica. En este caso no hay hiperpigmentación de la piel ni de las mucosas.

**Clínica:** Su comienzo se acompaña de astenia, anorexia, debilidad progresiva, adelgazamiento, hipotensión, hipoglucemia, trastornos digestivos y pigmentación progresiva de la piel y de las mucosas. La insuficiencia adrenocortical en su máxima expresión se caracteriza por caquexia, dolor abdominal, hipotensión ortostática, taquicardia, fiebre y shock. En la piel la pigmentación se intensifica en las regiones normalmente pigmentadas: genitales, codos, nudillos, también se pigmentan los pliegues de la palma de las manos y sobre las cicatrices.

**Manifestaciones bucales:** se observan áreas pigmentadas intrabucuales en forma de pequeños puntos o en forma difusa, en forma bilateral, de color pardo, pizarra o violáceo, especialmente en la mucosa yugal, bordes linguales y el paladar (por irritación crónica, suele exagerarse en puntos de apoyo de prótesis dentaria). Además de la pigmentación se pueden encontrar trastornos nutricionales carenciales por inapetencia, diarrea y malaabsorción. Suele haber candidiasis que se demuestra con placas blanquecinas sobre los labios, lengua, mucosa yugal, paladar y laringe o con depapilación lingual y queilitis comisural.

**Exámenes complementarios:** El diagnóstico se establece mediante la determinación de cortisol plasmático, determinación de niveles de ACTH y prueba de estimulación de ACTH.

**Histopatología:** melanocitos en cantidad normal, melanina aumentada y captada por células basales, en corion hay incontinencia de pigmento.

**Importancia:** En ocasiones, las lesiones mucocutáneas son marcadores de enfermedad sistémica.



Fig.15- Enfermedad de Addison

---

### Acantosis nigricans

**Sinonimia:** Distrofia papilar y pigmentaria

**Definición:** Es una afección relativamente rara pero de gran interés por su carácter paraneoplásico.



Existe una acantosis benigna o juvenil (malformativa o congénita) que desaparece con la edad y una acantosis nigricans maligna asociada a tumores malignos digestivos que se ve en personas adultas y que se describe como una paraneoplasia. Además existe la seudo acantosis nigricans que se ve en obesos y no da manifestaciones bucales.

**Manifestaciones clínicas y dermatológicas:** Ni clínica ni histológicamente se diferencia la forma maligna de la benigna. Se caracterizan por verrugosidades aplanadas, de color negruzco, que impresionan como una liquenificación exagerada. Estos elementos se asocian a papulosis pediculada y verrugas seborreicas, nevos pigmentarios, vitíligo, poliosis, alopecia y alteraciones ungueales. Las lesiones cutáneas son simétricas y se localizan en las axilas, nuca, cuello y pliegues interglúteos, inguinales y en la areola de la mama. La forma maligna está asociada a carcinomas digestivos especialmente gástricos.

**Manifestaciones bucales:** En la forma maligna de la acantosis nigricans, se hallan manifestaciones bucales en el 50% de los casos. Se localizan especialmente en los labios, en segundo orden en la lengua, encías y mucosa yugal. Las lesiones son vegetantes, papilomatosas, separadas por hendiduras profundas y de un color negruzco, a veces se asocian a candidiasis. En el dorso de la lengua aparecen lesiones papilomatosas, oscuras con surcos y fisuras. Los labios pueden estar aumentados de tamaño, con presencia en la mucosa de vegetaciones separadas por profundas hendiduras. También se pueden observar verrugas de tipo filiforme o vulgar en las comisuras. En la localización gingival, las proliferaciones pueden cubrir los dientes y movilizarlos.

**Histopatología:** Marcada hipertrofia de papilas y acantosis de crestas interpapilares con sobrecarga de pigmento melánico en la membrana basal.

**Tratamiento:** El tratamiento del carcinoma asociado si existe, en ese caso las lesiones cutaneo mucosas remiten. A veces se puede hacer radiofrecuencia o electrocoagulación.

