



**Diagnóstico diferencial  
en dermatología  
pediátrica**

**Dr. Francisco Javier Vázquez Doval  
Dr. Vicente García-Patos Briones**

# Diagnóstico diferencial en dermatología pediátrica

---

## Autores

Dr. Francisco Javier Vázquez Doval

Doctor en Medicina. Especialista en Dermatología  
DERMACLINIC. Logroño

Dr. Vicente García-Patos Briones

Dermatólogo. Servicio de Dermatología  
Hospital Vall d'Hebron  
Profesor Titular de Dermatología  
Universidad Autónoma de Barcelona. Barcelona



ESMON publicidad

— 2005 —

DEDICATORIA:

A María Jesús, Elisa y Andrea  
A Miguel, Diego y Carolina

Edita: ESMON PUBLICIDAD, S.A.  
© ESMON PUBLICIDAD, S.A.  
Balmes, 209, 3º 2ª  
08006 - Barcelona  
Imprime: GRINVER, S.A.  
Depósito Legal: B.11247-2005

# PRÓLOGO

---

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

### De la lesión elemental al diagnóstico clínico

La lectura e interpretación de las lesiones elementales dermatológicas es el primer paso para enfocar el diagnóstico de una dermatosis. Sin embargo, sigue siendo una de las asignaturas pendientes para muchos médicos de asistencia primaria, incluyendo médicos de familia y pediatras. Es frecuente observar en los servicios de urgencias como éstos hojean libros de dermatología, a ser posible con abundante iconografía, para ver a qué se parece la dermatosis del paciente que tienen delante. Para ello es imprescindible la clasificación de las lesiones que presenta el enfermo en una o varias de las diversas categorías de lesiones elementales.

El objetivo de esta obra es exponer las enfermedades agrupadas según la lesión elemental que la caracteriza con mayor frecuencia, no en función de criterios fisiopatogénicos como lo hacen la mayoría de textos de la especialidad. De esta forma, por una parte se sistematiza la labor del médico y por otra, dado que muchas dermatosis presentan varios tipos de lesiones elementales, es posible consultar el diagnóstico diferencial morfológico que se expone a modo de tabla en cada capítulo. De cada lesión elemental se ilustran los procesos dermatológicos más frecuentes en la infancia y junto a cada figura se subrayan los aspectos clínicos más útiles para el diagnóstico de esa enfermedad, favoreciendo la capacidad de observación del médico y reforzando la memoria fotográfica. Así mismo, de forma breve se incluyen aspectos etiológicos y terapéuticos básicos y sobre todo prácticos para el quehacer asistencial cotidiano.

Si bien existen obras de este tipo para el médico general, creemos y esperamos que este libro pueda cubrir el hueco que existe al respecto para pediatras y dermatólogos interesados en la dermatología pediátrica.

*Vicente García-Patos Briones  
Francisco Javier Vázquez Doval*

# Capítulo 1

## Clasificación de las lesiones elementales

Los pilares del diagnóstico dermatológico son la inspección visual y la palpación. La "lectura de la piel" se inicia reconociendo la lesión o lesiones elementales que tiene el paciente; éstas constituyen el alfabeto para describir la dermatosis y son el primer escalón para plantear un diagnóstico diferencial. Mediante la inspección, valoraremos el número, tamaño, forma, localización, distribución y configuración de las lesiones; gracias a la palpación determinaremos su consistencia, textura, temperatura, grado de humedad, profundidad, sensibilidad y grado de adherencia a planos contiguos.

En la práctica debemos tener presente que la mayoría de las dermatosis se manifiestan con diferentes tipos de lesiones elementales simultánea o secuencialmente, constituyendo lo que denominamos una erupción polimorfa. Aunque tal vez sea demasiado simplista, pero con una finalidad didáctica, en esta obra clasificaremos las enfermedades dermatológicas teniendo en cuenta la lesión elemental más frecuente y característica.

Las lesiones elementales cutáneas primarias son aquellas que aparecen sobre la piel previamente sana; las secundarias se originan por transformación o evolución de las primarias o por causas accidentales externas. A su vez, cada una de ellas puede ser sobreelevada (por encima del nivel de la piel), estar al mismo nivel, o aparecer hundida o deprimida (por debajo del nivel de la piel) (Tabla 1). De forma excepcional, algunas lesiones elementales secundarias pueden ser primarias, como ocurre con las escamas de las ictiosis.

	Primarias	Secundarias
Sobreelevadas	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pápula</li> <li>- Placa</li> <li>- Vesícula</li> <li>- Ampolla</li> <li>- Pústula</li> <li>- Roncha</li> <li>- Quiste</li> <li>- Queratosis</li> <li>- Tubérculo</li> <li>- Goma</li> <li>- Tumor</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Escama</li> <li>- Costra</li> <li>- Cicatriz hipertrófica</li> <li>- Queloides</li> <li>- Edema o hipertrofia</li> <li>- Hiperplasia</li> </ul>
Al nivel de la piel	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mácula</li> <li>- Nódulo</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Escleroatrofia</li> <li>- Poiquilodermia</li> <li>- Esclerosis</li> </ul>
Bajo el nivel de la piel		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Erosión</li> <li>- Úlcera</li> <li>- Gangrena</li> <li>- Excoriación</li> <li>- Fisura</li> <li>- Atrofia</li> <li>- Aplasia</li> </ul>

## Capítulo 2

# Lesiones elementales primarias sobreelevadas

→ PÁPULA
→ PLACA
→ VESÍCULA
→ AMPOLLA
→ PÚSTULA
→ RONCHA
→ QUISTE
→ QUERATOSIS
→ TUBÉRCULO
→ GOMA
→ TUMOR

## Pápula

Las pápulas son lesiones elementales sobreelevadas en relación con la piel circundante, sólidas, que no sobrepasan 1 cm de diámetro. En la tabla I se exponen los diferentes tipos de pápulas según su origen, morfología y color. El origen indica el lugar de asiento de la alteración microscópica (epidermis, dermis, folículo pilosebáceo...) que da origen a la pápula. La morfología de las pápulas puede ser acuminada, con escamas o umbilicada. El color es variable oscilando entre el rojo y el amarillo.

TABLA I: PÁPULAS

Origen	Epidérmicas	→	Verrugas vulgares Verrugas planas
	Dérmicas	→	Acúmulos celulares - Nevus melanocítico intradérmico - Histiocitosis X Depósitos metabólicos - Liquen amiloideo - Miliium coloide
	Mixtas	→	Liquen <i>ruber</i> plano Exantemas papulares - Pitiriasis liquenoide - Síndrome de Gianotti-Crosti
	Folículoares	→	Acné polimorfo Queratosis pilar simple
Morfología	Acuminada	→	Miliaria rubra
	Escamosas	→	Psoriasis Pitiriasis liquenoide Liquen <i>ruber</i> plano Liquen simple crónico Pitiriasis <i>rubra</i> pilar Enfermedad de Darier
	Umbilicada	→	<i>Molluscum contagiosum</i>
Color	Eritematosas	→	Hiperplasia angiolínoide Linfocitoma cutáneo Granuloma facial Infiltrado linfocitario de Jessner Sacooidosis Erupción polimorfa lumínica Sífilis secundaria Granuloma anular Acné inflamatorio
	Hemorrágicas	→	Vasculitis Picaduras de insecto
	Amarillas	→	Xantogranuloma





Figura 1. Verrugas vulgares.

### Pápulas epidérmicas

En estos casos, las pápulas son consecuencia de una hiperplasia de los elementos celulares de la epidermis. Como ejemplo cabe señalar las verrugas vulgares, verrugas planas y liquen simple crónico.

Las verrugas vulgares (Figura 1) son la expresión cutánea de la infección por el virus del papiloma humano (VPH), que constituye una familia de virus ADN de doble hélice incluida dentro de la clase Papovavirus. Las verrugas vulgares son pápulas de consistencia firme, del color de la piel circundante o ligeramente más blanquecinas, al tacto son rugosas y muestran cierta

tendencia a confluir. Su diagnóstico es sencillo en la mayoría de los casos, ya que suelen asentar en la piel de los dedos de las manos de los niños. Su tratamiento exige tener siempre presente que las verrugas vulgares pueden involucionar de manera espontánea. No obstante, el paciente o sus padres suelen exigir una actitud activa, en cuyo caso se pueden emplear diversos métodos de destrucción de las células infectadas: queratolíticos (ácido salicílico), vesicantes, crioterapia, electrocoagulación, laserterapia (colorante pulsado, CO<sub>2</sub>), etc.



Figura 2. Verrugas planas.

Las verrugas planas (Figura 2), suelen estar caracterizadas por pápulas de pequeño tamaño, en ocasiones poco perceptibles debido a que el color es similar al de la piel normal. Su lugar de asiento típico es la cara, particularmente en las mejillas o en el mentón, pero también se pueden presentar en los antebrazos y en el dorso de las manos. Su tratamiento consiste en la aplicación de cremas de ácido retinoico a concentraciones ligeramente irritantes.





Figura 3. Nevus intradérmico.

### Pápulas dérmicas

Los nevos melanocíticos son las tumoraciones benignas más frecuentes en el ser humano. La mayoría de ellas aparecen a partir de los 5 años de vida y se desarrollan hasta los 30-35. Esta idea debe de ser explicada a los padres de los niños que nos consultan por la presencia de lunares. Los nevos intradérmicos (Figura 3) son pápulas de tamaño pequeño, escasamente pigmentadas, cuyo relieve es consecuencia del acúmulo en la dermis de células nevícas con un grado variable de pigmento.

La escisión mediante rebanado es el tratamiento de elección.



Figura 4. Enfermedad de Letterer-Siwe.

La forma más grave de histiocitosis es la enfermedad de Letterer-Siwe (Figura 4), que afecta a los niños menores de dos años de edad.

La manifestación inicial habitual de la enfermedad de Letterer-Siwe es el cuadro cutáneo. La lesión inicial es una pequeña pápula dérmica de 1-2 mm de diámetro localizada en el tronco; progresivamente la lesión se descama, se hace costrosa e incluso purpúrica. Aunque en un inicio las lesiones se encuentran aisladas, en el cuero cabelludo pueden llegar a unirse formando grandes superficies costrosas difíciles de diferenciar de una dermatitis seborreica. Como signos clínicos de afectación interna señalamos: linfadenopatía, hepatopatía, lesiones pulmonares y afectación del sistema hematopoyético que suele cursar con trombocitopenia y anemia grave. El diagnóstico es básicamente histopatológico: infiltrado constituido por células en cuyo interior se evidencian (mediante microscopía electrónica) unas estructuras en raqueta o bastón que corresponden a los gránulos de Birbeck de las células de Langerhans. Además, los estudios de inmunohistoquímica demuestran positividad en las células del infiltrado para la proteína S-100 y para el antígeno CD-1a. Finalmente, en relación con el tratamiento, éste dependerá de la gravedad del cuadro clínico: monoterapia con corticosteroides, vincristina, vinblastina, metotrexato, ciclofosfamida, clorambucilo y poliquimioterapia.

## Pápulas mixtas

En este tipo de pápulas la alteración asienta en dermis y epidermis.

El liquen *ruber* plano (Figura 5) es una dermatosis papular, inflamatoria, no contagiosa, de curso subagudo o crónico. Las lesiones son pápulas poligonales, de pocos milímetros de diámetro. Su borde es sobreelevado y bien delimitado. La superficie es plana y brilla reflejando la luz. El color de las lesiones es inicialmente rojizo y a medida que se van curando dejan zonas de hiperpigmentación residual. Las estrías de Wickham es una fina retícula de coloración blanquecina, situada sobre la superficie de las lesiones. La localización también es característica, ya que suelen asentar en la superficie anterior de las muñecas, maleolos internos, dorso de los pies, zona lumbar, etc. Las mucosas se pueden encontrar afectadas, particularmente la mucosa yugal, el borde rojo de los labios y la mucosa genital (especialmente el glande). Se han empleado diversos medicamentos por vía sistémica, pero los únicos de eficacia comprobada son los corticosteroides (prednisona). Por vía tópica han de aplicarse corticosteroides, particularmente cuando las lesiones no son muy extensas. Las lesiones de la mucosa oral responden de forma moderada a preparados con isotretinoína o corticosteroides en excipiente adhesivo, o incluso a retinoides como el acitretino o la isotretinoína por vía oral.



Figura 5. Liquen *ruber* plano.

La enfermedad de Gianotti-Crosti (Figura 6) se caracteriza por un brote de pápulas eritematosas, no pruriginosas, parcialmente confluentes y sin tendencia a la recidiva. Asientan preferentemente en las zonas acrales (mejillas, nalgas, extremidades), de ahí el término de acrodermatitis papular infantil empleado para designar la enfermedad. Simultáneamente a las lesiones cutáneas suele haber poliadenopatía y hepatomegalía. Las pápulas típicas de la enfermedad se caracterizan por una vasculitis subaguda con un infiltrado dérmico linfohistiocítico. El tratamiento debe ser sintomático, tanto por vía general (antihistamínicos) como por vía tópica (corticosteroides no halogenados).



Figura 6. Enfermedad de Gianotti-Crosti.





Figura 7. Acné de predominio comedoniano.

ácido retinóico. Al desarrollarse las lesiones inflamatorias es necesario el empleo de antibióticos tópicos (eritromicina, clindamicina) o por vía oral (minociclina, doxiciclina...).

La queratosis pilar simple (Figura 8) se puede definir como una alteración benigna de la queratinización de los folículos pilosos cuyo ostium se rellena de queratina y protruye por encima del nivel de la piel, conformando unas pápulas características, rasposas al tacto, que se localizan preferentemente en las superficies de extensión de las extremidades superiores. También suelen estar presentes en las superficies laterales de los muslos. Estas lesiones preferentemente afectan a niñas desde el momento del nacimiento hasta la pubertad. El cuadro clínico es tan característico que no se suele confundir con otros procesos, si bien es preciso excluir su asociación con la ictiosis vulgar y el *ulerithema ophryogenes*. En el tratamiento se emplea pomadas de ácido salicílico al 3-5%, cremas de urea al 10-20% y cremas de tretinoína al 0,025%-0,1%. También son útiles los baños hipertónicos, baños oleosos y la abrasión mecánica con piedra pómez.



Figura 8. Queratosis pilar simple.

## Pápulas foliculares

En este caso las pápulas asientan en el folículo pilosebáceo.

El acné polimorfo es una de las enfermedades dermatológicas más frecuentes. Se inicia en la pubertad y se resuelve en los primeros años de la vida adulta. Sus efectos son fundamentalmente estéticos pero pueden tener importantes repercusiones sobre el psiquismo del paciente.

Las lesiones elementales primarias son el microcomedón, comedón cerrado y comedón abierto, las cuales se suceden de manera progresiva (acné comedoniano) (Figura 7). Estas lesiones son consecuencia de un trastorno de la queratinización en el infundíbulo pilosebáceo que, por la continua acumulación de corneocitos, se vuelve esférico. Los comedones abiertos se forman a partir de los cerrados por su crecimiento continuado. En los estadios avanzados se produce la inflamación de estas lesiones apareciendo las pápulas eritematosas y las pústulas.

El tratamiento de las lesiones iniciales es con productos a base de

## Pápulas con escamas

En este caso las pápulas típicas se encuentran recubiertas de una lesión elemental secundaria (escama) que estudiaremos en el capítulo 4.



Figura 9. Pápula de psoriasis.

La psoriasis (Figura 8) es una dermatosis eritemato-escamosa que afecta al 2% de la población general. Las lesiones se inician como pápulas eritematosas recubiertas de escamas blanco-plateadas que van creciendo excéntricamente, siendo su morfología redondeada. Cuando las lesiones son típicas, el diagnóstico es fácil y excepcionalmente se precisan otras pruebas complementarias a parte de la mera inspección clínica, siguiendo el raspado metódico de Brocq: las escamas se desprenden con cierta facilidad raspando la superficie con una cucharilla dermatológica (fenómeno de la bujía de cera); si se continúa raspando después de eliminar las escamas, se puede llegar a desprender una fina membrana que recubre el techo de la lesión

(membrana de Duncan - Bulckley), tras la cual se produce un sangrado en gotas que se denomina rocio hemorrágico de Auspitz. Estos datos y la valoración de todo el tegumento cutáneo suelen ser suficientes para hacer el diagnóstico.

El tratamiento tópico incluye el descostrado con vaselina salicilada y la aplicación de pomadas de corticoides, tazaroteno, calcipotriol y alquitrán. Por vía sistémica puede administrarse acitretino, metotrexato, etc.

La pitiriasis liquenoide se caracteriza por una erupción de lesiones papulosas, eritemato-descamativas, de pequeño tamaño y sin tendencia a confluir.

La forma aguda o PLEVA (pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda) se manifiesta por lesiones con necrosis epidérmica que curan dejando cicatrices varioliformes y cursa a brotes agudos. La pitiriasis liquenoide crónica (Figura 10) se manifiesta por brotes de lesiones pápulo-descamativas con escasa tendencia a la necrosis y carácter más persistente. En ambos casos, el diagnóstico definitivo se basa en el estudio de anatomía patológica ya que la clínica, particularmente en las formas crónicas, es bastante inespecífica. En las formas agudas nos puede orientar la presencia de cicatrices varioliformes residuales. En el tratamiento se han empleado, con resultados variables, la eritromicina, tetraciclinas, fotoquimioterapia y metotrexato.



Figura 10. Pitiriasis liquenoide.

La pitiriasis rubra pilar (Figura 11) es una enfermedad de etiología desconocida. Las lesiones elementales son las pápulas foliculares de 1-3 mm, que tienen una forma puntiaguda debido a la icteriosis central. Las localizaciones preferentes son el dorso de los dedos y las manos, superficies de extensión de las extremidades, el pecho, el abdomen y la región glútea. Existen además, placas de anemia queratósica, de color rojo esalmorado y con descamación fina superficial. Es muy característico la presencia de islotes de piel sana entre las lesiones.



Figura 11. Pitiriasis rubra pilar.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con la psoriasis, enfermedad con la que presenta ciertas similitudes. Sin embargo, histológicamente carece de eosinofilia en la capa córnea, de microabcesos de Munro y de reacción inflamatoria intensa en la dermis superior.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con la psoriasis, enfermedad con la que presenta ciertas similitudes. Sin embargo, histológicamente carece de eosinofilia en la capa córnea, de microabcesos de Munro y de reacción inflamatoria intensa en la dermis superior.

El tratamiento de la pitiriasis rubra pilar debe combinar las medidas tópicas con entolientes (urea, vitamina D o tretinoína con los tratamientos generales. De estos últimos se recomienda el empleo de vitamina A, isotretinol, isotretinolo, o incluso citostáticos como metotrexato.

La enfermedad de Darier (Figura 12) es un trastorno genético de la queratinización que se transmite de manera autosómica dominante, con penetrancia completa y expresividad variable.

En la actualidad sabemos que el gen causal se localiza en el locus 12q23-q24.1. Es probable que esta mutación altere las señales mediadas por el calcio intracelular, provocando distorsiones en el proceso de diferenciación celular, proliferación y adhesión. Las lesiones más características se localizan en las zonas sebáceas del tronco, cuero cabelludo, frente y zonas laterales del cuello. Se tratan de pápulas de aspecto grasiento, coronadas por una costra, de color parduzco y ocasionalmente hipocrómicas cuando la piel del paciente es oscura. Las lesiones individuales muestran cierta tendencia a confluir formando placas. Es frecuente detectar afectación flexural. Las lesiones suelen aparecer tras episodios de exposición solar y el peor es un síndrome frecuente. Los niños con enfermedades oligosimptomáticas o asintomáticas no precisan tratamiento alguno. Los pacientes adultos o las jóvenes pueden necesitar un tratamiento activo con emolientes a base de urea y ácido láctico. Pueden emplearse desinfectantes y antibióticos tópicos para reducir la flora bacteriana cutánea que causa procesos infecciosos. El papel de los nuevos retinoides, tanto tópicos como orales en el control de la enfermedad es muy importante, destacando entre los primeros el isotretineno y de los segundos el acicretino.



Figura 12. Enfermedad de Darier.



## Pápulas umbilicadas

En esta clase de pápulas existe una depresión en su parte superior. Como ejemplo señalamos los mollusca contagiosa.



Figura 13. *Molluscum contagiosum*.

El *molluscum contagiosum* (Figura 13) es un virus de distribución mundial, aunque más difundido por las zonas tropicales. Se han descrito dos tipos, (y y j), que se pueden manifestar en las zonas genitales y en otras zonas tegumentarias. El método más común de transmisión de la enfermedad es el contacto piel con piel. El periodo de incubación dura entre una semana y varios meses. La lesión cutánea típica es una pápula pequeña, umbilicada, de tacto suave y superficie perlada. En la base suele aparecer un leve eritema a medida que la enfermedad se prolonga en el tiempo. El número de lesiones es de unas pocas hasta varias cientos. Los niños con dermatitis atópica son más propensos a

presentar lesiones múltiples. El diagnóstico diferencial hemos de realizarlo con las verrugas vulgares. El tratamiento radica en la destrucción de las lesiones con crioterapia, láser de CO<sub>2</sub> o láser de colorante pulsado. También se pueden eliminar mediante un simple curetaje previa anestesia de la zona con cloruro de étilo o con EMLA®.

## Pápulas eritematosas

La sarcoidosis (Figura 14) es un proceso inflamatorio granulomatoso que puede afectar, además de la piel, otros órganos internos como los pulmones y los ganglios linfáticos.

Las manifestaciones cutáneas son variadas. Se suele ver afectada la cara pero también las extremidades. Las lesiones son pápulas de configuración anular o arqueada. El color es similar al de la piel adyacente o ligeramente eritematoso. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y en su confirmación histopatológica. En el tratamiento se pueden emplear con éxito los corticoides por vía general, los corticoides tópicos del tipo prednicartrato o mometasona (para lesiones localizadas), el metotrexate y los antipalúdicos de síntesis.



Figura 14. Sarcoidosis.





Figura 15. Granuloma anular.

Desde de las lesiones suele ser de consistencia dura. En el diagnóstico diferencial hemos de considerar el liquen plano anular, la sarcoidosis, la necrobiosis lipóidica o los nódulos reumatoides.

Los tratamientos son tan numerosos como los casos: esteroides tópicos, niacinamida, dapsona, hidroxicloroquina, salazopirina, etc. Con frecuencia se describen remisiones espontáneas de la enfermedad.

El acné, como hemos visto anteriormente en sus manifestaciones iniciales, se caracteriza por micropápulas de color similar a la piel o comedones abiertos. Sin embargo, a medida que la enfermedad evoluciona, se desarrollan las características pápulas eritematosas, algunas de las cuales alcanzan tamaños de casi 1 cm (Figura 16). Posteriormente, estas lesiones pueden persistir o evolucionar hacia pustulas. En la fase de enfermedad inflamatoria activa, con pápulas eritematosas múltiples, se pueden efectuar tratamientos con antibioterapia vía oral (minociclina, doxiciclina, azitromicina) o isotretinoína.



Figura 16. Acné papular inflamatorio.



Figura 17. Púrpura de Schönlein-Henoch.

### Pápulas hemorrágicas

El color de estas pápulas es rojo púrpura a consecuencia de la extravasación hemática en dermis.

Las pápulas hemorrágicas son las lesiones elementales propias de la vasculitis leucocitoclástica y especialmente de la púrpura de Schönlein-Henoch (Figura 17). Generalmente, la dermatosis se manifiesta tras una infección estreptocócica con un periodo de latencia de 1-2 semanas. Las lesiones se distribuyen de forma simétrica afectando las piernas y las nalgas, si bien pueden aparecer en cualquier otra localización tegumentaria aunque no es frecuente su presencia en las palmas, plantas, cara o superficies flexoras de las extremidades. Inicialmente son de color rosado o rojo azulado y posteriormente se hacen hemorrágicas. Además de las típicas pápulas, también se pueden ver lesiones urticariales, vesículas e incluso ampollas hemorrágicas. El cuadro clínico general característico de esta enfermedad, cursa con tumefacción articular dolorosa, síntomas gastrointestinales y nefritis. La actitud terapéutica debe incluir el reposo en cama, la penicilina, si hay infección estreptocócica demostrada, los glucocorticoides orales, o la supresión de cualquier agente desencadenante.

### Pápulas amarillas

El xantogranuloma juvenil (Figura 18) es una enfermedad benigna de la infancia caracterizada por una o varias lesiones papulares, amarillentas de aspecto xantomatoide. Suelen aparecer durante las primeras semanas o meses



Figura 18. Xantogranuloma juvenil.

de vida. Se localizan preferentemente en la cabeza y en la superficie de extensión de las extremidades. La lesión puede ser única o múltiple. Las alteraciones sistémicas son infrecuentes. En el diagnóstico diferencial debemos considerar la enfermedad de Hand-Schuller-Christian o el xantoma diseminado. El xantogranuloma juvenil no suele precisar tratamiento ya que tiende a desaparecer de manera espontánea. No obstante, es conveniente realizar un seguimiento escrupuloso de la evolución y en caso de progresión con afectación ocular podrían estar indicados los corticoides orales.

## Placa

Placa es una zona circunscrita de la piel que mide más de 1 cm de diámetro y está ligeramente sobrelevada. Esta lesión elemental puede aparecer desde el principio de la dermatosis o ser consecuencia de la confluencia de varias pápulas.

En la Tabla II exponemos la clasificación de las placas en función de su morfología (escamosas, queratósicas) y color (purpúrica, eritematosa, amarillentas).

TABLA II: PLACAS

Morfología	Escamosas →	Dermatofitosis Psoriasis Dermatitis seborreica Pitiriasis rosada de Gibert Neurodermitis Micosis fungoide Enfermedad de Paget Enfermedad de Bowen Eccema de contacto Leishmaniasis Lupus vulgar
	Queratósicas →	Nevus epidérmico Verrugas en mosaico
Color	Purpúricas →	Edema agudo hemorrágico del lactante Malos tratos en la infancia
	Eritematosas →	Celulitis Mixedema peritribial Necrobiosis lipóidica Linfoma cutáneo de células T
	Amarillentas →	Pseudoxantoma elástico



Figura 1. Dermatofitosis (*Tinea faciei*).

### Placas escamosas

Las *placas eritematoescamosas* se caracterizan por mostrar sobre un fondo de color rojo la presencia de múltiples escamas blanquecinas.

Las dermatofitosis (Figura 1) pueden afectar a las zonas pilosas y a la piel lampiña. La *tinea corporis* se caracteriza por la presencia de lesiones escamosas, sobre una base más o menos eritematosa, con remisión en el centro y avance en la periferia. Por lo general, suele haber algún antecedente de contacto con animales domésticos (gatos, perros o conejos). Para efectuar el diagnóstico es útil la exploración de las lesiones con luz de Wood, examen micológico directo con KOH y cultivo de escamas procedentes del borde de progresión de las lesiones. Es muy importante efectuar correctamente el diagnóstico de las dermatofitosis, incluso recurriendo al cultivo, ya que es relativamente fácil confundirla con un eccema numular, la pitiriasis rosada o una psoriasis.

El tratamiento tópico con derivados imidazólicos (ketoconazol, bifonazol, etc.) es suficiente para las lesiones poco extensas. Por vía oral pueden emplearse triazoles (fluconazol, itraconazol) o alilaminas (terbinafina).

Las lesiones de psoriasis (Figura 2) son inicialmente de pequeño tamaño pero a medida que van creciendo se transforman en placas eritematosas recubiertas de escamas blanco-plateadas, que con frecuencia son descritas como de aspecto micáceo o nacarado. El diagnóstico es sencillo, tanto si son las únicas lesiones de la dermatosis, como cuando existen otras lesiones típicas de psoriasis en el cuero cabelludo, uñas, codos, rodillas, etc.

Como se ha comentado anteriormente (ver apartado de "Pápulas con escamas") el tratamiento inicial es tópico: vaselina salicilada, corticoides, tazaroteno, calcipotriol y alquitranes.



Figura 2. Psoriasis.





Figura 3. Dermatitis seborreica.

La dermatitis seborreica (Figura 3) es una dermatosis eritemato-escamosa que afecta a las zonas seborreicas: zona centro facial, grandes pliegues, área mediotórácica, interescapular y cuero cabelludo. Las lesiones consisten en placas eritematosas recubiertas de escamas blanquecino-amarillentas. Existen dos etapas de máxima prevalencia: en los lactantes durante los tres primeros meses de vida y tras la pubertad. En cuanto al diagnóstico diferencial en los lactantes se deben considerar todos los procesos que cursen con lesiones eritemato-escamativas en placas: psoriasis, candidosis, dermatitis irritativa del pañal, dermatitis atópica, etc. En ocasiones sólo la evolución de las

lesiones nos permitirá establecer con certeza el diagnóstico. Tratamiento: en el cuero cabelludo se pueden emplear champúes de sulfuro de selenio, piritionato de zinc, ketoconazol o breas. En cualquier caso es necesario que la espuma esté en contacto con el cuero cabelludo, al menos, 5 minutos. En las zonas de piel lamiña los corticoides proporcionan una buena respuesta en los brotes agudos de la enfermedad. De mantenimiento pueden emplearse cremas de succinato de litio o ketoconazol.

La pitiriasis rosada de Gibert es una enfermedad eritemato-escamosa autolimitada y benigna. Su patogénesis no está completamente aclarada, sospechándose un origen vírico o autoinmune. El cuadro clínico en la mayoría de los casos es muy característico. Inicialmente se presenta una gran placa eritemato-escamosa de forma oval, de 2-



Figura 4. Placa heraldo.

10 cm de diámetro mayor, con el borde ligeramente elevado y el centro algo deprimido y que se denomina "placa heraldo" (Figura 4). De 7 a 14 días después de haber surgido la "placa heraldo" surgen múltiples máculas, pápulas y placas de forma oval de 0,5 hasta 1,5 cm de diámetro mayor, con distribución simétrica y bilateral en el tronco y raíces de las extremidades. Típicamente el eje longitudinal de estas lesiones discurre paralelamente a los pliegues cutáneos dando lugar a una imagen típica en "árbol de navidad".

Solamente en los cuadros atípicos (ausencia de "placa heraldo", lesiones vesiculosas o pústulas) puede ser complejo el diagnóstico de las lesiones. El tratamiento será sólo sintomático o bien se empleará eritromicina 25-40 mg/kg/día, repartido en 4 dosis, durante 14 días.



Figura 5. Neurodermitis.

La neurodermitis (Figura 5) es consecuencia del frotamiento repetido de la piel, bien por los dedos o por algún objeto de punta roma. Desde un punto de vista anatomopatológico estas lesiones se producen por la proliferación de los queratinocitos y del estrato córneo, así como por las modificaciones que sufre el colágeno dérmico subyacente. Una de las enfermedades que con mayor frecuencia exhibe áreas de neurodermitis es la dermatitis atópica.

El fundamento terapéutico se basa en la eliminación del prurito con antihistamínicos. Tópicamente se usan emolientes, corticoides y los nuevos inmunosupresores tópicos: tacrolimus y pimecrolimus.



Figura 6. Dermatitis de contacto.

El eccema de contacto o dermatitis alérgica de contacto (Figura 6) es una dermatosis inflamatoria que reaparece cada vez que un individuo sensibilizado contacta con el alérgeno. La morfología de las lesiones elementales varía según la fase evolutiva de la dermatosis, de manera que inicialmente son manchas de color rojo, que evolucionan a placas, las cuales desarrollan vesículas y posteriormente se forman costras. El diagnóstico se basa, no sólo en la morfología de las lesiones y el prurito, sino también en la distribución lesional que refleja el modo de contacto con el alérgeno. El diagnóstico del alérgeno causante de las lesiones se efectúa mediante la prueba del parche. El tratamiento de las

lesiones en cualquier fase consiste en la supresión del alérgeno. En la fase aguda pueden estar indicados los corticoides tópicos (cremas o lociones) y los antihistamínicos que frenan el picor. En las lesiones crónicas, liquenificadas, se emplearán corticoides vehiculizados en ungüentos.





Figura 7. Nevus epidérmico.

### Placas queratósicas

Bajo este término se incluyen aquellas lesiones en placa que son rugosas (queratósicas) al tacto.

Los nevus epidérmicos (Figura 7) son hamartomas en los cuales la epidermis es anormal, mostrando grados variables de hiperqueratosis. En la mayoría de los pacientes las lesiones son visibles al nacimiento o poco tiempo después y van a durar toda la vida. Al contrario de las neoplasias, estos nevus crecen al ritmo del paciente que los padece. Los nevus epidérmicos pueden seguir un patrón de distribución lineal, zosteriforme o segmentario. Las lesiones se caracterizan por placas eritematosas o marronáceas rasposas al tacto. Los nevus epidérmicos lineales deben distinguirse de otras enfermedades inflamatorias de disposición lineal como el liquen plano lineal, la psoriasis lineal o el liquen estriado. El único tratamiento realmente eficaz es la exéresis o escisión quirúrgica, cuando sea posible. La cirugía debe incluir la dermis subyacente, ya que de lo contrario, las lesiones se pueden reproducir. También se han empleado con éxito variable la dermoabrasión, criocirugía y el láser de  $\text{CO}_2$ .



Figura 8. Edema agudo hemorrágico del lactante.

### Placas purpúricas

El edema agudo hemorrágico del lactante (Figura 8) aparece en niños menores de 2 años. Las lesiones, que pueden confundirse con el síndrome de Schönlein-Henoch, se caracterizan por placas equimóticas dolorosas que afectan a las partes distales de las extremidades y también a las mejillas. En algunos pacientes se desarrollan áreas de necrosis o ampollas sobre las lesiones. Simultáneamente existe edema en la cara -ocasionalmente como signo de presentación- y en las extremidades. El cuadro clínico carece de las manifestaciones sistémicas del síndrome de Schönlein-Henoch y se resuelve de manera espontánea en 1-3 semanas. El substrato histopatológico es una vasculitis.



Figura 9. Celulitis por *Haemophilus* en un niño con varicela.

### Placas eritematosas

La celulitis (Figura 9) es un proceso inflamatorio agudo de la dermis y del tejido celular subcutáneo causado generalmente por *Streptococcus pyogenes* o *Staphylococcus aureus*. Las lesiones se caracterizan por placas eritematosas, edematosas, calientes y de bordes poco definidos. Su localización preferente son las extremidades inferiores y la cara. Se acompañan de signos generales como fiebre, malestar general, etc. El tratamiento siempre debe ser sistémico con penicilinas semisintéticas, resistentes a la penicilinasa o cefalosporinas. Al inicio del tratamiento puede llegar a ser necesario el ingreso hospitalario para administrar la medicación por vía intravenosa, si bien en pocos días se puede pasar a la vía oral.

El linfoma cutáneo de células T tiene sus manifestaciones clínicas iniciales a nivel cutáneo, en donde se localiza durante bastantes años hasta que finalmente se disemina a ganglios linfáticos y a órganos internos. Esta enfermedad puede verse de manera infrecuente en niños y en adolescentes. El cuadro clínico es bastante típico y suele mostrar tres estadios sucesivos. La fase de eritema o premicótica, la fase de placa o micótica (Figura 10) y la tercera fase o tumoral. En su tratamiento puede emplearse la radioterapia, las mostazas nitrogenadas tóxicas o el PUVA.



Figura 10. Linfoma cutáneo de células T.



Figura 11. Necrobiosis lipóidica *diabeticorum*.

La necrobiosis lipóidica *diabeticorum* (Figura 11) suele debutar en pacientes diabéticos conocidos, pero en algunos casos, puede preceder al diagnóstico de la enfermedad. La localización típica es la superficie pretibial. Las lesiones, inicialmente, son pápulas eritematosas que evolucionan hacia la formación de placas que suelen tener un borde sobreelevado (eritematoso o descamativo) y un centro ligeramente deprimido (atrófico, de color amarillento o naranja). Cuando las lesiones se ulceran, la cicatrización puede ser bastante lenta. Los bordes activos se pueden tratar con corticoides intralesionales o tópicos. Las ulceraciones pueden precisar la práctica de un injerto cutáneo.

### Placas amarillas

Las lesiones cutáneas del pseudoxantoma elástico (Figura 12) recuerdan a un "empedrado" o "piel de gallina". Por su color amarillo se han considerado "similares a xantomas".

Inicialmente son máculas de color amarillento que evolucionan a la formación de pápulas, tendentes a confluir en grandes placas localizadas en las axilas, caras laterales del cuello y en la parte superior del ombligo. A medida que transcurre el tiempo, las zonas donde asientan las lesiones se vuelven más laxas y los pliegues cutáneos se hacen más evidentes. Es frecuente que se produzca un fenómeno de Koebner en las cicatrices de estos pacientes y, de hecho, se ha propuesto el empleo de la biopsia de cicatrices para el diagnóstico de la enfermedad en pacientes sospechosos sin presencia de lesiones cutáneas características. Excepcionalmente se han descrito lesiones en el dorso del pene, en la zona mucosa del labio inferior y en la mucosa rectal. El diagnóstico diferencial debe establecerse con la elastosis actínica -infrecuente en la infancia-, los xantomas planos y lesiones por tratamiento con D-penicilamina.



Figura 12. Pseudoxantoma elástico.



## Vesícula y Ampolla

Las vesículas y las ampollas son elevaciones circunscritas de la piel de contenido líquido. Se denominan vesículas o ampollas según su tamaño sea menor o mayor de 0.5 cm, respectivamente. Según el nivel al que se acumula el líquido se diferencian vesículas y ampollas intraepidérmicas y subepidérmicas. Los diversos componentes de las vesículas y de las ampollas pueden dar lugar a las siguientes lesiones elementales secundarias: el techo a escamas, el contenido a costras y la base a erosiones (con pérdida incompleta de la epidermis) o úlceras (pérdida de todo el espesor de la epidermis). En la práctica es habitual encontrar la coexistencia simultánea o secuencial de todas estas lesiones.

Las vesículas y ampollas de contenido hemorrágico suelen ser subepidérmicas, pues la epidermis está exenta de vasos sanguíneos. Las vesículas y ampollas tienden a ser más tensas y resistentes a la presión cuanto más profundamente se originan. Las vesículas y ampollas intraepidérmicas son más frágiles y se rompen con facilidad con la fricción suave (signo de Nikolsky). En las mucosas es excepcional observar vesículas o ampollas intactas. Desde el punto de vista etiológico, las lesiones vesículo-ampollosas pueden ser de causa físico-química, genética, infecciosa, inflamatoria, inmunológica o metabólica.

TABLA III: VESÍCULAS Y AMPOLLAS

Subcórneas	→	Impétigo ampolloso Síndrome de la escaladadura estafilocócica
Intraepidérmicas	→	Eccema de contacto agudo Dishidrosis Herpes simple Herpes varicela-zoster Pénfigos Epidermólisis ampollosas simples <i>Incontinentia pigmenti</i>
Subepidérmicas	→	Picaduras de artrópodo Eritema fijo pigmentario ampolloso Eritema multiforme Necrólisis epidérmica tóxica Pénfigoide ampolloso Dermatitis herpetiforme Dermatosis ampollosa por IgA lineal Epidermólisis ampollosas junturales y distróficas Ampollas del coma <i>Bullosis diabeticorum</i> Porfiria cutánea tarda Liquen escleroatrófico ampolloso



### Vesículas y ampollas subcórneas

El Impétigo es una infección superficial de la piel por estafilococos o estreptococos especialmente frecuente en niños.

Las lesiones asientan en zonas descubiertas y por rascamiento pueden extenderse a otras áreas, dada su elevada contagiosidad. Pueden aparecer brotes epidémicos.

La forma estafilocócica se manifiesta con vesículas y ampollas de contenido claro que se convierten en pústulas. Cuando se rompen dejan erosiones (Figura 1).