**Importancia:** El diagnóstico de acantosis nigricans implica la búsqueda y muchas veces el hallazgo de un tumor maligno visceral.



Fig.16- Acanthosis nigricans

---

## Liquen pigmentario

**Sinonimia:** liquen nigricans o nigricante

**Definición:** variedad morfológica del liquen plano caracterizada por lesiones pigmentarias asociadas o no a lesiones de liquen típico o atípico (erosivo, leucoqueratótico).

**Clínica:** manchas de color azul pizarra, a veces con dibujos liquenianos localizadas en ambas mucosas yugales, mucosa labial y dorso de lengua.

**Histopatología:** en infiltrado papilar: melanófagos cargados de pigmento melánico secundario al daño de los melanocitos de la capa basal.

Inmunofluorescencia directa: Presencia de depósitos de fibrinógeno a lo largo de la membrana basal, depósitos de una o más inmunoglobulinas o ambos elementos.

**Importancia:** ninguna.

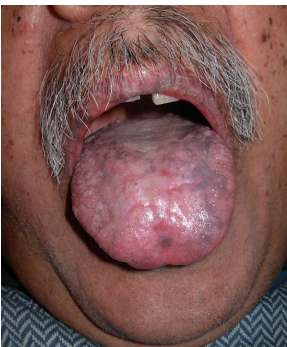


Fig.17- Liquen pigmentario

---

## Lengua negra vellosa

**Sinonimia:** glosotriquia, hiperqueratosis de la lengua, melanotriquia lingual, lengua pilosa, peluda o vellosa.

**Definición:** Hipertrofia y alargamiento de las papilas filiformes.

**Etiopatogenia:** Existen factores predisponentes tales como antibióticos orales, agentes oxidantes, metronidazol, fumar en exceso, tomar mate, alcohol,

radiación, estrés, hipovitaminosis A, B y C, diabetes, *Candida albicans* y las irritaciones locales y la enfermedad periodontal. El uso de antibióticos y quimioterápicos favorece su aparición. Los antibióticos y quimioterápicos podrían actuar favoreciendo la proliferación de la *Candida* o bien se podría producir por la presencia de hemorragias bucales (gingivitis o microtraumatismo o ingesta de hierro) aunque sean mínimas. También se observó la presencia de colonias microbianas y sicóticas cromógenas

**Epidemiología:** Es un proceso adquirido, se observa especialmente en hombres adultos, con mala higiene bucal, aunque puede existir a cualquier edad

**Clínica:** Hipertrofia y alargamiento de las papilas filiformes del dorso de lengua por delante de la V lingual, que adopta un aspecto de cabellera o vellosa. El color de las papilas puede ser blanquecino, amarillento, verdoso, marrón o negro. Se ha comparado el aspecto de la lesión a un campo de trigo caído, a un fieltro, una cabellera o al pelo mojado de un perro. Las papilas están aglutinadas por la saliva espesa. La lengua parece aumentada de volumen. Suele ser asintomático, aunque la longitud exagerada de las papilas en contacto con el paladar blando puede provocar arcadas o náuseas, causando incomodidad. A veces existe halitosis.

El comienzo es brusco, el paciente se sorprende al comprobar la pigmentación lingual, la duración es variable pero por lo común es breve y desaparece al cabo de unos días, aunque raramente dura meses o años.

**Histología:** Hipertrofia de las papilas filiformes e hiperqueratosis. Es común ver colonias microbianas sobre las superficies laterales y extremidades de las papilas. Existen pigmentos en su base y a nivel de la hiperqueratosis. La pigmentación es inter e intraepitelial y no es melánica. Las coloraciones para hierro suelen ser positivas

**Tratamiento:** Se deben eliminar o tratar las causas locales o generales que puedan producir la lengua vellosa: tabaco, alcohol, yerba mate, higiene bucal deficiente, ingesta de corticoides o antibióticos, hipovitaminosis, etc.

Se puede cepillar el dorso de la lengua para promover la descamación. En casos cuya etiología sea la *Candida albicans* puede utilizarse soluciones con nistatina local o fluconazol por vía oral. En casos de gran hipertrofia pueden utilizarse topicaciones con agentes queratolíticos (resina de podofilina al 1 o al 5 %, ácido salicílico al 5 o 10 %)

**Importancia:** Es benigna pero angustia por el comienzo brusco y por motivos estéticos



Fig.18- Lengua negra vellosa

---

## Hemangioma

**Definición:** Lesión benigna frecuente que se caracteriza por la proliferación de vasos capilares. Pueden ser nevos vasculares del sistema arteriovenoso o malformaciones que corresponden a las verdaderas proliferaciones vasculares. Se distinguen 3 tipos de hemangiomas. El plano que se observa clínicamente como una superficie roja plana, el tuberoso es un tumor rojizo, lobulado, en forma de “fresa”, blando que sobresale en superficie, únicos o múltiples. El cavernoso es una angiodisplasia venosa circunscripta se manifiestan como nódulos o tumores profundos rojo azulados, de límites imprecisos que deforman estructuras. Son frecuentes en cabeza y cuello y en la mucosa bucal. Son fácilmente compresibles. Se localizan con mayor frecuencia en los labios, la lengua y la mucosa yugal. El tamaño varía de unos pocos milímetros a lesiones extensas que pueden deformar los órganos (macrogllosia, macroquelia)

**Epidemiología:** La mucosa bucal es un sitio de localización frecuente, predominan en sexo femenino, la mayoría existe desde el nacimiento o aparece en los primeros meses de vida o en la primera infancia, los hay también tardíos.

**Histopatología:** Hemangioma plano: Dilatación o ectasia de los capilares del corion superficial. Tuberoso: proliferación de vasos capilares revestidos por endotelios aplanados, puede ocupar el corion y el tejido celular subcutáneo. Cavernoso: están compuestos por grandes vasos dilatados llenos de sangre, tapizados por endotelios aplanados, que se disponen en forma lobular o patrón difuso.

**Importancia:** Descartar síndromes con nevos vasculares (Síndrome de Sturge Weber, Von Hippel Lindau, Maffucci. Si bien el hemangioma cavernoso cutáneo involuciona en el 70% de los casos, el mucoso puede hacerlo con una frecuencia menor.



Fig.19- Hemangioma

---

### Angioma senil traumático y várices

**Definición:** Es una dilatación vascular anormal. Cuando se localiza en la mucosa bucal es relativamente inocua.

**Etiopatogenia:** Se observan en personas de ambos sexos mayores de 60 años.

**Clínica:** Las várices son anomalías comunes del desarrollo, también son habituales las que asientan sobre el labio inferior en adultos de edad avanzada, sobre todo agravadas por la exposición solar crónica.

Las várices son vasos tortuosos con áreas ensanchadas, de aspecto nodular, azules y al comprimirse se blanquean, en ocasiones puede presentarse una trombosis insignificante en estas lesiones que les confiere una textura firme.

Los lugares mas frecuentes son la cara ventral y el borde lateral de la lengua. Son benignas, habitualmente no requieren ningún tratamiento salvo que se traumaticen en forma frecuente o si se afecta desde el punto de vista estético.

**Histopatología:** Contienen capilares y conductos venosos, arteriolas y linfáticos. Las lesiones pueden ser de solo tipo de vaso o combinaciones de dos o mas.

**Importancia:** No requieren ningún tratamiento específico, salvo tranquilizar al Paciente



Fig.20-Angioma senil traumático

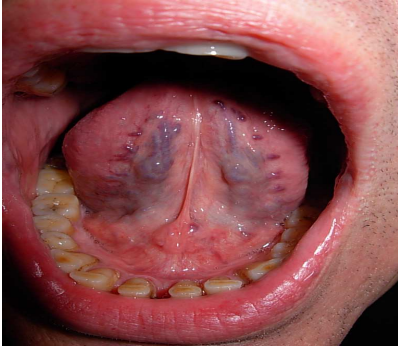


Fig.21- Varices linguales

---

### Síndrome de Rendú Osler Weber

**Sinonimia:** Telangiectasia hemorrágica hereditaria

**Etiopatogenia:** Se hereda en forma autosómica dominante, mapeándose un gen en el cromosoma 9q 33-34 con fenotipos diferentes. El estado homocigota es letal.