El exudado se deseca originando costras amarillentas de aspecto melicérico. Curan sin dejar cicatriz.

También pueden aparecer vesículas

Figura 1. Impétigo ampolloso estafilocócico.

y ampollas sobre placas de erisipela estreptocócica o celulitis por otras bacterias. El tratamiento tópico (ácido fusídico, clorhexidina o mupirocina) lo reservamos para impétigos "pequeños" en niños "grandes"; si existen lesiones numerosas (más de 3) y en niños muy pequeños es preferible el tratamiento sistémico.

El síndrome de la escaldadura estafilocócica es un proceso mediado por una exotoxina liberada desde un foco infeccioso estafilocócico cutáneo (sobre todo umbilical) o extracutáneo (faríngeo o conjuntival). Esta toxina tiene efecto epidermolítico. Afecta predominantemente a niños pequeños.



Figura 2. Síndrome de la escaldadura estafilocócica.

Se inicia bruscamente con fiebre elevada, escalofríos y eritoderma generalizada, con sensación de dolorimiento cutáneo. En 24-48 horas aparece descamación, exudación y fisuración periorificial y despegamiento epidérmico superficial, que desde los grandes pliegues se extiende a todo el tegumento, simulando una escaldadura por agua caliente (Figura 2).

La piel se desprende al friccionar (signo de Nikolsky). Las mucosas no están comprometidas. El diagnóstico diferencial se plantea con la necrólisis epidérmica tóxica o síndrome de Lyell, de causa medicamentosa. El pronóstico es bueno, recomendándose control hidroelectrolítico, analgesia y antibióticos antiestafilocócicos sistémicos (orales o endovenosos según la gravedad y la edad del niño).



Figura 3. Eccema de contacto alérgico por ketoprofeno.

### Vesículas y ampollas intraepidérmicas

Las lesiones elementales del eccema de contacto alérgico agudo son las vesículas y las ampollas (Figura 3). Además, existe eritema, edema e intenso prurito. Cuando las vesículas se rompen, el exudado se deseca y se transforma en costras. La morfología es común a todos los eccemas agudos, siendo la historia clínica, la localización de las lesiones (donde ha contactado el alérgeno) y las pruebas epicutáneas básicas para establecer el diagnóstico. Los alérgenos más frecuentes en la infancia son: níquel, mercurio y sus derivados, gomas, cromo, perfumes y conservantes. La dermatitis fotoalérgica de contacto, por ejemplo por antiinflamatorios o antihistamínicos tópicos y la der-

matitis de contacto aerotransportada, son formas peculiares de dermatitis de contacto alérgica. El tratamiento sintomático en la fase aguda consiste en fomentos con soluciones astringentes, tales como permanganato potásico 1/10.000 o agua de Burow, antihistamínicos orales y en casos graves, corticoides orales. La presencia de exudados y costras amarillentas sugieren una impetiginización, que hace recomendable añadir antibióticos orales. Una vez seca la lesión pueden aplicarse corticoides tópicos tipo prednicarato o mometasona.

La dishidrosis o eccema dishidrótico es un proceso inflamatorio que se manifiesta con vesículas tensas y de contenido claro, a veces acompañadas de pápulas y ampollas, y que típicamente afecta las zonas laterales de los dedos de las manos (Figura 4) y con menor frecuencia, palmas, plantas y dedos de pies. El prurito suele ser intenso y la enfermedad cursa a brotes, con empeoramientos primaverales y otoñales. En algunos casos corresponde a una reacción *ide* (reacción de hipersensibilidad a distancia de un foco infeccioso; si es fúngico se habla de *miquide*), sobre todo una tiña del pie. Para diferenciar un eccema dishidrótico de una tiña vesículo-ampollar se debe realizar un examen micológico directo, y/o un cultivo en medio de Sabouraud. Las formas muy agudas que afectan las manos pueden corresponder a dermatitis de contacto. Muchos pacientes con eccema dishidrótico tienen una base atópica. El tratamiento se basa en compresas húmedas astringentes para las lesiones muy exudativas, antihistamínicos orales y corticoides tópicos no halogenados; en casos graves son útiles los corticoides orales y la fotoquimioterapia (PUVA).



Figura 4. Eccema dishidrótico.



Las infecciones por virus del herpes simple se manifiestan típicamente con vesículas de contenido claro agrupadas sobre base eritematosa (Figura 5); sin embargo con frecuencia se transforman en pústulas, ampollas o erosiones que pueden dificultar el diagnóstico. Este patrón de vesículas arracimadas es común a otras dermatosis que a menudo tienen el apelativo "herpetiforme" en su denominación, tales como la epidermólisis ampollosa simple herpetiforme de Dowling-Meara o la dermatitis herpetiforme de Durhing-Brocq. La utilización de la palabra "herpes" en otros procesos vesiculosos, como el herpes circinado o tña y el herpes iris de Bateman o eritema multiforme, puede inducir a error, pues no tienen una etiología viral. El carácter recurrente de una dermatosis vesiculosa en una misma localización, incluso extraoral o extragenital, sugiere un herpes simple como primer diagnóstico.



Figura 5. Infección por virus del herpes simple.

La varicela es la manifestación de la primoinfección por el herpes varicela-zóster o virus herpes tipo 3. Las primeras lesiones que aparecen son pequeñas vesículas tensas, de contenido claro, sobre una base eritematosa (Figura 6). Con posterioridad su contenido se hace turbio, convirtiéndose secuencialmente en pústulas y costras.



Figura 6. Varicela

Su aparición eruptiva en 2 o 3 brotes sucesivos explica la observación de lesiones en diferentes estadios evolutivos, confiriendo la imagen clásica "en cielo estrellado". El prurito suele ser intenso. El tratamiento con loción de calamina y antihistamínicos orales suele ser suficiente, si bien algunos estudios sugieren que la administración de aciclovir oral en los niños acorta algo la duración del proceso y reduce el riesgo de cicatrices. En inmunodeprimidos se debe utilizar aciclovir endovenoso. El herpes zóster corresponde a una reactivación del virus varicela-zóster latente en los ganglios sensoriales. Es infrecuente en niños, si bien están apareciendo casos por las cepas vacunales atenuadas.



Figura 7. Epidermólisis ampollosa distrófica recesiva.

Las epidermólisis ampollosas (EA) hereditarias son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por una fragilidad excesiva de la piel, lo que ocasiona la formación de ampollas en zonas de fricción o contusiones (Figura 7). Se deben a alteraciones genéticas que afectan a las proteínas que unen la epidermis con la dermis. Desde el punto de vista ultraestructural se diferencian en EA simples (EAS), las más frecuentes; cuando la ampolla se forma en la capa basal epidérmica, EA junturales (EAJ) si el defecto está en la unión dermoepidérmica y EA distróficas (EAD) cuando la separación se produce en la dermis. Cada uno de estos grupos se subdivide en

diversas formas según la clínica y el patrón de herencia. Muchas EA se manifiestan en el período neonatal, pero por la clínica inicial es imposible determinar de qué tipo de EA se trata ni pronosticar la gravedad del cuadro. En general, las ampollas son tensas y cuanto más profundas se localizan más riesgo de dejar cicatrices, sinequias, contracturas y quistes de *millium*. El diagnóstico diferencial en el período neonatal se plantea sobre todo con el impétigo ampollosa, el síndrome de la escaldadura estafilocócica, las infecciones herpéticas, la mastocitosis ampollosa y con la eritrodermia icctisiforme ampollosa. Actualmente sólo disponemos de tratamiento sintomático.

La *incontinentia pigmenti* o enfermedad de Bloch-Sulzberger es una genodermatosis de herencia dominante ligada al cromosoma X que predomina en mujeres. Los varones afectados suelen fallecer intraútero. La fase inicial aparece en el período neonatal, con vesículas sobre base inflamatoria que adoptan un patrón lineal o arremolinado siguiendo las líneas de Blaschko (Figura 8), predominantemente en las extremidades, y autoinvolucionan en 2-3 semanas. Se acompaña de eosinofilia periférica e intrapidérmica en las lesiones. Posteriormente aparecen pápulas queratósicas, de superficie verrucosa y por último, se transforman en máculas hiperpigmentadas. La importancia de las manifestaciones dermatológicas radica en que son un marcador de alteraciones viscerales potencialmente graves, sobre todo esqueléticas, dentales, oculares y neurológicas (convulsiones, retraso mental y parálisis espástica). En la fase vesiculosa puede confundirse con un herpes zóster multitemático.



Figura 8. *Incontinentia pigmenti* en fase vesiculosa.





### Vesículas y ampollas subepidérmicas

La lesión más típica de las picaduras de artrópodos son las pápulas urticariformes, aunque a veces coexisten ampollas o éstas son el único hallazgo. Se trata de ampollas tensas, de contenido claro, sin base inflamatoria, que afectan predominantemente las piernas (Figura 9) y aparecen a brotes en los meses primaverales y estivales. Cuando están desencadenadas por picaduras de mosquito se denomina culicosis ampollosa. Pueden estar producidas por mecanismos irritativos o alérgicos y el prurito es muy intenso en la mayoría de casos.

Figura 9. Picaduras de mosquito (culicosis).

Deben diferenciarse del impétigo, de la dermatitis de contacto alérgica y de las enfermedades ampollas autoinmunes. El tratamiento estándar consiste en corticoides tópicos no halogenados, asociados a antibióticos si existen signos de sobreinfección y antihistamínicos orales.

El eritema multiforme es una dermatosis inflamatoria reactiva, de curso agudo y autolimitado. El eritema multiforme *minor* se inicia de forma abrupta, con máculas eritematosas que rápidamente se hacen papulosas y adoptan una morfología en diana o en escarapela. Las lesiones se disponen simétricamente en zonas acrales (Figura 10) y superficie de extensión de las extremidades. La mucositis oral es infrecuente y leve. En los niños es especialmente frecuente el eritema multiforme *minor* postherpético. El eritema multiforme *major* o síndrome de Stevens-Johnson es predominantemente de origen medicamentoso, siendo los beta-lactámicos, las sulfonamidas, los antiinflamatorios no esteroideos y los anticomiciales los principales implicados. Las lesiones no adoptan una morfología en diana típica, confluyen afectando predominantemente el tronco y la zona proximal de las extremidades y el signo de Nikolsky es positivo. El desprendimiento epidérmico no supera el 10% de la superficie corporal.



Figura 10. Eritema multiforme postherpético.

La necrólisis epidérmica tóxica o síndrome de Lyell es una de las toxicodermias más graves. Los medicamentos implicados con mayor frecuencia son los mismos que en el síndrome de Stevens-Johnson. Es habitual que el agente implicado se haya introducido entre 1 y 3 semanas antes. Se inicia como un exantema máculo-papuloso o un eritema difuso, dolorosos, que rápidamente evolucionan hacia el desprendimiento de toda la epidermis en grandes láminas similares "al papel húmedo" (Figura 11). El signo de Nikolsky es positivo. La denudación epidérmica oscila entre el 30 y el 100% de la superficie corporal total. La mucositis oral, ocular, nasal, genital y anal suele ser intensa. Se acompaña de trastornos de la termorregulación, alteraciones hidroelectrolíticas y elevado riesgo de infecciones. La mortalidad oscila entre el 10 y el 30%, requiriéndose ingreso en unidades de quemados especializadas.



Figura 11. Necrólisis epidérmica tóxica.

La dermatitis herpetiforme o enfermedad de Duhring-Brocq es la enfermedad ampollosa autoinmune más frecuente en la infancia. En todos los pacientes se asocia a una enteropatía sensible al gluten (enfermedad celíaca), generalmente subclínica. Se inicia después de los 2 años al introducir el gluten en la dieta. El dato clave para sospechar el diagnóstico es el prurito intenso en las zonas de extensión de las extremidades, en los glúteos y en el cuero cabelludo.



Figura 12. Dermatitis herpetiforme.

Las lesiones elementales más características son pequeñas vesículas agrupadas. Muchas veces sólo se observan pápulas eritematosas, placas urticariformes o eccematosas y excoriaciones por rascamiento, que dificultan el diagnóstico (Figura 12). Puede confundirse con la sarna, la dermatitis atópica y la urticaria papulosa. El diagnóstico se basa en la inmunofluorescencia directa sobre piel sana perilesional (depósitos granulares de IgA en las papilas). El tratamiento consiste en dieta exenta de gluten y sulfona oral.



Figura 13. Dermatitis ampollosa IgA lineal.

La segunda enfermedad ampollosa autoinmune en frecuencia durante la infancia es la dermatitis ampollosa por IgA lineal o enfermedad ampollosa crónica de la infancia. Se inicia de forma aguda en la edad preescolar con vesículas y ampollas tensas y pruriginosas; a menudo se acompaña de fiebre, malestar general y anorexia. Las ampollas aparecen sobre piel sana o sobre placas urticariformes y adoptan una disposición policíclica o anular, que se ha comparado a un collar de perlas (Figura 13). Predominan en periné, zona perioral, extremidades, manos, pies y mucosa oral. No se asocia a enfermedad celíaca. En la histología se observan ampollas subepi-

dérmicas con eosinófilos y neutrófilos; el diagnóstico se confirma al demostrar la presencia de depósitos lineales de IgA en la unión dermoepidérmica mediante inmunofluorescencia directa sobre piel sana perilesional. El diagnóstico diferencial se plantea con el impétigo, las infecciones herpéticas, la sarna, la dermatitis atópica, el penfigoide ampollosa y la dermatitis herpetiforme. El tratamiento de elección es la sulfona; como alternativas disponemos de sulfapiridina, sulfametoxipiridina, corticoides orales y azatioprina.



## Pústula

Las pústulas son elevaciones circunscritas de la piel de contenido purulento, cuyo color puede ser blanquecino, verdoso o amarillento. Se consideran primarias cuando se produce una acumulación de leucocitos y gérmenes (pústulas de origen infeccioso) o sólo de leucocitos (pústulas estériles) en la piel. Las pústulas secundarias se deben a la migración de leucocitos a una vesícula o ampolla previa. Cuando se localizan en torno a un folículo piloso se denominan pústulas foliculares. Aunque en la práctica debe descartarse siempre una etiología infecciosa, muchas dermatosis pustulosas son estériles.

TABLA IV: PÚSTULA

**De etiología infecciosa**



Foliculitis  
 Impétigo  
 Candidiosis  
 Querion de Celso  
 Listeriosis  
 Herpes simple  
 Herpes varicela-zóster  
 Síndrome boca-mano-pie  
 Escabiosis  
 Acné vulgar (*Propionibacterium acnes*)

**Estériles**



Pustulosis neonatales transitorias  
 - Acné neonatal  
 - Miliaria pustulosa  
 - Foliculitis pustulosa eosinofílica  
 - Eritema tóxico neonatal  
 - Acropustulosis infantil  
 - Melanosis pustulosa neonatal

Pustulosis neonatales potencialmente graves  
 - *Incontinentia pigmenti* de Bloch Swezberger  
 - Histiocitosis X  
 - Síndrome mielodisplásico

Toxicodermias pustulosas  
 - Erupciones acneiformes por medicamentos  
 - Pustulosis exantemática aguda generalizada  
 - Halogenodermia

Psoriasis pustulosa  
 Síndrome de Reiter  
 Dermatosis neutrofílicas  
 Rosácea





### Pústulas de etiología infecciosa

La folliculitis es una inflamación de la porción superficial del folículo pilosebáceo. La causa infecciosa más común es la estafilocócica, si bien en pacientes con acné tratados con antibióticos tópicos u orales convencionales debe sospecharse una sobreinfección por bacilos gramnegativos. Afecta cara, cuello, cuero cabelludo (Figura 1), espalda, glúteos y extremidades inferiores. Se trata de pápulas eritematosas de pocos milímetros que evolucionan a pústulas centradas por un pelo. La presencia de lesiones pápulo-pustulosas eruptivas con gran componente inflamatorio y poco pus, acompañadas de prurito más que de dolor, inducen a sospechar una folliculitis por *Pseudomonas*.

Figura 1. Folliculitis estafilocócica.

El cultivo microbiológico con un escobillón permite identificar el germen. El tratamiento tópico con antibióticos o antisépticos suele ser suficiente.

La forma más frecuente de infección cutánea por *Candida* es el intertrigo candidósico. Afecta los grandes pliegues (inguinales, axilares, interglúteo y submamaros y abdominales en personas obesas) y pequeños pliegues de manos y pies. Se caracteriza por prurito intenso y pequeñas vesículo-pústulas que confluyen y se rompen dando lugar a áreas eritematosas, brillantes, de aspecto barnizado, que se extiende de forma centrifuga. Es habitual que se acompañen de fisuración en el fondo del pliegue y en la periferia aparezca un collarete descamativo con escasas vesículo-pústulas satélites. En el caso de la zona del pañal de los lactantes, se considera que toda dermatosis de más de 48 horas de evolución se sobreinfecta por *Candida* (Figura 2). El tratamiento consiste en corregir la humedad y la maceración que han facilitado la infección y aplicar preparados antifúngicos imidazólicos en forma de polvos o cremas.



Figura 2. Dermatitis del pañal sobreinfectada por *Candida*

El querion de Celso es una tiña inflamatoria del cuero cabelludo ocasionada por dermatofitos zoofilicos (*M. canis*) o geofilicos (*M. gypseum*). Se inicia con una placa alopecica eritemato-descamativa que en pocas semanas se sobreeleva, toma un color rojo intenso, se indura adquiriendo la morfología de un parterre y se cubre de pústulas foliculares (Figura 3). En general, es una lesión única y dolorosa que al presionarla lateralmente supura por los orificios foliculares (signo de la espumadera). La propia reacción inflamatoria destruye el pelo, que se desprende fácilmente con la tracción. Según el número de folículos afectados puede curar con alopecia cicatrizal. Es frecuente que se acompañe de adenopatías regionales, aunque no suele haber fiebre ni afectación del estado general. El examen directo con hidróxido potásico y el cultivo micológico confirman el diagnóstico. El tratamiento de elección es la griseofulvina oral; como alternativas disponemos de terbinafina, itraconazol y fluconazol.



Figura 3. Querion de Celso.

Las infecciones por virus del herpes simple (VHS) se inician como vesículas de contenido claro que secundariamente, con gran frecuencia, se transforman en pústulas. Se trata de pequeñas vesículo-pústulas



Figura 4. Herpes simple labial recidivante.

arracimadas sobre una base eritemato-edematosa. La primoinfección por el VHS tipo 1 suele acontecer en la infancia de forma asintomática o como una gingivoestomatitis herpética. Se acompaña de adenopatías regionales, fiebre y afectación del estado general. Tras la primoinfección el virus queda latente y con posterioridad el paciente puede sufrir episodios recurrentes, sobre todo en la semimucosa labial (Figura 4). El VHS tipo 2 puede contagiarse tras el inicio de la actividad sexual y recurrir de forma periódica. La intensidad y la duración de las recurrencias son menores que en la primoinfección. En pacientes inmunodeprimidos debe utilizarse aciclovir endovenoso.





Figura 5. Síndrome boca-mano-pie.

El síndrome boca-mano-pie afecta a niños pequeños. Está causado por varios enterovirus, especialmente por los coxsackievirus A16 o el enterovirus 71. Es muy contagioso y se transmite por contacto directo. Tras un periodo prodromico breve, con fiebre, malestar general y odinofagia, aparecen máculas eritematosas, vesículas y úlcera en la mucosa bucal, la lengua, el paladar y la faringe. En las palmas (Figura 5), las plantas y el dorso de manos y pies se forman vesículas y pústulas de 2-3 mm, con un discreto halo eritemato-eróico. Aunque las lesiones aisladamente pueden sugerir una infección hepática o un eritema multiforme postherpético, la distribución de las mismas es característica de este proceso. El tratamiento es sintomático.



Figura 6. Sarna infantil.

La sarna es una infestación por un ácaro denominado *Sarcoptes scabiei var. hominis*. Lo habitual es que se inicie de forma insidiosa con prurito intenso de predominio nocturno, acompañado de pápulo-vesículas, escamas acrínicas y nódulos. Las localizaciones típicas son los espacios interdigitales de los dedos de las manos, la zona anterior de las muñecas, los pliegos, la zona genital y la parte proximal de los muslos. La sarna infantil tiene varias peculiaridades: el prurito puede estar ausente en niños menores de 2-3 meses, predominan las lesiones vesículo-pustulosas y con gran frecuencia se afectan las palmas, las plantas (Figura 6) y el cuero cabelludo. El tratamiento de elección es la

permectrina al 5% y como alternativas, el lindano al 1% (a evitar en niños pequeños), el crotamitona al 10% y el etofe al 5-10%.



### Pústulas estériles

El acné neonatal afecta a un 20% de neonatos. Puede estar presente al nacer o aparecer durante las primeras semanas de vida. Se relaciona con el paso de andrógenos maternos al feto durante el embarazo. Es más frecuente en varones, suele ser leve y se resuelve antes de los 6 meses de edad sin cicatrices. Se manifiesta con comedones y pústulas en las mejillas (Figura 7). El tratamiento con peróxido de benzolilo al 2.5-5% ayuda a controlar las lesiones. Debe diferenciarse del acné infantil, que aparece entre los 3 y 6 meses de vida y puede persistir incluso más allá de los 5 años. Aunque es infrecuente, puede ser grave con lesiones nódulo-quísticas y cicatrices residuales importantes. Puede ser el primer signo de un tumor vilizante subyacente y predispone a padecer acné grave en la adolescencia.



Figura 7. Acné neonatal.

El eritema tóxico neonatal es un proceso vesículo-pustuloso, muy frecuente (afecta hasta al 20% de neonatos), de etiología desconocida que aparece a los pocos días de vida. Se inicia con máculas eritematosas en la cara, que pueden extenderse al tronco y la zona proximal de las extremidades; en un 10-20% de casos aparecen pequeñas pústulas (Figura 8). El estado general del niño es bueno, puede existir eosinofilia periférica y las lesiones se resuelven espontáneamente sin secuelas en 7-10 días. La histología es diagnóstica al mostrar una foliculitis superficial con abundantes eosinófilos. Los cultivos son negativos. Lo más importante es diferenciarlo de las pustulosis neonatales de origen infeccioso, tales como estafilococia, candidosis, sífilis, listeriosis y herpes simple. El estudio citológico y las tinciones de gram y KOH del raspado de las lesiones permiten realizar una aproximación diagnóstica rápida.



Figura 8. Eritema tóxico neonatal.

La acropustulosis infantil se manifiesta con brotes recurrentes de vesículo-pústulas estériles de 1-2 mm, intensamente pruriginosas, en las extremidades, incluyendo palmas y plantas (Figura 9). Aunque la causa es desconocida se ha postulado que puede ser una respuesta peculiar a picaduras de artrópodos y en algunos casos aparece después de una sarna. Algunos pacientes tienen eosinofilia periférica. La histología pone de manifiesto una pústula intraepidérmica, bien delimitada, repleta de neutrófilos. El diagnóstico diferencial se plantea con la sarna, la histiocitosis, la folliculitis eosinofílica y la dishidrosis. La mayoría de casos se resuelven espontáneamente antes de los dos años; si el prurito es muy intenso son útiles los antihistamínicos orales, los corticoides tópicos no halogenados y la sulfona oral.



Figura 9. Acropustulosis infantil.

Las erupciones acneliformes por medicamentos se manifiestan como una erupción monomorfa de pápulas y sobre todo pústulas en un mismo estadio evolutivo que afectan el tórax, los hombros y ocasionalmente la cara (Figura 10). A veces la gran cantidad de pústulas induce a pensar que se trata de una folliculitis estafilocócica, con la consiguiente utilización innecesaria de antibióticos tópicos y orales. A diferencia del acné vulgar, es característica la ausencia de comedones. Los desencadenantes más frecuentes son los corticoides tópicos u orales (acné cortisónico), pero también se ha relacionado con la terapia hormonal sustitutiva, los antiepilépticos, los antidepresivos, los tuberculostáticos, los citostáticos y los hidrocarburos halogenados. Los tratamientos utilizados en el acné vulgar suelen ser poco eficaces si no se suspende el medicamento implicado.



Figura 10. Acné cortisónico.





Figura 11. Pustulosis exantemática aguda generalizada por betalactámicos.

La pustulosis exantemática aguda generalizada es una forma infrecuente de toxicodermia caracterizada por la aparición de centenares de pústulas puntiformes, no foliculares, sobre un eritema difuso (Figura 11), edema generalizado, fiebre y leucocitosis. Los pacientes aquejan prurito o quemazón. Aparece horas o días después de la toma de betalactámicos, macrólidos o anticósmicos, entre una larga lista de medicamentos. Cuando afecta a pacientes con antecedentes de psoriasis, la histología permite diferenciar este proceso de la psoriasis pustulosa generalizada. El cuadro se resuelve antes de 15 días con descamación generalizada al suspender el agente etiológico.

Junto a las pápulas y placas eritemato-escamosas, las pústulas estériles también son la lesión elemental de algunos subtipos de psoriasis. Existen psoriasis pustulosas localizadas y generalizadas. Las formas localizadas pueden corresponder a placas de psoriasis clásica con pústulas en la periferia o en su interior, a la acrodermatitis continua de Hallopeau (pústulas y costras en la zona distal de uno o varios dedos de las manos y de los pies, pudiendo destruir las uñas) y a pustulosis palmo-plantares, también denominadas bacterides pustulosas de



Figura 12. Psoriasis pustulosa plantar.

Andrews (Figura 12). Todos ellos son procesos crónicos que pueden responder a los tratamientos convencionales para la psoriasis. La psoriasis pustulosa generalizada de von Zumbusch consiste en una erupción generalizada y abrupta de micropústulas sobre una base eritrodérmica en pacientes con o sin antecedentes de psoriasis. Se acompaña de fiebre y afectación del estado general. La administración de corticoides sistémicos a un paciente afecto de psoriasis es el principal desencadenante. Debe diferenciarse de la pustulosis exantemática aguda generalizada de origen farmacológico. El tratamiento de elección es el acitretino oral.



## Roncha

Los habones o ronchas son elevaciones circunscritas de la piel, con superficie generalmente aplanada, cuya característica distintiva es su carácter evanescente. Cada lesión considerada aisladamente aparece en pocos minutos y desaparece por completo en menos de 24 horas, lo que puede confirmarse dibujando su contorno con un bolígrafo o un rotulador y reexaminado al paciente al día siguiente. La morfología de los habones puede ser muy heterogénea y cambiante, con lesiones redondeadas, ovaladas, anulares, arciformes, geográficas o serpiginosas. Pueden tener un color entre pálido e intensamente eritematoso, según predominan el edema dérmico superficial o la vasodilatación, respectivamente. El número de lesiones también es muy variable. El prurito intenso es un síntoma subjetivo constante y si se afectan palmas y plantas, predomina el dolor. Cuando la erupción de habones dure menos de 6 semanas hablamos de urticaria aguda; a partir de aquí, estamos ante una urticaria crónica.

Cuando las pápulas o placas eritemato-edematosas persisten más de 24 horas o dejan púrpura o pigmentación pardusca residual, hablamos de lesiones urticariformes. En estos casos podemos encontrarnos ante picaduras de artrópodos, un penfigoide ampolloso, una celulitis eosinofílica o una vasculitis leucocitoclástica (vasculitis urticariforme) como alternativas diagnósticas y no frente a una verdadera urticaria.

Cuando el edema afecta la dermis profunda o hipodermis se llama angioedema o habón profundo. La delimitación es menos precisa que la de los habones, la duración puede alcanzar las 48 horas y las localizaciones más frecuentes son la zona periorbitaria, los labios y el área genital. Los pacientes refieren tirantez o dolor, en vez de picor. En la mitad de los pacientes coexisten ronchas y angioedema.

TABLA V: RONCHAS O HABONES

Superficiales	→	Urticaria Signo de Darier (mastocitosis)
Profundos	→	Angioedema



Figura 1. Urticaria figurada.

La urticaria supone un 1-2% de las consultas de un dermatólogo y se estima que afecta a un 15-20% de la población en algún momento de su vida. El edema y el eritema de los habones (Figura 1) se debe fundamentalmente a la acción de la histamina liberada desde los mastocitos y los basófilos estimulados por diversos factores. Pueden estar implicados mecanismos inmunológicos, pero muchas urticarias no son de causa inmunológica. Existen factores físicos y psicológicos que también producen urticaria. En otras urticarias parecen estar implicados factores autoinmunes. La historia clínica sigue siendo el elemento básico para establecer un diagnóstico y tratamiento etiológicos, sobre todo en las urticarias agudas. La prueba de provocación es la única que

nos aporta un diagnóstico etiológico definitivo. El tratamiento sintomático se basa en la administración de antihistamínicos H1, combinando los clásicos de noche (con mayores efectos sedantes y anticolinérgicos) y los modernos de día, aunque en formas graves es preferible usar los primeros y recomendar reposo al paciente. Cuando se usan corticoides sistémicos es mejor pautar una tanda con dosis descendentes durante 2 o 3 semanas que administrar monodosis elevadas con efecto rebote prácticamente constante.

El signo de Darier es la urticación de una lesión de forma espontánea o ante determinados estímulos físicos y químicos. Es un signo característico de las mastocitosis, en especial del mastocitoma solitario, de la urticaria pigmentosa y de la mastocitosis cutánea difusa. El mastocitoma solitario aparece en el nacimiento o primeros meses de vida como una mácula, pápula, placa o nódulo únicos, de pequeño tamaño, de coloración pardo-amarillenta. A veces se trata de máculas muy discretas que sólo son verdaderamente evidentes cuando, en relación con la fricción o baños en agua muy caliente, aparece un habón o una ampolla sobre ellas, acompañadas de intenso prurito (Figura 2). Es excepcional que ocasione sintomatología sistémica (flushing, diarrea, cefalea, hipotensión o disnea). La mastocitosis suele resolverse en pocos años. Para tratar los episodios de urticación se usan corticoides tópicos potentes y antihistamínicos H1; el tratamiento quirúrgico puede plantearse en lesiones localizadas en zonas de roce continuo o que provoquen sintomatología general.



Figura 2. Mastocitoma solitario urticariado (signo de Darier).



Figura 3. Angioedema.

El angioedema suele ser aún más alarmante que las ronchas: a veces, las grandes placas eritematoedematosas (Figura 3) pueden desfigurar la cara del paciente y comprometer estructuras vitales. A veces se acompaña de síntomas gastrointestinales (epigastrias, náuseas, vómitos, retortijones y diarrea), respiratorios (rinorrea, estornudos, disnea y asfixia), otorrinolaringológicos (disnea y disfonía) y cardiovasculares (taquicardia e hipotensión). El edema laríngeo puede ser fatal. El tratamiento se basa en la administración de adrenalina 1/10.000 por vía subcutánea, en asegurar la permeabilidad de la vía aérea y en remontar la hipotensión. Existen angioedemas hereditarios, autosó-

micos dominantes, debidos a alteraciones funcionales o cuantitativas del inhibidor del primer factor del complemento (C1-inhibidor) que permiten la activación incontrolada de la cascada del complemento. Se inician en la infancia y los factores desencadenantes son las infecciones, los traumatismos, el estrés o las intervenciones quirúrgicas. En estos casos nunca coexisten ronchas. El diagnóstico se realiza determinando los niveles de C1-inhibidor, C4 y C2. Como alternativas terapéuticas tenemos danazol, C1-inhibidor purificado o plasma fresco. Los angioedemas adquiridos pueden deberse a autoanticuerpos frente al C1-inhibidor y poner de manifiesto linfomas, paraproteínas o enfermedades autoinmunes subyacentes.



## Quiste

El quiste es una cavidad sacular de forma esférica u ovoide, que hace habitualmente prominencia sobre la piel circundante y su contenido puede ser sólido, líquido o semisólido.

En la tabla VI se expone la clasificación de los quistes cutáneos. En primer lugar exponemos los quistes anexiales originados en estructuras foliculares o apocrinas. Los quistes no anexiales se originan por alteraciones del desarrollo embriológico o bien son de origen ginecológico. Finalmente comentaremos los falsos quistes que asientan en la piel.

TABLA VI: QUISTES Y FALSOS QUISTES CUTÁNEOS

A. Quistes anexiales	a. Foliculares	→	Quiste infundibular Quiste miliar Quiste tricolemal Quiste híbrido Quiste folicular pigmentado Esteatocistoma
	b. Apocrinos	→	Hidrocistoma apocrino
B. Quistes no anexiales	a. Por trastornos del desarrollo embriológico	→	Quiste broncogénico Quiste del conducto tireogloso Quiste de la hendidura branquial Quiste tímico Quiste del rafe medio del periné Quiste ciliado y mucoso de la vulva Quiste cutáneo ciliado de miembros inferiores Quiste labial Quiste dermoide Teratoma quístico
	b. De origen ginecológico	→	Endometriosis Endosalpingosis
C. Falsos quistes	Seudoquiste del pabellón auricular Quiste mucoide digital Ganglión o quiste sinovial Mucocele Metaplasia sinovial quística de la piel		



Figura 1. Quiste infundibular en pezón.

El quiste infundibular es un quiste queratinoso que está revestido por una pared epitelial escamosa que queratiniza a través de la formación previa de una capa granulosa dando lugar a una queratina citoqueratósica que ocupa la cavidad del quiste cuyo contenido blanquecino puede transparentarse al exterior (Figura 1). El quiste infundibular también conocido como quiste epidermoide, es el quiste cutáneo más frecuente y supone el 80-90% de la totalidad de los quistes. Se localiza preferentemente en las zonas cutáneas habitualmente afectadas por acné como son la parte alta del tronco, el cuello y la cara. Mayoritariamente se origina a partir de un infundíbulo folicular dilatado.

Ocasionalmente se observan lesiones quísticas subcutáneas, móviles, recubiertas de piel normal en localizaciones infrecuentes como el antebrazo (Figura 2).



Figura 2. Quiste epidermoide bajo la piel del antebrazo.



Figura 3. Nódulo inflamatorio secundario a quiste infundibular roto.

Con frecuencia la ruptura de estos quistes provoca una reacción inflamatoria granulomatosa de tipo cuerpo extraño (Figura 3). Sin embargo, se trata de lesiones benignas que rara vez producen complicaciones más allá de las meramente estéticas.

Los quistes miliares (Figura 4) son pequeñas tumoraciones blanquecinas, de apenas 1-2mm y de asiento preferentemente facial. Histopatológicamente son idénticos a quistes infundibulares en miniatura, pero pueden originarse también a partir de ductos sudoríparos dilatados.



Figura 4. Quiste miliar en el párpado.





Figura 5. Esteatocistoma múltiple.

El esteatocistoma es un hamartoma quístico constituido por elementos cutáneos (cabellos sebáceos, folículos pilosos vellosos y elementos apocrinos) y mesenquimales (fibra del músculo erector del pelo). Existe una forma clínica simple, que es el esteatocistoma solitario y el esteatocistoma múltiple, que se caracteriza por la presencia de múltiples lesiones en la cara, axilas y tórax (Figura 5). En muchos casos las lesiones de esteatocistoma múltiple se comienzan a observar poco tiempo después del nacimiento. Generalmente están afectados varios miembros de la familia ya que el proceso se hereda de forma autosómica dominante. Las lesiones son asintomáticas y solo necesitan

tratamiento por motivos estéticos, sin embargo se ha descrito su asociación con otras patologías (psoriasis congénita, síndrome LEOPARD), piel hiperelástica que conviene descartar.

#### Quietas no anexiales (transtornos del desarrollo embrionológico)

Las quietas dermoides son consecuencia del atrapamiento del epitelio cutáneo a lo largo de las líneas de fusión embrionarias. Se localizan en el tejido subcutáneo y pueden estar adheridas al hueso subyacente sobre el cual crecen exostosis. Están limitadas por una pared formada por un epitelio escamoso proliferativo, con folículos pilosos, glándulas sebáceas y glándulas sudoríparas. En el interior del quiste pueden encontrarse lipidos, queratina y pelos. Un 40% de estas quietas están presentes en el momento del nacimiento. Clínicamente (Figura 6) se caracterizan por

“bultos” subcutáneos de tamaño variable entre 0,5-6 cm de diámetro, dependiendo de la localización. Algunos tienen un orificio en la superficie por el cual salen algunos pelos. Su localización preferente es la cabeza y el cuello, tanto externo de las cejas, línea media nasal, cuero cabelludo y hueso de la boca. En la superficie anterior del cuello deben ser distinguibles de los quistes tiroglobulares. Puede ser de utilidad la práctica de cortes gruesos complementarios como una TAC. El tratamiento quirúrgico es complicado ya que suele haber raíces adheridas al pericraneo o al septum nasal que determinen la recidiva de la lesión. Generalmente es preciso extirpar estas lesiones con anestesia general o sedación.



Figura 6. Quiste dermoide.

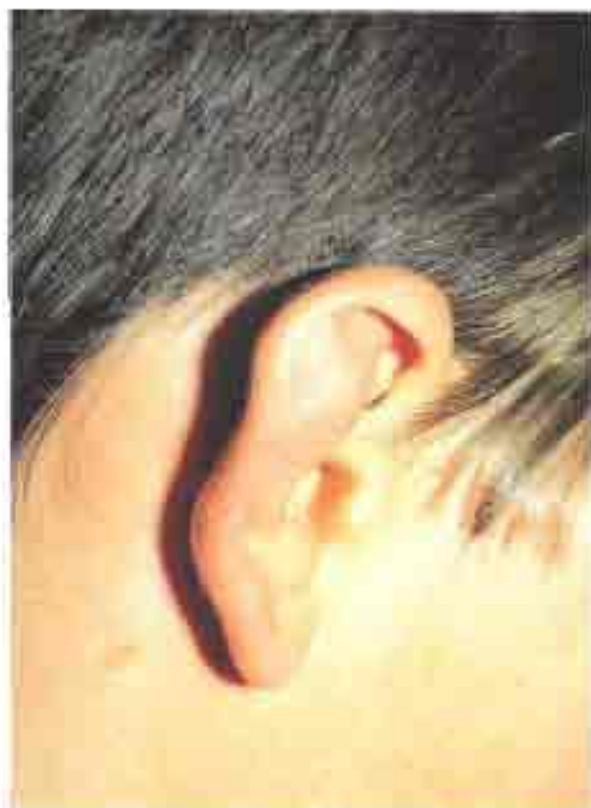


Figura 7. Pseudoquistes del pabellón auricular.