**Epidemiología:** La incidencia es de 1-2/100.000. Normalmente se expresa durante la adolescencia y afecta a ambos sexos.

**Clínica:** se caracteriza por 1 telangiectasias, 2 malformaciones arteriovenosas viscerales y 3 hemorragias. Las telangiectasias son cutáneo mucosas y viscerales. Desde el punto de vista morfológico, se han descrito 3 tipos de telangiectasias: lesiones microscópicas con menos de 1mm. de diámetro, nódulos y arañas vasculares, las lesiones son de color rojo vivo, morado o violeta y desaparecen a la vitropresión, las cutáneas predominan en cara, manos (subungulares y pulpejos) y tórax. A nivel mucoso se localizan en labios, lengua, encías, paladar, orofaringe, laringe, conjuntivas y vagina. Es frecuente que se produzcan hemorragias en las lesiones orales debidas a pequeñas irritaciones traumáticas, tales como las causadas por el cepillado dental. Las malformaciones arteriovenosas pueden localizarse en pulmón, SNC e hígado. Las hemorragias pueden ser por sangrado de telangiectasias o fístulas, es frecuente la epistaxis, hematuria y menos las hemorragias digestivas y de retina.

**Histopatología:** Está caracterizada por pequeños capilares dilatados, tortuosos, de paredes adelgazadas, revestidos con una capa de células endoteliales.



**Importancia:** A partir de las lesiones mucosas se puede diagnosticar la enfermedad.



Fig.22- Síndrome de Rendú Osler Weber

---

### Granuloma piogénico

**Definición:** Crecimiento excesivo del tejido de granulación que se produce como reacción a un estímulo irritativo.

**Epidemiología:** Ocurre más frecuentemente en mujeres que en hombres (2 a 1) se observa a cualquier edad, aunque el 60% de los pacientes tienen entre 11 y 40 años.

**Clínica:** masa exofítica nodular, de color rojo intenso, que puede ser pediculada o sésil, indolora. La superficie puede ser lisa o lobulada, a menudo ulcerada, y está cubierta por una membrana blanco amarillenta. La lesión puede sangrar, espontáneamente o luego de una irritación. Su crecimiento es rápido y su tamaño oscila entre 0,5 y 1cm. Se localiza frecuentemente en las encías, seguida de la lengua, labios, mucosa yugal y paladar.

**Etiopatogenia:** A veces existe el antecedente de traumatismo antes de la formación de un granuloma piogénico. La irritación y la inflamación producida como consecuencia de la placa dental pueden ser factores favorecedores. En la pubertad y embarazo los cambios hormonales pueden favorecer su aparición.

**Histopatología:** Masas lobulares de tejido hiperplásico de granulación, puede encontrarse un número variable de células inflamatorias crónicas, en la zona superficial se observan neutrófilos.

**Tratamiento:** Radiofrecuencia, electrocoagulación o resección quirúrgica.



Fig.23- Granuloma piogénico

---

### Hemoflictenosis

**Sinonimia:** Angina bullosa hemorrágica, ampollas hemorrágicas.

**Definición:** lesión rara, benigna, subepitelial, de localización intrabucal que presenta ampollas hemorrágicas.

**Etiopatogenia:** No se conoce con exactitud y se asocia a múltiples factores como inhalación de corticoides, traumatismo masticatorio, anestésicos locales pero fundamentalmente se presenta en pacientes diabéticos o con antecedentes de diabetes.

**Epidemiología:** Se afectan ambos sexos por igual con un ligero predominio en la mujer, la edad predominante es de 60 a 70 años.

**Clínica:** Ampollas hemorrágicas únicas o múltiples que se rompen espontáneamente en unas horas, dejando una úlcera asintomática que cura en 3 a 6 días sin dejar secuela cicatrizal. Se localiza en forma frecuente en paladar blando, también en mucosa yugal, bordes de lengua y encías. El diagnóstico suele ser clínico aunque en ocasiones se realiza biopsia para descartar enfermedad ampollar.