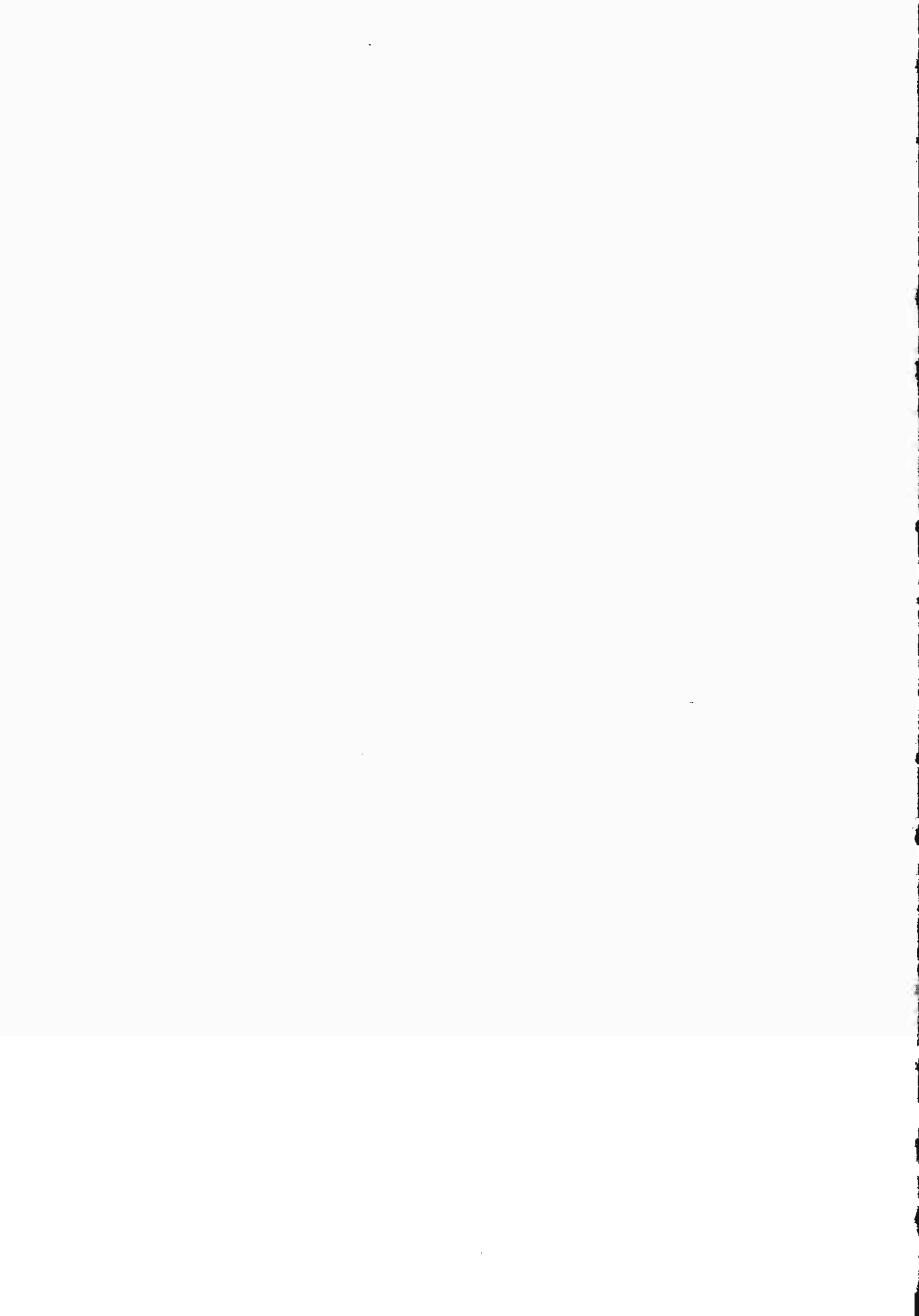
### Falsos quistes

El pseudoquiste del pabellón auricular es una dilatación en el interior del cartilago auricular que con frecuencia se localiza entre el hélix y antihélix a nivel de las fosas escifoideas y triangulares (Figura 7). El término de pseudoquiste es contrapuesto al de un quiste verdadero ya que la pared no es de naturaleza epitelial y en su interior se encuentra una colección de líquido seroso. El tratamiento es quirúrgico y debe consistir en la eliminación de la pared cartilaginosa anterior del pseudoquiste y el curetaje de la pared posterior de la cavidad.



Figura 8. Pseudoquiste mucosoide digital.

El pseudoquiste mucosoide digital (Figura 8) es considerado por algunos autores como un quiste sinovial mientras que otros consideran que es una lesión degenerativa. Es más frecuente en el sexo femenino, localizándose en el pliegue ungüeal proximal de los dedos de las manos. Se trata de una tumoración recubierta de piel normal o levemente eritematosa de 10-15 mm de diámetro que si se rompe o pincha con una aguja emite un líquido transparente y viscoso. Si comprime la matriz ungüeal en ese caso se altera la morfología de la lámina ungüeal. El tratamiento definitivo pasa por una correcta exéresis quirúrgica.





## Queratosis

**Queratosis** es un aumento del espesor de la capa córnea por una alteración de la queratinización (producción excesiva o por una retención anormal) o por la existencia de un roce mecánico mantenido. Las queratosis pueden estar firmemente adheridas a la piel subyacente haciéndose complicada su eliminación.

En la Tabla VII se exponen los 4 tipos fundamentales de queratosis: congénitas, mecánicas, tóxicas y queratodermias.

Tabla VII: QUERATOSIS

Congénitas	→	Ictiosis
Mecánicas	→	Callosidades
Tóxicas	→	Queratosis arsenical
Queratodermias palmoplantares		



Figura 2. Queratodermia palmoplantar

Las queratodermias palmo-plantares son un grupo de enfermedades en las que hay una queratinización anormal que afecta en grado variable a las palmas de las manos y a las plantas de los pies (Figura 2).

Actualmente seguimos criterios clínico-genéticos para clasificarlas. Las queratodermias transmitidas en dominancia son leves y no se acompañan de otras anomalías ectodérmicas, sin embargo las transmitidas en recesividad se acompañan de graves alteraciones ectodérmicas.

El diagnóstico se basa en el aspecto clínico de las lesiones, su forma de transmisión hereditaria,

procesos asociados, etc. El diagnóstico diferencial debe tener en cuenta los eccemas hiperqueratósicos fisurados, la psoriasis palmo-plantar, la *tinea manuum* y *pedis* hiperqueratósica, e incluso las verrugas vulgares que en no pocas ocasiones se confunden con un cuadro de queratodermia palmo-plantar papulosa. Los tres puntos clave del tratamiento de las queratodermias palmo-plantares son: la hidratación, la lubricación y la queratólisis.

## Tubérculo

Los **tubérculos** se corresponden con lesiones cutáneas circunscritas, localizadas en la dermis, de color variable, que evolucionan lentamente dejando una cicatriz. Pueden ser sólo palpables o bien hacer cierta prominencia en la piel circundante. Histopatológicamente hay un infiltrado inflamatorio crónico en la dermis media y reticular. Los ejemplos clásicos de tubérculos son: lepra, sarcoidosis y tuberculosis.

TABLA X: TUBÉRCULOS

Origen



Lepra

Sarcoidosis

Tuberculosis





Figura 1. Tuberculosis cutánea (complejo granuloso).

La tuberculosis cutánea es infrecuente en la edad infantil. Clásicamente se describen 4 formas diferentes de tuberculosis cutánea: tuberculosis cutánea por inoculación procedente de una fuente exógena (en niños previamente sanos, previamente infectado o asociada a la inoculación del bacilo de Carroto-Guérin BCG), tuberculosis cutánea procedente de una fuente endógena (por contagio) o por autoinoculación, tuberculosis cutánea por diseminación hematógena (tuberculosis pápulo-necróticas, absceso subcutáneo y lupus vulgar) y eritema nodoso. La tuberculosis cutánea por inoculación procedente de una fuente exógena se produce en los niños como resultado de la entrada de la micobacteria a través de un corte o una abrasión. Las zonas afectadas son cara, cuero cabelludo, piernas y talón. Inicialmente, la lesión es una pápula de color rojo que avanza en el punto de la inoculación (honda en un pie, picadura de un insecto en la cara, cicatriz de circuncisión anal) (Figura 1). Posteriormente se forma la úlcera, que puede pasar desapercibida hasta que al cabo de 3-4 semanas se forma la adenopatia linfática (Figura 1), que también se acompaña de una secreción purulenta. El bacilo tuberculoso puede aislarse (cultivo a frío) en los primeros meses de la enfermedad, pero pronto se avisa que vivimos a ver en la histopatología es el clásico infiltrado granulomatoso con necrosis por caseificación. En el diagnóstico diferencial debe considerarse el impétigo, enfermedad por arañazo de gato, esquistosomas, sífilis y tularemia. Incluso en niños procedentes de áreas endémicas debemos considerar la leishmaniasis o la lepra. El diagnóstico definitivo se establece correlacionando la clínica con la histopatología y el hallazgo de *M. tuberculosis*.

El lupus vulgar es una tuberculosis cutánea resultante de la diseminación hematógena. La lesión elemental es el lupoma (Figura 2): lesión tuberosa, pequeña, blanda o ligeramente elevada, que por roce o presión tiene característicamente un color similar a la jalea de naranja y que a la presión con un estileto como es bastante friable. Forma placas más o menos extensas con tendencia a la progresión por las bordes, cicatrizando simultáneamente en diferentes puntos.

El tratamiento quimioterápico de la tuberculosis se instaura en niños es más breve que en los adultos. Los niños son bastante tolerantes y presentan, después de 4 meses de terapia, un mejoramiento.



Figura 2. Lupus vulgar tuberculoso.

## Goma

El goma es una lesión elemental primaria sobreelevada, que asienta en dermis profunda e hipodermis y es mayor de 0.5 cm (como los nódulos) pero que tiene una evolución característica: una fase de desarrollo, con una consistencia dura y escasos signos inflamatorios (nódulo "frío"); una fase de reblandecimiento, con sensación pseudofluctuante al tacto y adherencia a los tejidos circundantes; se ulcera o fistuliza, con salida de una secreción purulenta o necrótica; y por último se resuelve espontáneamente dejando cicatrices atróficas centrales, a veces muy desfigurantes, con posible progresión de la inflamación en periferia.

TABLA IX: GOMAS

- Escrofulodermia
- Absceso tuberculoso metastásico
- Sífilis terciaria

La escrofulodermia es una forma de tuberculosis cutánea que se origina por extensión directa hacia la piel de un foco tuberculoso subyacente. Lo más frecuente es que el foco subyacente sea una adenitis tuberculosa, sobre todo laterocervical, pero también parotidea, submandibular o supratravicular. Se han descrito escrofulodermias desde osteitis (falanges, costillas o esternón), artritis o epididimitis. Se manifiesta como un nódulo inicialmente duro y frío, es decir, con escasos signos inflamatorios, que en pocas semanas se reblandece, se licua y adquiere un color rojizo-azulado. Se ulcera, dando lugar a una lesión cráteriforme con bordes socavados y despegados, y aparecen tractos sinuosos por los que sale un material necrótico purulento o caseoso. La prueba de la tuberculina (PPD) es positiva en la mayoría de casos. El agente causal puede ser *Mycobacterium tuberculosis*, *M. bovis* y actualmente, en niños incluso sanos, ciertas micobacterias atípicas como *M. avium complex* (*M. avium* o *M. intracellulare*). Debe diferenciarse de la hidradenitis supurativa, de la sífilis terciaria y de otros procesos infecciosos, tales como la esporotricosis, la leishmaniasis y la actinomicosis. El drenaje y la excisión quirúrgica del foco tuberculoso subyacente es el tratamiento de elección de la escrofulodermia por micobacterias atípicas y pueden acortar el tratamiento médico y atenuar las secuelas anatómicas en los otros casos. Igual que la tuberculosis pulmonar, el tratamiento de elección es isoniazida más rifampicina más etambutol durante 6 o 9 meses, pudiéndose añadir pirazinamida en los dos primeros.



Figura 1. Escrofulodermia.



# Tumor

Los tumores son masas neoplásicas circunscritas, de carácter no inflamatorio, que crecen más o menos rápido, con independencia del tejido en los cuales se desarrollan. Los tumores benignos tienen un comportamiento biológico diferente de los malignos, ya que tienden a crecer separando las estructuras adyacentes. Los tumores malignos tienen capacidad de destrucción local, y además pueden desarrollar metástasis a distancia.

La patología tumoral de la piel en la infancia es compleja y se expone resumidamente en la tabla XI. Las malformaciones vasculares\* no son tumores en sentido estricto. Sin embargo, con el fin de mantener la unidad en la exposición y por motivos didácticos, incluimos en este capítulo las malformaciones venosas y linfáticas y trasladamos al capítulo 3 la explicación de las malformaciones capilares (manchas en Vino de Oporto) que en la etapa infantil suelen ser máculas.

TABLA XI: TUMORES

A. Según su origen	a. Tumores melanocitarios →	Nevus congénito Nevus adquirido Nevus de Spitz Nevus <i>spilus</i> Nevus atípico Nevus azul Halo nevus Melanoma
	b. Fibromatosis →	Miofibromatosis infantil Hamartoma fibroso de la infancia Fibromatosis infantil Fibromatosis palmo-plantar Fibromatosis gingival Fibromatosis digital Fibroma aponeurótico calcificante Fibrosarcoma
	c. Anomalías vasculares →	Hemangiomas Malformaciones vasculares* <ul style="list-style-type: none"><li>- Capilares</li><li>- Venosas</li><li>- Linfáticas</li><li>- Arteriovenosas</li></ul> Hemangiomatosis neonatal benigna Hemangiomatosis neonatal difusa

- d. Derivados de los anejos cutáneos →
- Nevus ecrino
  - Poroma ecrino
  - Siringoma
  - Hidrocistoma apocrino
  - Cilíndroma
  - Tricoepitelioma
  - Tricofoliculoma

**B. Tumores cutáneos individuales**

- Xantogranuloma juvenil
- Pilomatricoma
- Dermatofibroma
- Quistes epidermoides y triquilemales
- Quiste dermoide
- Granuloma piogénico
- Tumor glómico
- Angioqueratoma negro solitario
- Lipoma

**C. Tumores malignos**

- a. Epidérmicos →
- Carcinoma basocelular
  - Carcinoma escamoso
- b. Dérmicos →
- Rabdomiósarcoma
- c. Otros sarcomas →
- Dermatofibrosarcoma protuberante
  - Fibrosarcoma
- d. Derivados de la cresta neural y células germinales →
- Neuroblastoma
  - Coriocarcinoma
- e. Linfoides →
- Leucemia
  - Linfoma

**D. Tumores asociados a enfermedades neurocutáneas**

- Neurofibroma
- Angiofibroma

**E. Nevus epidérmicos**

- Nevus sebáceo
- Nevus queratinocítico
- Nevil
- Nevus comedoniano

### A. Tumores y nevos según su origen

Una posible clasificación de los tumores cutáneos es según su origen, es decir, según los tipos celulares de los cuales proceden. Así consideraremos los tumores de origen mesodérmico, fibromatosis, anomalías vasculares y lesiones derivadas de las capas cutáneas.

#### A. Tumores melanocitarios

Los nevos melanocíticos congénitos surgen compuestos de células nevicas las cuales derivan de los melanocitos procedentes de la cresta neural. Las células nevicas tienden a agregarse en nidos que asientan en la epidermis, dermis e incluso en el tejido celular subcutáneo. Los nevos melanocíticos congénitos son, por lo general, asintomáticos y están presentes en el mismo momento del nacimiento o aparecen poco tiempo después. Suelen ser de un tamaño mucho mayor que los nevos melanocíticos adquiridos, mostrando formas variables y en ocasiones muy extensas. En las lesiones denominadas "gigantes" (Figura 1), particularmente en las lesiones localizadas en la línea media de la espalda, el desarrollo de zonas de hiperpigmentación o áreas de crecimiento vertical deben alertarnos de la posible transformación maligna. Las lesiones de localización posterior axial (lumbosacra, cadera o espalda) tienen un elevado riesgo de evolucionar a una melanosis neurocutánea asociada con la presencia del nevus y afectación melanocítica neuromeningea. En los nevos



Figura 1. Nevus congénito gigante.



Figura 2. Nevus congénito de tamaño pequeño.

melanocíticos congénitos, particularmente los localizados en el eje axial de la espalda, se debe considerar la exéresis quirúrgica lo antes posible para evitar el desarrollo de un melanoma que suele aparecer antes de los 10 años de edad. La necesidad de extirpar los nevos congénitos de tamaño intermedio y pequeños es controvertida ya que no está claro el riesgo real de transformación maligna (Figura 2).





Figura 3: Nevus melanocítico adquirido.

Los nevos melanocíticos adquiridos están constituidos por células nevíicas derivadas de los melanoblastos de la cresta neural. Su prevalencia es mayor en la raza blanca y en la caucásica que en la negra. Su número suele ser mayor en niños con piel oscura y con tendencia a quemarse al exponerse al sol. Generalmente son asintomáticos, caracterizándose por pequeñas lesiones de 1 cm de diámetro o menos, de pigmentación marrón (clara u oscura), homogéneas, aplanadas o ligeramente prominentes sobre la piel circundante (Figura 3). Es motivo de consulta frecuente por razones estéticas o por temor a que se puedan transformar en un melanoma.



Figura 4: Nevus de Spitz.

El nevus de Spitz (S. Spitz, 1948) o melanoma benigno juvenil es un tumor habitualmente compuesto de células fusiformes o espineloides. Clínicamente es una lesión de color variable (rosado, marrón o negro), que no supera 1.5 cm de diámetro y suele asentar en la cara (Figura 4). La lesión puede ser única o múltiple y en ocasiones el diagnóstico diferencial con un melanoma maligno es difícil de establecer.



Figura 5. Nevus displásico o atípico.

El melanoma es un tumor maligno extremadamente infrecuente en niños (Figura 6). Puede asociarse con la presencia de un xeroderma pigmentosum, con un nevus congénito, o más raramente por la transmisión transplacentaria de un melanoma materno. El melanoma prepuberal puede surgir 'de novo' como una lesión de crecimiento rápido, pigmentada y ulcerada. También puede surgir un melanoma en un paciente con un síndrome de nevus atípico familiar, en cuyo caso la mayoría de lesiones del paciente son heterocromáticas y asimétricas. El tratamiento exige, al igual que en el adulto, la exéresis quirúrgica de la lesión, tratamientos complementarios y el seguimiento del paciente.

Los nevus displásicos o atípicos (Figura 5) se localizan preferentemente en la espalda o en las raíces de las extremidades. Su color es variable, marrón claro, marrón oscuro, rojo, etc. Algunas lesiones son heterocromáticas. Sus bordes son irregulares y su diámetro es variable (de 5 mm a 1,5 cm). Las lesiones pueden ser únicas o múltiples. Estos lunares son importantes por dos razones. Primero, plantean un importante problema de diagnóstico diferencial con los melanomas. Además, el riesgo de presentar un melanoma se va a relacionar con el número de nevus típicos y atípicos, de modo que cuando el número de lesiones es elevado (50-100) el riesgo de melanoma aumenta considerablemente. Segundo, existe un grupo de pacientes que conforman el síndrome del nevus atípico, que se caracteriza por la presencia de muchos nevus atípicos e historia familiar de melanoma en padres, hermanos o hijos. Estos pacientes tienen un riesgo de desarrollar un melanoma que se aproxima al 100%. Los pacientes que tienen un número elevado de nevus atípicos con o sin historia familiar de melanoma (síndrome del nevus atípico) deben ser vigilados con frecuencia, realizando controles iconográficos de las lesiones.



Figura 6. Melanoma con satelitosis.



Figura 7: Nevus epiá

El nevus azul (Figura 7) se origina por la detención durante la migración y posterior proliferación de melanocitos en la dermis, que determinan una lesión de color azulado debido a la presencia de melanina dérmica al ser observada por transparencia a través de la epidermis. Si bien en su inicio son máculas de color azulado, con el paso del tiempo se transforman en tumores elevados, casi siempre menores de 1 cm. Pueden aparecer a cualquier edad pero habitualmente surgen en los adolescentes. Las localizaciones más comunes son la cara, dorso de las manos y pies. La malignización es excepcional por tanto su exéresis no es necesaria a no ser que sea solicitada por razones estéticas.



Figura 8: Halo nevus congénito.

El halo nevus congénito es una enfermedad rara que se caracteriza por la formación de un halo hipocrómico o acrómico en la periferia de un nevus congénito (Figura 8). Este fenómeno, también denominado leucodermia periférica adquirida, es relativamente frecuente alrededor de nevus adquiridos (ver halo nevus en capítulo 3), nevus azules y neurofibromas. Se han descrito pacientes con halo nevus congénito sin infiltrado linfocítico en las biopsias, sin embargo la presencia de este tipo de celularidad en raras ocasiones es la que causa la desaparición de la lesión névica. Se ha destacado la asociación de halo nevus congénito y melanoma, por lo cual es necesario realizar una metódica inspección de la totalidad del tegumento cutáneo e incluso realizar exéresis de la lesión congénita con el halo hipocrómico.



## b. Fibromatosis

Las proliferaciones de fibroblastos propias de la infancia reciben diversos nombres, que se reúnen en la tabla 37. Las fibromatosis son un grupo heterogéneo de enfermedades que van desde los fibromas hasta los fibrosarcomas. Estos últimos son verdaderas neoplasias malignas. En relación con su comportamiento clínico, algunas de las lesiones son autolimitativas, mientras que otras tienen una gran tendencia a la recidiva.

La fibromatosis plantar es una hiperplasia fibromatosa de la aponeurosis plantar que se localiza generalmente en la mitad interna de la zona media de la planta (Figura 9). Se presenta como uno o más nódulos que son dolorosos y a veces se ulceran. No suele haber contracturas, como sucede en la fibromatosis palmar, pero estas lesiones tienden a ser localmente invasivas y recidivantes. Es necesario hacer el diagnóstico diferencial con queloides, fibrosarcomas, fibroma aponeurótico y fibromatosis infantil agresiva. El tratamiento consiste en la extirpación completa de la lesión y la fascia plantar.



Figura 9. Fibromatosis plantar.

## c. Anomalías vasculares

Los hemangiomas (Figura 10) son lesiones de estirpe endotelial que representan el tipo de tumor más frecuente en la infancia. Pueden estar presentes al nacimiento (hemangiomas congénitos) o bien aparecer en las dos primeras semanas de vida. Durante el primer año los hemangiomas crecen aumentando de tamaño y acentuándose el color. A partir de los 10-12 meses los hemangiomas sufren involución. La regresión puede ser completa a los 2-4 años de edad o dual hasta los 12.

Sin embargo, la involución no deja la piel intacta, persistiendo ciertas lesiones, como telangiectasias, cicatrices, tejido fibroadiposo o destrucción de los folículos pilosebáceos. Existe un tipo especial de hemangioma, de crecimiento involutivo, que se denominan hemangiomas congénitos. Dentro de este grupo se han descrito hemangiomas congénitos rápidamente involutivos y hemangiomas congénitos no involutivos. Incluso se describen un grupo de hemangiomas congénitos no progresivos, completamente desmorfados al nacimiento, con ausencia de inmunoreactividad a GLUT1 y Lef1.



Figura 10. Hemangioma ulcerado.



Figura 11. Ulceración.

La ulceración (Figura 11) es la complicación más frecuente de los hemangiomas y acontece en un 5-10% de los pacientes. Surge el problema en la fase de proliferación rápida y causa bastante dolor sobre todo cuando la lesión se localiza en los labios, genitales, área perianal o fessuras. La ulceración del hemangioma siempre determina una costra de profundidad variable. El sangrado no suele ser significativo salvo que exista una coagulopatía y generalmente responde bien a la compresión. El tratamiento de la ulceración debe considerar los siguientes puntos: curas locales, antibióticos, infiltración de corticoides locales, o bien el uso de láser de colorante pulsado de 585 nm.



Figura 12. Malformación venosa.

Las malformaciones venosas (Figura 12) están formadas por vasos ectásicos de bajo flujo sanguíneo. Histológicamente similares a las venas. Las lesiones aumentan progresivamente de tamaño con la edad. Las superficiales son de color morado y las profundas más azuladas. En determinadas posiciones la malformación se rellena de sangre aumentando de tamaño. Suelen ser lesiones blandas al tacto, a veces de aspecto nódulo y que se vacían al comprimirse. La localización más frecuente es cabeza, cuello y extremidades. Los síntomas más comunes son el dolor y la inflamación. Con bastante frecuencia además de la piel y el tejido celular subcutáneo, hay infiltración muscular, esquelética y visceral.



Figura 13. Linfangioma.

localizada. El tratamiento puede ser conservador cuando las lesiones no causan molestias. Se puede hacer escleroterapia con etanol y con OK-432. También puede hacerse exéresis quirúrgica de las lesiones de tamaño pequeño o bien transfusión de las mismas.

Las malformaciones linfáticas (Figura 13) se trata de lesiones congénitas que se han designado bajo diversos nombres: linfangioma, quiste quístico, hemolinfangioma, etc. Son de naturaleza congénita y su localización preferente es la cabeza y el cuello. El aspecto clínico es variable, aunque es característico la presencia de múltiples vesículas translúcidas que asemejan a los "huevos de una rana". Las lesiones cutáneas se comunican con otras más profundas (cisternas linfáticas) a nivel subcutáneo o submucoso.

Estas malformaciones se dividen en función de su profundidad en dos tipos: variedad microquistica o difusa o linfangioma y variedad macroquistica o

#### d.- Tumores derivados de los anexos cutáneos

Los siringomas (Figura 14) son auténticas formaciones adenomatosas con diferenciación hacia el sector intradérmico de las túbulo excretoras sebáceas. Aparecen en mujeres tras la pubertad y son pequeñas elevaciones amarillentas o del color de la piel circundante que se localizan en la región orbitaria, especialmente en los párpados inferiores. El diagnóstico es clínico pero se confirma con la anatomía patológica. Se pueden tratar mediante electrocoagulación o láser de CO<sub>2</sub>.



Figura 14. Siringomas.





Figura 15. Tricoepiteliomas.

El tricoepitelioma (Figura 15) es una variante histopatológica de trichostoma en falo, una neoplasia benigna con diferenciación hacia células germinativas foliculares.

El tricoepitelioma solitario es una pápula de unos 5 mm de diámetro de localización centro facial cuyo color es similar al de la piel adyacente. Los tricoepiteliomas múltiples conforman una genodermatosis que se transmite con herencia autosómica dominante con escasa expresividad y penetrancia en varones. Las lesiones típicas son pequeñas pápulas perlas, vitíneas, con tendencia a formar placas. Se localizan en nariz, surco nasogeniano, labio superior y mejillas. Las primeras lesiones comienzan a aparecer en la infancia o juventud. El tricoepitelioma es una neoplasia benigna sin capacidad de transformación maligna. El problema estético y cosmético que origina puede corregirse mediante dermabrasión o laserterapia.

#### W. Tumores cutáneos individuales

El pilomatrixoma (Figura 16) suele presentarse como una lesión solitaria localizada en la cara o en el cuero cabelludo de un niño o de un adulto joven. Se han descrito pacientes con lesiones múltiples e incidencia familiar y en algunas con etiología metastásica. El diagnóstico definitivo es histopatológico mostrando las características células sombra y células matónicas. Puede haber calcificaciones, lo que le confiere cierta dureza a la lesión. También puede estar hiperpigmentado debido a una proliferación de melanocitos metabólicamente activos. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica o hipertermia de una lesión benigna.



Figura 16. Pilomatrixoma.



Figura 17. Dermatofibroma.

El dermatofibroma (Figura 17) es un tumor benigno de origen fibrohistiocitario, que predomina en las extremidades inferiores pero puede aparecer en cualquier localización siendo excepcional en palmas y plantas. Su morfología es de una pápula o tumor de consistencia dura y de color variable entre marfil, rojo y negro. Suele ser asintomático y mide entre pocos mil y 1-2 cm de diámetro. Salvo que el paciente reclame tratamiento por las molestias estéticas o subjetivas que cause la lesión, este no precisa tratamiento.

El granuloma piógeno (Figura 18) es una lesión polipoide superficial, generalmente ulcerada, que sangra con facilidad. Es frecuente que aparezca sobre áreas que han sufrido un traumatismo semanas antes, si bien el paciente no suele recordarlo. Tiene una predilección especial por los dedos de la mano. No es frecuente su regresión espontánea por lo que es preferivo su exéresis quirúrgica que debe englobar el pedículo angiomasico profundo para evitar recidivas. Generalmente la exéresis se lleva a cabo mediante curetaje y electrocoagulación.



Figura 18. Granuloma piógeno.



Los **angiokeratomas negros solitarios** (Figura 19) son pequeñas lesiones vasculares prominentes, de superficie rasposa, bien delimitadas y de color azulado o negrozco. Generalmente se localiza en extremidades inferiores. A veces plantean el diagnóstico diferencial con el melanoma, particularmente cuando sangran o se trombosan. Sin embargo, son lesiones esencialmente benignas,

Figura 19: Angiokeratoma negro solitario. Imagen de dermoscopia.



Figura 20: Glomangioma o tumor glómico.

El **glomangioma** o tumor glómico (Figura 20) es un nódulo de color rojizo o eritemato-violáceo, de pocos milímetros hasta 1 cm que suele ser muy doloroso a la palpación. Su localización preferente es subungueal. El tumor glómico es una neoplasia benigna que deriva del *glomus arteriosus*. Es rara en la infancia pero hay formas familiares que se manifiestan desde la edad escolar. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica pero su confirmación es histopatológica. Su curso es crónico sin tendencia a remitir espontáneamente. El tratamiento debe ser quirúrgico.



Figura 21. Lipoma.

Los lipomas (Figura 21) son lesiones benignas, subcutáneas, únicas o múltiples, blándas, induradas y desplazables bajo la piel estirada. Su tamaño es variable, cubriendo de pocos centímetros a formas grandes de hasta 20 cm de diámetro mayor. Histopatológicamente están constituidos por adipocitos normales separados por una red de tejido conjuntivo. El síndrome del lipoma familiar se caracteriza por múltiples lesiones de tamaño variable diseminadas por el tronco y las extremidades, que se hereda con carácter autosómico dominante. La coexistencia de los lipomas se acentúa cuando duelen o crecen excesivamente.

### C. Tumores malignos

El carcinoma escamoso es un tumor de origen epitelial excepcional en la infancia, un ejemplo de genodermatosis precancerosa con predisposición al desarrollo de carcinomas cutáneos es el *Xeroderma pigmentosum*. Esta genodermatosis es un prototipo de error innato del metabolismo que muestra una imposibilidad para reparar el ADN dañado por las radiaciones UV. En estos pacientes se desarrollan muy precozmente intolerancia al sol, poiquilodermia, lentigos solares, queratosis actínicas o graves carcinomas escamosos que causan el fallecimiento (Figura 22).



Figura 22. Carcinoma escamoso.





Figura 23. Dermatófibrosarcoma protuberans.

El dermatofibrosarcoma protuberans (Figura 23) es una neoplasia maligna, probablemente originada en fibroцитos perineurales y que suele asentarse en el tronco. Inicialmente es una placa que progresivamente desarrolla nódulos tumorales en la superficie. Pudo haber alcanzado un tamaño grande en el momento en el cual el paciente nos consulta. El diagnóstico es básicamente histopatológico: fascículos de células no epiteliales que conforman un patrón estoriforme y muestran tendencia a infiltrar el tejido celular subcutáneo. El dermatofibrosarcoma protuberans excepcionalmente da metástasis pero tiene una gran capacidad destructiva local por su tendencia a la recidiva. Por esta razón, el gran reto es su extirpación completa pero lo cual es imprescindible llevarlo a cabo mediante cirugía controlada al microscopio.

#### D. Tumores asociados a enfermedades neurocutáneas

Los neurofibromas (Figura 24) son tumores secundarios a la proliferación de las células de Schwann que suelen formar parte del conjunto etiológico de la neurofibromatosis. Los neurofibromas son de consistencia blanda y tamaño variable con cierta tendencia a localizarse en el tronco. Los neurofibromatosis se presentan asociadas a las manchas café con leche, efélides axilares y nódulos de Lisch, conformando la neurofibromatosis tipo I o enfermedad de von Recklinghausen.



Figura 24. Neurofibroma.



Figura 25. Angiofibromas.

Los angiofibromas o adenomas sebáceos (Figura 25) son protuberancias de la epidermis sebácea, eructaciones presentes en un 30% de los pacientes mayores de 4 años de edad. Típicamente son pápulas rojas o rosadas con la superficie lisa y brillante localizadas preferentemente en pliegues nasolabiales, mejillas y mentón. En el diagnóstico diferencial debe tenerse en cuenta las lesiones de acné polimorfo, o las verrugas planas. El tratamiento plantea un gran reto al dermatólogo ya que generalmente se trata de un adolescente con múltiples angiofibromas en la cara que le provocan un grave problema cosmético. Entre las técnicas terapéuticas se encuentran la desmabrasión quirúrgica rotatoria, el láser de CO<sub>2</sub>, y el láser de colorante pulsado.

## 2. Nevus epiteliales

El nevus sebáceo (Figura 26) se encuentra desde el nacimiento en el cuero cabelludo o en la cara. Inicialmente se trata una placa ligeramente elevada, carente de pelos, de color anaranjado o amarillo. Con la llegada de la pubertad la lesión crece y presenta zonas de crecimiento vertical. Incluso pueden surgir varios tipos de tumores sobre ellas: epitelioma basocelular (10%), sinngiocistadenoma papífero, carcinoma espinocelular, etc. Se suele sugerir la existencia de los nevus sebáceos si su tamaño y la edad del paciente lo permiten.

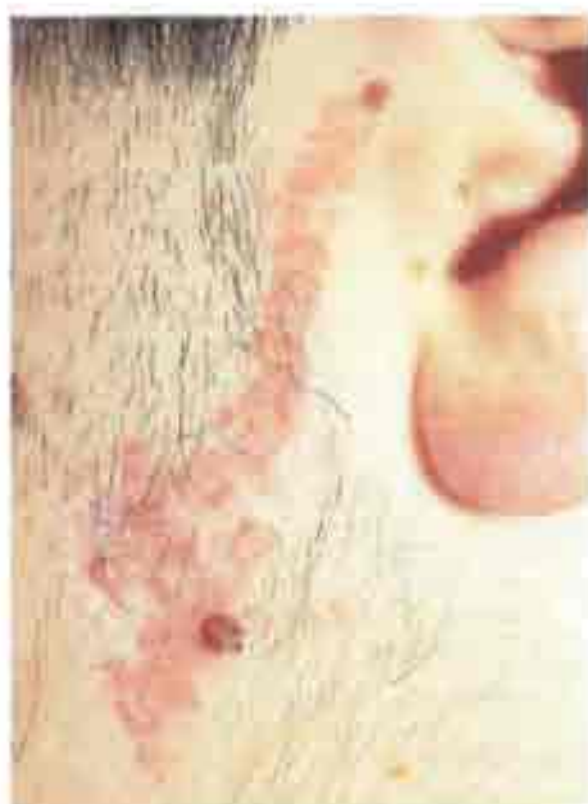


Figura 26. Nevus sebáceo.



Figura 27. Nevus queratinocítico o verrucoso.

El nevus epidérmico verrucoso inflamatorio lineal (NEVIL) (Figura 28), es una variedad inflamatoria de nevus epidérmico queratinocítico. Se caracteriza por lesiones extremadamente pruriginosas, de color rojo, sobre las cuales asientan escamas, con un patrón de distribución lineal en las extremidades inferiores o en el tronco. Suele ser unilateral, aunque se han descrito casos de disposición bilateral. Predomina en mujeres y su debut es antes de los 5 años de edad. Las lesiones no remiten con el tiempo. Es preciso diferenciarlo de la psoriasis nevoidé, liquen estriatus, liquen plano lineal, etc. El tratamiento es bastante insatisfactorio, pudiendo emplearse corticoides potentes, calcipotriol, crioterapia, o corticoides intralesionales.

Los nevos queratinocíticos o verrucosos (Figura 27) son hamartomas originados a partir del ectodermo embrionario cuyas células pluripotenciales se diferencian a queratinocitos y por tanto forman parte de los nevos epidérmicos. Su localización preferente es en el tronco y las extremidades. En el 50% de los pacientes el comienzo es después del nacimiento, durante el primer año de vida o incluso en la adolescencia. Aparecen de forma esporádica y afectan por igual a ambos sexos. El color de las lesiones suele ser claro, gris oscuro, marrón o incluso negro. La mayoría de los pacientes tiene lesiones de un color más intenso que la piel adyacente. Los nevos queratinocíticos suelen tener la superficie rugosa al tacto, incluso papilomatosa. Los patrones de presentación son variables: placa única, múltiples bandas estrechas o anchas, etc. Como regla general, el nevus epidérmico queratinocítico o verrucoso sólo es posible erradicarlo de manera definitiva cuando se alcanza la dermis profunda durante la extirpación. Sin embargo, ésta puede ocasionar importantes cicatrices salvo que las lesiones sean lineales.



Figura 28. Nevus epidérmico verrucoso lineal inflamatorio (Nevil).

## Capítulo 3

# Lesiones elementales primarias al nivel de la piel

---

→ MÁCULA
→ NÓDULO



## Mácula

Las **máculas** son lesiones elementales que están al nivel de la piel circundante y que sólo se perciben por inspección visual, pues tienen un color diferente que la piel normal que las rodea. Por tanto, mediante palpación suave con los ojos cerrados no se pueden identificar. La forma, el tamaño y sobre todo el color pueden ser muy variables. Los ingleses utilizan la palabra "patch" para las máculas de gran tamaño.

TABLA XII: MÁCULAS

Hipopigmentadas	→	<ul style="list-style-type: none"> <li>Vitíligo</li> <li>Piebaldismo</li> <li>Albinismo oculocutáneo</li> <li>Nevus acrómico</li> <li>Nevus anémico</li> <li>Hipopigmentación postinflamatoria</li> <li>Dartros acromiante (pitiriasis alba)</li> <li>Hipomelanosis <i>guttata</i> idopática</li> <li>Epiloia (esclerosis tuberosa)</li> <li>Hipomelanosis de Ito</li> <li>Halo nevus (nevus de Sutton)</li> <li>Liquen escleroso y atrófico</li> <li>Hipopigmentación por corticoides</li> <li>Lepra</li> </ul>
Hiperpigmentadas	→	<ul style="list-style-type: none"> <li>Hiperpigmentación postinflamatoria</li> <li>Dermatitis de berloque</li> <li>Pitiriasis versicolor</li> <li>Eritema fijo pigmentario</li> <li>Púrpuras pigmentarias crónicas</li> <li>Hemosiderosis</li> <li>Máculas café con leche</li> <li><i>Incontinentia pigmenti</i> de Bloch-Swezberger</li> <li>Amiloidosis macular</li> <li>Urticaria pigmentosa</li> <li>Nevus melanocítico juntural</li> <li>Mácula melanótica de la mucosa oral</li> <li>Nevus <i>spilus</i></li> <li>Nevus de Becker</li> <li>Efélides</li> <li>Lentigos</li> <li>Melasma</li> <li>Melanoma</li> </ul>
Azuladas	→	<ul style="list-style-type: none"> <li>Mancha mongólica</li> <li>Nevus de Ota</li> <li>Nevus de Ito</li> <li>Tatuajes (grafito o materiales dentales)</li> </ul>

Eritemato-violáceas



Malformación capilar (nevus *flammeus*)  
Lívido *reticularis*  
Exantemas maculares  
Virasis  
Toxicodermias  
Conectivopatías  
Sífilis  
Eritema en vespertilio (lupus eritematoso sistémico)  
Exantema heliotropo (dermatomiositis)

Purpúricas



Trastornos de la coagulación  
Púrpura por fragilidad capilar  
Púrpuras pigmentarias crónicas  
Exantemas purpúricos

---

### Máculas hipopigmentadas

Las máculas hipopigmentadas están causadas por una falta o disminución de la cantidad de melanina o un defecto de la vascularización local.

El vitiligo es una dermatosis autoinmune que afecta al 1-2% de la población. Se manifiesta con máculas acrómicas y/o mechones de pelo blanco (poliosis) como consecuencia de la destrucción de los melanocitos epidérmicos y/o del bulbo folicular, respectivamente. Se inicia entre los 10 y los 30 años; cuando lo hace a partir de los 40 años debe descartarse la coexistencia de un melanoma. Las máculas



Figura 1. Vitiligo.

acrómicas están bien delimitadas y tienden a localizarse de forma casi simétrica en zonas periorificiales (periorcunares, peribucales, perianales y perivulvares), sobre grandes y pequeñas articulaciones y en grandes pliegues (Figura 1). A veces se asocia a halo nevus o fenómeno de Koebner. En algunos casos adopta un patrón segmentario o metamérico. En pocos casos el vitiligo se asocia a otras enfermedades autoinmunes, tales como diabetes, anemia perniciosa, hipo o hipertiroidismo y alopecia areata. Debe diferenciarse de la leucodermia química por exposición industrial a hidroquinonas o fenoles. Un buen maquillaje es posiblemente la mejor opción terapéutica. Otros tratamientos, en general poco eficaces, son los corticoides tópicos, la fototerapia y la fotoquimioterapia (PUVA), los derivados de la vitamina D y los inhibidores tópicos de la calcineurina y la fenilalanina oral. Deben aplicarse fotoprotectores para evitar quemaduras en las lesiones al exponerse al sol.