**Histopatología:** Ampolla subepitelial con contenido de eritrocitos, fibrina y linfocitos aislados cubierta por epitelio no queratinizado y paraqueratosis. Las fibras elásticas están disminuidas en número.





Hemofluctenosis bucal Fig.24-

---

### Blue rubber bleb nevus

**Sinonimia:** angiomatosis cutáneo-gastrointestinal, nevo azul en tetina de goma, síndrome de Bean

**Definición:** Angiomatosis que compromete el aparato digestivo, la piel y las mucosas.

**Etiopatogenia:** es un cuadro esporádico, aunque se reportan casos familiares en los que se sospecha una transmisión autonómica dominante.

**Epidemiología:** Aparece en la niñez y adolescencia. Se observa en ambos sexos aunque es más frecuente en el hombre.

**Clínica:** tumores angiomatoides, de color azulado, cianótico o rojizo, lenticulares que oscilan entre 1mm. Y 4cm. de diámetro, frecuentemente tienen aspecto de tetina o pezón. Son múltiples y generalmente numerosos y la característica sobresaliente para su diagnóstico es que son dolorosos, el dolor puede aparecer después de varios años de la aparición de la lesión, pero más destacado por su intensidad es el dolor a la palpación. La consistencia es de tetina de goma, el tumor se deja aplastar como la goma de un chupete o de un gotero y terminada la maniobra se vuelven eréctiles y más consistentes. En la boca pueden localizarse en mucosa yugal, labial y lingual.

Entre las manifestaciones generales puede haber hemorragias viscerales, especialmente digestivas en íleo terminal. Puede acompañarse de anemia.

**Histopatología:** gran número de dilataciones vasculares constituidas por células epiteliales cuboides de aspecto epitelial y prolongaciones hacia la luz del vaso en forma de digitaciones. Estas hiperplasias vasculares rodean a los músculos erectores del pelo y a las glándulas sudoríparas o están aisladas en el corion.

**Importancia:** las lesiones cutáneo mucosas pueden advertir la presencia de angiomas viscerales.



Fig.25- Blue rubber bleb nevus

---

## **CONCLUSIONES**

Para el estudio de un paciente que presenta una o más lesiones pigmentarias de la mucosa bucal, es fundamental realizar una historia clínica completa y detallada. A través del interrogatorio vamos a obtener antecedentes hereditarios y personales que junto al análisis de los signos y síntomas nos va a permitir arribar a un diagnóstico correcto.

Antecedentes heredofamiliares: define el carácter congénito o adquirido de la pigmentación.

Antecedentes personales: edad, sexo, medioambiente, profesión u oficio, hábito de fumar, restauraciones odontológicas, ingesta de medicamentos, presencia de nevos.

Examen físico: incluye examen estomatológico, examen odontológico, palpación de adenopatías, examen dermatológico (inspección del resto de la piel, axilas y pliegues palmares) y examen clínico.

Examen estomatológico: número (único o múltiple), contorno (regular o irregular), tamaño, extensión (difusa o circunscripta), distribución, color, sensibilidad, diascopía, mucosa que rodea la lesión.

Exámenes complementarios: comprende estudio histopatológico, laboratorio, radiografías, dermatoscopia (a veces nos permite diferenciar una lesión vascular de una melánica).

Iconografía: sirve para seguir la evolución del paciente.  
Frente a una mancha de la mucosa es necesario pensar en los posibles diagnósticos diferenciales y solicitar los estudios complementarios de acuerdo a la sospecha clínica para arribar al diagnóstico definitivo.