El piebaldismo o albinismo parcial es un proceso autosómico dominante debido a mutaciones del proto-oncogen *kit*. Se manifiesta con máculas blanquecinas congénitas, no progresivas, en la zona anterior del tronco, el tercio medio de las extremidades (Figura 2), la frente y el cuero cabelludo frontal medio, dando lugar a un mechón de cabello blanco (poliosis). Este mechón está presente en un 90% de casos y a menudo es el único hallazgo. Típicamente, salpicando el interior de estas zonas de leucodermia, existen máculas del color de la piel normal o hiperpigmentadas de tamaños variables. En las zonas acrómicas no hay melanocitos ni melanina. Puede estar asociado a enfermedad de Hirschprung, síndrome de Waardenburg y neurofibromatosis tipo 1.



Figura 2. Piebaldismo.

El **nevus acrómico** o **nevus depigmentado** se manifiesta como una mácula hipopigmentada, rectangular, circular u oval, bien delimitada y localizada en el tronco o la zona proximal de las extremidades (Figura 3). En la mayoría de casos se trata de lesiones congénitas o que aparecen en la primera infancia. Se debe a una alteración en la formación de la melanina y no a una disminución del número de melanocitos. A diferencia del nevus anémico, la lesión no desaparece con la vitropresión. No precisa tratamiento.



Figura 3. Nevus acrómico.



Figura 4. Nevus anémico.

El **nevus anémico** es una lesión congénita caracterizada por la presencia de una mácula asintomática más pálida que la piel normal de alrededor (Figura 4). Suelen tener de 5 a 10 cm de diámetro, bordes irregulares e hiperescleróticos de piel de color normal en su interior. A veces se acompaña de máculas eritematosas irregulares en la periferia. La localización más frecuente es la zona superior del tronco. La lesión desaparece con la vitropresión. Se debe a una respuesta exagerada de los capilares dérmicos a las catecolaminas, lo que ocasiona una vasoconstricción mantenida. No precisa tratamiento.



La hipopigmentación, hipomelanosis o leucodermia postinflamatoria se debe a una disminución de la cantidad de melanina en zonas previamente traumatizadas o afectas de dermatosis inflamatorias. Esto ocurre con frecuencia en la pitiriasis versicolor correctamente tratada, en la dermatitis atópica, en la psoriasis y en el lupus eritematoso discoide crónico. En el caso de la psoriasis, la aparición de un halo hipopigmentado alrededor de una placa (halo de Woronoff) es indicativo de su regresión (Figura 5). También puede aparecer después de procedimientos quirúrgicos con finalidad estética, tales como la dermoabrasión y los peelings químicos. En estos casos los melanocitos producen melanina, pero ésta no es transferida a los queratinocitos. A diferencia del vitiligo, se trata de máculas hipopigmentadas, no acrómicas, que tienen los bordes mal definidos. La hipopigmentación secundaria al uso tópica o intravenosa de corticoides suele ser reversible. El sol, la fototerapia y la fotoquimioterapia ayudan a corregir los casos más extensos y persistentes.



Figura 5. Hipopigmentación postinflamatoria (halo de Woronoff).



Figura 6. Dertos acromiante.

La pitiriasis alba o dertos acromiante es una hipopigmentación postinflamatoria que predomina en niños con base atópica; se trata de máculas hipocrómicas con fina descamación que se localizan en la cara (Figura 6), el cuello, los hombros y los brazos. El tratamiento consiste en cremas hidratantes y, en casos persistentes, es útil aplicar corticoides de mediana potencia.



Figura 7. Hipomelanosis *guttata* idopática.

La hipomelanosis *guttata* idopática se manifiesta con múltiples máculas hipopigmentadas o blancas, en general de 1 a 4 mm de diámetro, distribuidas simétricamente en la zona de extensión de las piernas y de los antebrazos (Figura 7). Es más frecuente en mujeres de edad media, aunque también puede observarse en la infancia, se relaciona con la exposición solar crónica y no se repigmenta.

El halo nevus o nevus de Sutton corresponde a un nevus melanocítico, maculoso o papuloso, rodeado por un halo de despigmentación (Figura 8), debido a una desaparición de los melanocitos de la unión dermoepidérmica o a una disminución de la cantidad de melanina que contienen. El nevus central a menudo involuciona por completo y con el tiempo, la zona clara se repigmenta hasta adquirir el color de la piel normal. Es frecuente en niños y adolescentes, puede afectar a uno o varios nevus simultánea o consecutivamente, tiende a localizarse en el tronco y en ocasiones es precursor de un vitiligo. Cuando aparece en mayores de 40 años debe investigarse la coexistencia de un melanoma. Cuando las características clínicas o dermatoscópicas del nevus central sugieren atipia (coloración heterogénea o bordes irregulares) se recomienda exéresis y estudio histológico de la lesión.



Figura 8. Halo nevus o nevus de Sutton.

Las máculas hipopigmentadas con forma de hoja de freno son el marcador cutáneo más temprano de la esclerosis tuberosa, epiloia (epilepsia, low intelligence y adenoma sebáceo) o enfermedad de Pringle-Bourneville. Si bien una o dos lesiones pueden estar presentes en personas sanas, la presencia de más de cinco es sumamente sugestiva de esclerosis tuberosa. Cuando afectan el cuero cabelludo se manifiestan con mechones de pelo blanco. Con más de tres máculas hipopigmentadas, incluso en ausencia de otra sintomatología, la práctica de una resonancia magnética cerebral permite confirmar o excluir el diagnóstico en la mayoría de casos.



Figura 9. Máculas hipocrómicas asociadas a esclerosis tuberosa.

Las máculas hipopigmentadas pueden estar presentes en el recién nacido o aparecer durante los dos primeros años de la vida; el bien lo más característico es su forma lanceolada y su buena delimitación; a veces son poligonales o adoptan un patrón en confeti (Figura 9). Lo habitual es que localicen en el tronco y en las extremidades inferiores. El examen de toda la superficie cutánea con luz de Wood pone de manifiesto lesiones no apreciables a simple vista. Los angiofibromas faciales, los tumores de Koener periunguales y los nevi del tejido conectivo aparecen más tarde.

La hipomelanosis de Ito o *incontinentia pigmenti acromiaria* es una gamodermatosis que afecta la piel, el sistema nervioso central (epilepsia y retraso mental), los ojos, el pelo, los dientes y el sistema músculo-esquelético. Predomina en mujeres y a veces existen varios casos en una familia. Se han descrito varias alteraciones cromosómicas asociadas. La manifestación cutánea más característica está presente al nacer y consiste en máculas hipopigmentadas bien delimitadas que adoptan un patrón lineal o arremolinado siguiendo las líneas de Blaschko en el tronco y las extremidades (Figura 10). Equivale a la imagen en negativo de la *incontinentia pigmenti* y posiblemente existen relaciones entre ambas. Cuando sólo están presentes las lesiones cutáneas, en ausencia de otras manifestaciones, se ha propuesto la denominación de mosaicismo pigmentario (mutaciones postzigóticas que afectan a los melanocitos dando lugar a dos poblaciones celulares con diferente grado de pigmentación).



Figura 10. Hipomelanosis de Ito.

### Máculas hiperpigmentadas

Las máculas hiperpigmentadas son producidas por el depósito cutáneo de un pigmento o colorante; el pigmento puede ser de origen interno, como la melanina y la hemosiderina, o bien de origen externo, como en los tatuajes.



Figura 11. Hiperpigmentación e hipopigmentación postinflamatorias.

afectan los melanocitos de la capa basal (dermatosis liquenoides), tales como el liquen plano y el lupus eritematoso cutáneo. Esta hiperpigmentación suele ser persistente y no tiene tratamiento.



Figura 12. Dermatitis de berloque.

La hiperpigmentación postinflamatoria constituye una peculiaridad de traumatismos y dermatosis inflamatorias. Consiste en máculas de color marrón oscuro o pizarroso, mal delimitadas, que aparecen sobre zonas previamente inflamadas. Puede deberse a un aumento de melanina en la epidermis, como ocurre en personas de piel oscura (fototipo IV, V y VI) con acné, psoriasis o dermatitis atópica (Figura 11). Puede persistir durante semanas o meses y el tratamiento con fotoprotectores e hidroquinona al 2-4% acelera su desaparición. Por el contrario, la hiperpigmentación melánica puede ser dérmica, como resultado del pigmento que cae a la dermis superior en el contexto de enfermedades en las que se

La dermatitis de berloque es una pigmentación marrón oscura de disposición lineal, "en góta pendiente" (Figura 12), producida por la exposición solar tras la aplicación de colonias o perfumes que contienen furocoumarinas, como la esencia de bergamota. Se trata de una reacción de fototoxicidad que puede tardar meses en involucionar. Lesiones similares pueden estar provocadas por el contacto con césped y determinadas plantas (fitofotodermatitis) o la aplicación tópica de alquitranes, pero en estos casos la pigmentación está precedida por una fase inflamatoria aguda con vesículas y ampollas.



La pitiriasis versicolor es una infección crónica, banal y asintomática del estrato córneo, causada por levaduras lipofílicas del género *Malassezia*, antes conocido como *Pityrosporum*. Son saprofitos cutáneos que se hacen patógenos en determinadas circunstancias (calor, humedad e inmunosupresión, en especial relacionada con la corticoterapia sistémica). Afecta sobre todo a varones a partir de la pubertad y es típica de los meses estivales. La clínica consiste en maculas redondeadas, bien delimitadas, hipo- o hiperpigmentadas (Figura 13), cubiertas de una fina descamación que se hace más evidente al rascarlas (signo de la uñeta). Predomina en la zona anterior y posterior del tórax, la nuca, el cuello y la zona proximal de las extremidades superiores. El diagnóstico clínico suele ser suficiente. El examen con luz de Wood y el examen microscópico directo de las escamas con KOH permiten diferenciarla de las acrométides seboreicas, la pitiriasis rosada, el secundarismo lúctico, el vitiligo, el dartros y la leucodermia postinflamatoria. Las opciones terapéuticas incluyen: sulfuro de selenio al 2.5% en forma de solución o champú, solución acuosa de tosilato sódico al 20% o propilenglicol en agua al 50%. Los preparados con derivados azólicos, alérgicos o octopiroxolmina son cosméticamente mejor aceptados y de más fácil aplicación, sobre todo en forma de solución o champú. La discromia no se suele normalizar hasta que el sujeto se expone al sol.



Figura 13. Pitiriasis versicolor.

El eritema fijo pigmentario es un patrón de toxicodermia peculiar, con lesiones inflamatorias que recurren en la misma localización. Dichas lesiones curan dejando máculas hiperpigmentadas, redondeadas, bien delimitadas, con una tonalidad gris-azulada, pizarrosa, muy característica, que tarda meses en resolverse (Figura 14). Es frecuente la afectación de la mucosa oral y genital. En brotes sucesivos aumenta el número de lesiones y se reactivan las previas. Los principales medicamentos implicados son la fenotialidina (axantes), las sulfonamidas, los betalactámicos, las tetraciclinas, los barbitúricos, la aspirina, las sales de oro y los contraceptivos orales. Se han descrito casos curiosos relacionados con la ingesta de agua tónica o lentejas.



Figura 14. Hiperpigmentación pizarrosa del eritema fijo medicamentoso.

Bajo la denominación de púrpuras pigmentarias crónicas o "violáceas" se incluye un grupo de dermatosis eruptivas y crónicas, de etiología desconocida. Se manifiestan con brotes de pefequites o máculas purpúricas asintomáticas que dejan una pigmentación ocre o pardusca residual (Figura 15). Afectan los extremidades inferiores, pudiéndose extender al tronco y los brazos. En la histología se observan infiltrados linfocitarios perivasculares, extravasación de hemácias y macrófagos cargados de hemosiderina. Clínica e histológicamente no tienen que ver con las vasculitis y no tienen ninguna repercusión sistémica. El mejor tratamiento es el reposo.



Figura 15. Púrpura pigmentaria crónica.



Figura 15. Máculas café con leche asociadas a neurofibromatosis tipo 1.

Las máculas café con leche (MCL) son máculas de un color marrón claro uniforme, con bordes bien delimitados, regulares o no, redondeadas u ovaladas, que pueden medir entre 2 y 20 cm de diámetro máximo. Están presentes al nacer o aparecen durante el primer año de vida en cualquier zona del cuerpo (Figura 16). No se oscurecen con la exposición solar. El estudio histológico pone de manifiesto un aumento de melanina en los melancitos y en los queratinocitos basales, con melanosomas gigantes. Es frecuente observar hasta 3 MCL en personas completamente sanas. Son el marcador más frecuente y temprano de la neurofibromatosis tipo 1 (NF1) o enfermedad de von Recklinghausen; en estos casos existen más de 6 lesiones, que pueden aparecer progresivamente, y su diámetro supera los 5 mm antes de la pubertad y/o los 15 mm después. En la NF2 (neurinomas acústicos bilaterales) es posible observar menos de 6 MCL. También son el marcador más precoz del síndrome de Albright, que asocia displasia fibrosa poliostótica y alteraciones endocrinológicas, siendo la más típica la pubertad precoz en las niñas. Estas MCL son escasas, unilaterales, de gran tamaño y tienen bordes geográficos.



Figura 17. *Incontinentia pigmenti* de Bloch-Swezberger en fase de hiperpigmentación.

La urticaria pigmentosa es la forma más frecuente de mastocitosis. En más del 50% de casos se inicia durante el primer año de vida. Se caracteriza por máculas, con o sin pápulas, de color amarillento, ocre o pardo-rojo, de pocos milímetros de diámetro, y generalizadas (Figura 18). Predominan en el tronco y se urticarizan al frotar (signo de Darier). A veces se acompaña de ampollas y prurito o, con menor frecuencia, de manifestaciones sistémicas, tales como flushing, cefalea, disnea, diarrea, taquicardia y síncope, por liberación de histamina y otros mediadores desde los mastocitos. Cuando debuta antes de los cuatro años, el pronóstico es muy bueno y la enfermedad tiende a desaparecer en la pubertad; las formas del adulto tienen más riesgo de infiltración visceral por mastocitos. El tratamiento es sintomático con antihistamínicos H1 y H2, cromoglicato disódico, ketotifeno y en casos extremos, corticoides sistémicos y fototerapia.

La *incontinentia pigmenti* de Bloch-Swezberger es una genodermatosis infrecuente, con herencia dominante ligada a X, que afecta la piel, los huesos, los dientes y el sistema nervioso central. Suele ser letal para los fetos varones. Tras las fases vesículo-ampollosa y verrucosa o a veces como primera manifestación cutánea de la enfermedad aparecen máculas hiperpigmentadas. Se inician entre el segundo y quinto meses de vida, como máculas de color marrón o gris-pizarroso, más o menos aparentes, que adoptan un patrón reticulado, comparable a "letras chinas" en el tronco (Figura 17) y en las extremidades. No necesariamente afectan las zonas involucradas en fases previas de la enfermedad. En la histología de estas lesiones se observan melanófagos en la dermis superficial (*incontinentia pigmenti*). La pigmentación se atenúa hacia la pubertad y puede dar paso a áreas lineales o areoladas hipopigmentadas.



Figura 18. Urticaria pigmentosa.



Figura 19. Nevus melanocíticos junturales.

Los nevi melanocíticos junturales son proliferaciones benignas de melanocitos en la unión dermo-epidérmica formando agregados que histológicamente se denominan teclas. Se trata de máculas de color marrón, adquiridas o congénitas, con gran heterogeneidad clínica (Figura 19). Cuando las células nódicas siguen proliferando se extienden hacia la dermis, formando un nevus compuesto, que clínicamente se traduce como una pápula hiperpigmentada. Al cabo de muchos años, el componente juntural puede resolverse, quedando sólo la porción intradérmica, que se denomina nevus dérmico y consiste en una pápula escasamente pigmentada o del color de

la piel normal. Las lesiones asimétricas, con bordes irregulares o imprecisos, de color heterogéneo, rojo, azulado, negrozco, con diámetro superior a 6 mm o que sufren cambios evolutivos de forma rápida (abultamiento, sangrado o regresión) pueden corresponder a melanomas malignos (regla ABCDE). La dermatoscopia o epiluminiscencia "in vivo" permite identificar precozmente las lesiones malignas. El tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica.

La mácula melanótica labial es una mácula de color marrón oscuro o marrón negrozco, de 2 a 15 mm, que aparece en la semimucosa labial, sobre todo en el hemilabio inferior (Figura 20). Afecta a un 2% de la población. A veces pueden existir varias lesiones y/o afectar la mucosa genital. La lesión permanece estable durante toda la vida y no maligniza. No corresponde a un verdadero lentigo, pues histológicamente se observa una hiperpigmentación de la capa basal epidérmica, acantosis y melanofagos en la dermis papilar. La exéresis quirúrgica y el estudio anatomopatológico son obligados si se duda del diagnóstico.



Figura 20. Mácula melanótica labial.





Figura 21. Nevus spilus.

El nevus *spilus* o nevus sobre nevus es una lesión pigmentada relativamente frecuente que se manifiesta como una mácula de color marrón claro, de tamaño y localización variables, bien o mal delimitada, en cuyo interior hay máculas o pequeñas pápulas de 2 a 3 mm de color marrón más oscuro (Figura 21). Histológicamente, la mácula más clara tiene el mismo patrón de un lentigo simple, con aumento del número de melanocitos en la capa basal epidérmica; las zonas más oscuras corresponden a nevus de la unión dermoepidérmica o compuestos, que excepcionalmente son displásicos y, con menor frecuencia aún, pueden degenerar a melanoma maligno.

El nevus de Becker se presenta como una mácula de color marrón claro u oscuro con bordes geográficos, a veces imprecisos, y de varios centímetros de diámetro. Puede estar presente al nacer o aparecer más tarde y predomina en varones. En la pubertad se acentúa su pigmentación y se cubre de pelo grueso (Figura 22). La lesión se intensifica con el sol y no desaparece con la edad. La localización habitual es el tronco, con cierto predominio en la espalda y los hombros. Los nevus de Becker congénitos puede confundirse con las grandes máculas café con leche asociadas al síndrome de Albright y con los nevus melanocíticos congénitos. Cuando se biopsia no es infrecuente que exista un hamartoma del músculo liso subyacente. No tiene riesgo de malignización ni disponemos de tratamiento.



Figura 22. Nevus de Becker.

Las efélides o pecas son máculas de color marrón claro, de 2 a 4 mm, bien delimitadas, localizadas en la cara (Figura 23) y zonas fotoexpuestas. Se transmiten con carácter autosómico dominante, predominan en personas con piel clara, pelirrojas o rubias a partir de los 5 años y regresan en la adolescencia. Con la radiación ultravioleta aparecen nuevas lesiones y las previas se oscurecen. Histológicamente corresponden a un aumento de la cantidad de melanina en los queratinocitos basales, sin aumento del número de melanocitos. El tratamiento consiste en fotoprotección. Las efélides axilares e inguinales pueden aparecer en niños afectados de neurofibromatosis tipo 1, siendo uno de los siete criterios diagnósticos (signo de Crowe). Los pacientes afectados de síndrome LEOPARD también pueden tener efélides flexurales.



Figura 23. Efélides.