## Bibliografía

1. Requena L., Requena C. Histopatología de procesos comunes en la mucosa oral (1) procesos inflamatorios e infecciosos y pigmentaciones. *Piel* 2000,15: 40-52.
2. Regezi J., Sciubba J. Patología Bucal. Edit Mc Graw - Hill Interamericana. México; 2000.
3. Bascones A., Llanes F. Estructura, función y algunos aspectos fisiológicos de la mucosa bucal y del medio bucal en Medicina Bucal. Ediciones Avances Médico-dentales, Madrid, 1991.
4. Lacour J. PH. Lesions pigmentées chapitre 7 en Dermatologie Bucale. Pág. 47-56.
5. Grinspan D. Tomo I Las lesiones elementales de la mucosa y semimucosa bucal en Enfermedades de la Boca. Editorial Mundi, Buenos Aires, Argentina 1975.
6. Puig S., Mlveyh J. Criterios dermatoscópicos de las lesiones pigmentadas en las mucosas. En Principios de dermatoscopia (817) Barcelona: Dermoscop. 2002:289-99.
7. Ferrandiz C. Discromías iatrogénicas, pigmentaciones por fármacos y metales pesados en Pigmentaciones cutáneas. Edit. Mosby-Doyma. España 1994. 113-126.
8. Bermejo Fenoll A. Medicina Bucal vol. I. Enfermedades mucocutáneas y de las glándulas salivales. Edit. Síntesis. España, 1998.
9. Langlais R., Miller C. Pigmented lesions en Color Atlas of Common Oral Diseases. Edit Williams & Wilkins, USA 1998; 100-105.
10. Tomas M. Discromías en Atlas de Medicina Oral y Macilo-Facial. Editorial Científico –médica, Barcelona, España, 1985.
11. Laskaris G. Atlas de enfermedades orales. Edit. Masson, España 2005.
12. Sapp P., Eversole L Wisocki G. Lesiones pigmentadas benignas en Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea. Edit Harcourt Brace, España 1998; 160-164.

13. Maize J., Ackerman A. Lesiones pigmentadas de la piel. Edit. Intermédica Argentina; 1989.
14. Cabrera H., García S. Nevos. Edit. Actualizaciones Médicas. Argentina; 1998.
15. Eisen D., Lynch D. The Mouth. Edit Mosby USA. 1998.
16. Raspall G. Tumores de cara, boca, cabeza y cuello. Lesiones pigmentadas. Melanomas cutáneos y mucosos. Edit. Masson. España 2000; 101-112. Ho K., Dervan P, O'Loughlin S, et al.
17. Labial melanotic macule: a clinical, histopathologic, and ultrastructural study. J Am Acad Dermatol. 1993; 28:33-9.
18. McCarthy, Shklar G. Trastornos de la pigmentación en Enfermedades de la mucosa bucal. Editorial El Ateneo, traducción de Diseases of the oral mucosa USA, 1985. 317-325.
19. Gorlin R., Pindborg J., Cohen M. Síndromes de la cabeza y del cuello. Edit. Toray. España; 1979.
20. Camisa CH., Rindler J. Diseases of the oral mucous membranes in Current Problems in Dermatology, March April 1996.
21. Caceres M., Ledesma L y Kaminsky A. Síndrome de Laugier Hunziker. Dermatología Argentina Vol.4:212-16, 2002.
22. Shklar M., McCarthy PH. Pigmentary changes of the oral mucosa in The oral manifestations of systemic disease. Edit. Butterworths, USA, 1976.
23. Kaugars G., Herise A, Rley W et al. Oral melanotic macules: a review of 353 cases. Oral Surg 76: 59, 1993.
24. Grinspan D. Enfermedades de la Boca Tomo III. Edit. Mundi, Buenos Aires, Argentina. 1976.
25. Grinspan D., Abulafia J., Lanfranchi H. Angina bullosa hemorrhagica. International Journal of Dermatology 1999, 38, 525-528.
26. Bagán Sebastián J. Ceballos Salobreña A. Bermejo Fenoll A. et al. En Medicina Bucal, edit. Masson, Barcelona España, 1995.
27. Grinspan D. Enfermedades de la Boca Tomo VI. Edit. Actualizaciones Médicas, Buenos Aires Argentina, 1991.
28. Miles D., Rogers R. Lesiones vinculadas con reacciones farmacológicas en Clínicas Dermatológicas. Edit. McGraw-Hill Interamericana. México, 1996.