Los lentigos o lentiginos son máculas bien delimitadas, redondeadas como "lentejas", de color marrón más o menos oscuro, de 1 a 5 mm, que pueden aparecer en cualquier zona corporal. A diferencia de las pecas o efélides no se acentúan con la exposición solar, no autoinvolucionan e histológicamente se deben a un aumento del número de melanocitos y de la cantidad de melanina en los queratinocitos y en los propios melanocitos basales. Lo habitual es que los lentigos aparezcan progresivamente en la edad adulta afectando la cara, el dorso de las manos y el tercio superior de la espalda por efecto de la exposición solar crónica (lentigos solares o actínicos). Por el mismo mecanismo pueden aparecer precozmente en niños afectados de xeroderma pigmentoso. El tratamiento consiste en fotoprotección, crioterapia o láser. Se ha descrito una forma de lentiginosis eruptiva generalizada en adolescentes y adultos jóvenes, sin otras implicaciones. Sin embargo, la aparición de lentigos en niños y adolescentes nos debe alertar de dos procesos con herencia autosómica dominante: el síndrome de Moynahan o síndrome LEOPARD (Lentiginosis generalizada, alteraciones Electrocardiográficas de



Figura 24. Lentiginosis generalizada asociada a síndrome LEOPARD.

conducción, hipertelorismo Ocular, estenosis Pulmonar, Alteraciones genitales, Retraso de crecimiento y sordera, en inglés Deafness) (Figura 24) y el síndrome de Peutz-Jeghers (lentiginosis periorificial asociada a poliposis del intestino delgado, que en un 2-3% de casos puede malignizar). Este último debe diferenciarse de la melanosis idiopática lenticular o enfermedad de Laugier-Hunziker (lentiginosis en mucosas asociada a melanoniquia longitudinal).



Figura 25. Mancha mongólica.

### Máculas azuladas

La **mancha mongólica** es una mácula de color gris azulado, congénita, localizada principalmente en la zona lumbosacra (Figura 25). Su nombre se debe a que está presente en casi todos los recién nacidos de origen asiático; con menor incidencia afecta a niños de raza negra y blanca. En la mayoría de casos se trata de una sola lesión, aunque a veces pueden existir varias en el tronco. Histológicamente se observan melanocitos en la dermis inferior; se cree que corresponde a células que han interrumpido su migración desde la cresta neural hacia la epidermis. En la mayoría de casos la pigmentación desaparece en la primera infancia, a diferencia de los nevos de Ota y de Ito. No tiene riesgo de degenerar a melanoma. Puede asociarse a mucopolisacaridosis.

El **nevus de Ota** es un trastorno de la pigmentación, especialmente frecuente en mujeres asiáticas, que afecta la piel y las mucosas (paladar duro, conjuntiva, esclerótica y membrana timpánica) inervadas por la primera y segunda ramas del trigémino. Se trata de una mácula gris azulada, de tonalidad moteada, más o menos evidente, que puede ser congénita o aparecer con posterioridad, en la infancia, la adolescencia o incluso en la edad adulta, persistiendo durante toda la vida (Figura 26). Es infrecuente que degenera a melanoma maligno y, por motivos estéticos, puede blanquearse con láser. Cuando este proceso afecta la zona del hombro y del brazo se denomina **nevus de Ito**.



Figura 26. Nevus de Ota.





Figura 27. Pigmentación azulada por tatuaje de grafito.

Las máculas de color azulado también pueden corresponder a tatuajes secundarios a la inoculación exógena de sustancias pigmentadas, tales como el grafito de los lápices y las amalgamas utilizadas para los empastes dentales. Los primeros suelen afectar la cara, la mucosa oral (labios, lengua y paladar) o las zonas expuestas de las extremidades; los segundos predominan en la lengua, el paladar y las uñas. Generalmente, existe un antecedente traumático identificable por la historia clínica que permite diferenciar estas lesiones de nevus melanocíticos, nevus azules y melanomas (Figura 27).

#### Máculas eritematosas o eritematovioláceas

Las máculas eritematosas o eritematovioláceas están condicionadas por una vasodilatación circunscrita, generalmente son reversibles y desaparecen con la vitropresión. Cuando son congénitas pueden estar ocasionadas por un aumento del número y tamaño de los vasos sanguíneos y tienden a ser persistentes, como ocurre con las malformaciones capilares que durante décadas se han denominado de forma equivocada angomas pléneos.

El nevus flammeus o "mancha en vino de Oporto" es una malformación capilar congénita localizada en piel y/o mucosas que se manifiesta básicamente con máculas eritematosas o violáceas, con bordes geográficos y tamaño variable (Figura 28). La denominación de "angoma pleno" es inadecuada. Si están en la línea media lumbosacra es excepcional que se asocien a disrafismos, salvo que coexistan otros estigmas cutáneos (pomas, hoyuelos, hipertricosis, etc.). Algunos nevus flammeus unilaterales y con disposición segmentaria son



Figura 28. Nevus flammeus (malformación capilar).

marcadores de síndromes complejos. Cuando afectan la primera rama del trigémino pueden asociarse a glaucoma y malformaciones vasculares meníngeas ipsilaterales. Los que tiene disposición metaméfica en el tronco o las extremidades pueden acompañarse de malformaciones vasculares intracutáneas. También aparecen en las facomatosis pigmentovasculares, en el síndrome Proteus y en el síndrome de Klippel-Traneber. Como opciones terapéuticas disponemos de maquillaje y de láser pulsado de colorante.





Figura 29. Eritema infeccioso, megaleritema o quinta enfermedad.

Muchas virasis se manifiestan con exantemas maculosos; la mayoría no tienen características clínicas distintivas que permitan deducir el agente etiológico; otras corresponden a cuadros bien definidos producidos por virus muy concretos. El eritema infeccioso, quinta enfermedad o megaleritema esta causado por el parvovirus B19. Se manifiesta con un exantema maculoso reticulado en las extremidades y en los glúteos, acompañado de eritema intenso facial que confieren el aspecto de "mejillas abofeteadas" (Figura 29). Se acompaña de odinofagia, cefalea y fiebre. Suele resolverse sin complicaciones, aunque se han descrito casos de miocarditis y encefalitis. El parvovirus B19 también es responsable de abortos espontáneos durante el primer trimestre de gestación, crisis de anemia aplásica en

pacientes con anemia hemolítica, artritis en mujeres, síndrome de pápulas purpúricas "en guantes y calcetines" y púrpura trombocitopénica idiopática.

Los exantemas maculosos, muchas veces acompañados de pápulas discretas (Figura 30), son el patrón de toxicodermia más frecuente. Pueden ser escarlatiniformes, rubecloformes o morbilliformes. La distribución suele ser simétrica y de predominio troncal. Pueden asociarse fiebre, prurito y eosinofilia. Los medicamentos implicados con mayor frecuencia en la infancia son los betalactámicos, las sulfonamidas, los antiinflamatorios no esteroideos y los anticonvulsivos. Las lesiones cutáneas se inician entre 1 y 3 semanas después de introducir la medicación y se resuelven antes de 2 semanas después de suspenderla. La administración de penicilinas en pacientes afectos de mononucleosis infecciosa, leucemia linfática crónica o que ingieran simultáneamente allopurinol, produce toxicodermias en más del 50% de casos. Las reacciones por sulfamidas son especialmente frecuentes en niños con SIDA. El diagnóstico diferencial de los exantemas máculo-pápulosos suele ser difícil, incluyendo siempre toxicodermias, virasis y enfermedades autoinmunes.



Figura 30. Exantema maculoso por betalactámicos.



Figura 31. Eritema en vespertilio (lupus eritematoso sistémico).

menores de 5 mm de diámetro. La presencia de púrpura no palpable obliga a realizar en primer lugar un estudio de hemostasia, incluyendo recuento de plaquetas y tiempo de Quick. Debe considerarse siempre un signo de alerta de procesos sistémicos potencialmente graves.

La coagulación intravascular diseminada (CID) o purpura fulminante es un trastorno generalizado de la coagulación que se produce en el interior de los vasos en relación con traumatismos masivos, tumores malignos y, sobre todo en la infancia, con sepsis bacterianas (meningocócica o por gramnegativos) y postvaricela. Se manifiesta con petequias y equimosis (Figura 32), que evolucionan rápidamente hacia infartos de bordes geográficos, purpúrico-necróticos, con formación ocasional de ampollas y un halo eritematoso. Las lesiones son múltiples, relativamente simétricas y predominan en zonas acrales y extremidades. Además, es frecuente el sangrado por las incisiones quirúrgicas y los puntos de punción. La fiebre elevada se acompaña de taquicardia, hipotensión y fallo multiorgánico. Según el proceso subyacente, la biopsia muestra oclusión vascular por trombos. La mortalidad es elevada y no es infrecuente la necesidad de amputar las zonas distales afectadas.



Figura 32. Sepsis meningocócica.

El hallazgo dermatológico más específico del **lupus eritematoso sistémico** es el denominado lupus eritematoso cutáneo agudo, que incluye el eritema en vespertilio y el exantema máculo-papuloso generalizado. El eritema en vespertilio es simétrico, afecta ambas mejillas y el dorso nasal, adoptando una morfología "en alas de mariposa" (Figura 31). Empeora con la luz solar y sigue un curso paralelo a la sintomatología sistémica, desapareciendo por completo sin dejar cicatriz. El diagnóstico diferencial se plantea con otras dermatosis fotoinducidas, como la erupción polimorfa lumínica, las reacciones fototóxicas y fotoalérgicas por medicamentos, ciertas formas de porfiria y la rosácea. La biopsia cutánea con histología convencional e inmunofluorescencia directa y los estudios inmunológicos (ANA y anti-DNA), junto a otros hallazgos clínicos y de laboratorio permiten confirmar el diagnóstico de LES (presencia de 4 o más criterios de los 11 establecidos por la Asociación Americana de Reumatología, de los cuales 4 son dermatológicos: eritema en vespertilio, fotosensibilidad, úlceras orales y lupus eritematoso cutáneo crónico). Como tratamientos de las lesiones cutáneas disponemos de fotoprotección, corticoides no halogenados tipo prednicarato o mometasona, inhibidores de la calcineurina tópicos y antipalúdicos de síntesis orales.

#### Máculas purpúricas

La púrpura es siempre indicativa de extravasación de hematíes en los tejidos y no desaparece con la vitropresión. Según su tamaño, disposición y nivel de profundidad reciben el nombre de petequias, púrpura, víbices, equimosis y sugilaciones. Se consideran petequias cuando son

## Nódulo

Los nódulos son induraciones circunscritas y sólidas de la piel situadas en profundidad, es decir en la dermis inferior o sobre todo en la hipodermis. Generalmente, son más palpables que visibles y están al nivel de la piel o un poco sobreelevados. Son mayores de 5 mm, pudiendo tener un volumen considerable, de hasta varios centímetros. Por tanto, el mayor tamaño y la profundidad de la lesión son las principales diferencias entre nódulos y pápulas. La consistencia puede ser más o menos dura y el color oscila entre rosado, rojizo, violáceo o similar a la piel normal. Algunos son dolorosos y otros asintomáticos. A la hora de establecer un diagnóstico clínico de sospecha es importante considerar si se trata de nódulos de curso agudo, subagudo o crónico, si se ulceran o se acompañan de otros cambios epidérmicos y si se resuelven dejando cicatrices. Los nódulos pueden ser signo de enfermedades sistémicas graves, por lo que en la mayoría de casos es necesario hacer una biopsia generosa para estudio histológico y cultivos microbiológicos.

TABLA XIII: NÓDULOS

→	Forúnculo
→	Infecciones oportunistas
→	Hidrosadenitis supurativa
→	Acné nódulo-quístico
→	Eritema nodoso
→	Vasculitis nodular
→	Panarteritis nodosa
→	Paniculitis neonatales
	- Necrosis grasa subcutánea del recién nacido
	- Esclerema neonatal
→	Nódulo reumatoideo



Los forúnculos son infecciones profundas del folículo pilosebáceo ocasionadas principalmente por *Staphylococcus aureus* (Figura 1). Se trata de un nódulo inflamatorio, que fluctúa, se abscesifica, aparece un componente pustuloso superficial y se necrosa, dando lugar a la salida de pus y un lepon de detritus tisulares. Las localizaciones habituales son la nuca, los glúteos, la cintura y la cara interna de los muslos. Puede acompañarse de fiebre, afectación del estado general e incluso sepsis. La obesidad, la diabetes, la ferropenia, la hiperhidrosis, la humedad, la falta de higiene, el abuso de jabones y desinfectantes y la depilación o el afeitado son factores favorecedores. Cuando se trata de lesiones múltiples y recidivantes (forunculosis) debe valorarse que el paciente o alguien de su entorno sean portadores de estafilococos. El tratamiento consiste en drenaje quirúrgico del nódulo fluctuante, calor seco local y antisépticos/antibióticos tópicos (clorhexidina o ácido fusídico). En casos graves están justificados los antibióticos orales: para los portadores, la mupirocina tópica es de elección; la rifampicina está indicada en forunculosis recidivantes.



Figura 1. Forúnculo glúteo.

La hidrosadenitis supurativa es una inflamación polimicrobiana aguda o crónica de las glándulas sudoríparas apocrinas, denominada vulgarmente "golorndrinos" (Figura 2). Es excepcional antes de la pubertad y están implicados factores locales (oclusión, humedad, fricción) y generales (obesidad, diabetes, enfermedad inflamatoria

intestinal). Se manifiesta con uno o varios nódulos inflamatorios y dolorosos, en ingles, axilas, mamas, zona anogenital, glúteos y cuero cabelludo. Las lesiones se abscesifican, fistulizan, supuran y a largo plazo, tras brotes recurrentes, ocasionan fibrosis, cicatrices y trayectos fistulosos persistentes, que favorecen nuevas reagudizaciones. Las formas agudas responden bien a antibióticos orales; el tratamiento de las formas crónicas es decepcionante, pudiéndose ensayar jabones antisépticos, vendas de antibióticos, retinoides orales, corticoides sistémicos, laserterapia y cirugía.



Figura 2. Hidrosadenitis supurativa.



El eritema nodoso es la paniculitis más frecuente en la infancia. Se manifiesta con nódulos eritematosos, calientes y dolorosos, de aparición relativamente abrupta y simétrica en ambas zonas pretibiales (Figura 3). Tienen una evolución contusiforme, adquiriendo progresivamente un color violáceo y luego amarillento, hasta desaparecer en 3-4 semanas sin dejar cicatriz. Con frecuencia se acompaña de fiebre, artralgias y deterioro del estado general. Se trata de un proceso reactivo; en la infancia destacan las infecciones del tracto respiratorio superior, en especial por estreptococo, y la tuberculosis. Como estudio etiológico básico, se recomienda realizar una radiografía de tórax, una prueba de la tuberculina (PPD), un frotis faríngeo y dos determinaciones seriadas de antistreptolinas. La biopsia confirma que se trata de una paniculitis septal sin vasculitis. El diagnóstico diferencial se plantea fundamentalmente con la vasculitis nodular: los nódulos son más pequeños, menos numerosos, se ulceran, predominan en la zona posterior de las piernas, tienen un curso recurrente, dejan cicatriz residual y en muchos casos también están relacionados con la tuberculosis. El tratamiento debería ser etiológico; como tratamiento sintomático se propone reposo, antiinflamatorios no esteroideos o yodo potásico; los corticoides pueden ser perjudiciales si existe un proceso infeccioso subyacente.



Figura 3. Eritema nodoso.



Figura 4. Panarteritis nodosa.

La panarteritis o poliarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis que afecta a arterias de mediano calibre, que en la piel se localizan en el límite dermo-hipodérmico. Se manifiesta con nódulos subcutáneos, eritematosos o violáceos, calientes y dolorosos, que en ocasiones se disponen linealmente adoptando un patrón arrosariado (Figura 4). Histológicamente existe una inflamación segmentaria y focal de las arterias profundas localizadas en el límite dermohipodérmico y en los septos del tejido celular subcutáneo. A veces se acompaña de hiedema reticular y úlceras. Algunos casos se han relacionado con hepatitis crónicas por virus B o C. En la infancia, la mayoría de casos de PAN corresponden a formas con

afectación exclusivamente cutánea; el tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos, corticoides orales o metotrexato es satisfactorio. Cuando se trata de PAN sistémicas, el pronóstico está marcado por la afectación de las arterias renales (hipertensión arterial e insuficiencia renal) y del sistema nervioso central, siendo necesario el uso de corticoides orales e inmunosupresores para controlar la enfermedad.

La necrosis grasa subcutánea del recién nacido se manifiesta con nódulos subcutáneos bien delimitados, discretamente eritematosos o violáceos, firmes al tacto, más palpables que visibles, móviles, que aparecen durante las 2-3 primeras semanas de vida (Figura 5). Afecta a niños a término, sanos, con buen estado general y se acompaña de hipocalcemia. El pronóstico es excelente y las lesiones se resuelven espontáneamente en semanas o meses sin secuelas. El diag-

nóstico diferencial se plantea fundamentalmente con el esclerema neonatal, que afecta a prematuros con mal estado general y da lugar a una induración cutánea difusa y progresiva, que desde las nálgas se extiende a la totalidad del tegumento, formando como una "coraza" fría y rígida. Tiene una mortalidad superior al 50%. La elevada proporción de ácidos grasos saturados en la grasa neonatal, con un punto de fusión más alto respecto a los insaturados, permite su solidificación y cristalización al disminuir la temperatura provocando estas panculitis. La hipotermia y los traumatismos son factores predisponentes.



Figura 5. Necrosis grasa subcutánea del recién nacido.

## Capítulo 4

# Lesiones elementales secundarias sobreelevadas

---

→ ESCAMA

→ COSTRA

→ AUMENTO DE UN TEJIDO

## Escama

Las **escamas** se consideran lesiones elementales secundarias ya que se deben a un incremento de la capa córnea por retención anómala de ésta sobre una epidermis engrosada. Las escamas suelen desprenderse con facilidad provocando un fenómeno denominado descamación.

TABLA XIV: ESCAMAS

Descamación furfurácea	→	Dermatitis atópica, <i>pitiriasis capitis</i>
Escamas untuosas	→	Falsa tiña amiantácea
Escamas micáceas	→	Psoriasis
Grandes láminas	→	Eritrodermia psoriásica





Figura 1. Dermatitis atópica, con descamación furfurácea.

Las escamas untuosas tienden a aglutinarse por la secreción sebácea. Cuando se forman costras extensas que tapizan el cuero cabelludo y recuerdan a las infecciones fúngicas entonces hablamos de la "falsa tiña amiantácea", debido a que las escamas tienen un tono brillante, plateado, similar al amianto (Figura 2). Según la intensidad (grosor, extensión, adherencia) de las escamas se pueden emplear como tratamiento diversas fórmulas magistrales a base de aceite de oliva, aceite de ebrebro, aceite de ricino y ácido salicílico.



Figura 2. Falsa tiña amiantácea (psoriasis).

En la descamación furfurácea las escamas se caracterizan por mostrar un aspecto pulverulento tal y como sucede en la *pitiriasis capitis*, caracterizada por pequeñas escamas que caen constantemente sobre los vestidos manchándolos.

Es necesario realizar una meticulosa exploración física del cuero cabelludo para valorar si existe o no eritema subyacente que es propio de la dermatitis seborreica. La psoriasis del cuero cabelludo también suele manifestarse por descamación furfurácea sobre el pelo. En estos pacientes, se observan placas rojas recubiertas de escamas firmemente adheridas al cuero cabelludo que cuando se desprenden a la tracción suelen llevar incluidos también algunos tallos pilosos.

La descamación furfurácea en la piel acompaña a diferentes enfermedades cutáneas entre las que destacamos la *pitiriasis rosada de Gilbert* o la *dermatitis atópica* (Figura 1).

La psoriasis es el paradigma de dermatosis que cursa con la presencia de escamas micáceas adheridas al tegumento cutáneo (Figura 3). Las lesiones son de color blanquecino-brillante desprendiéndose con cierta dificultad al raspado con cuchara. Generalmente asientan sobre una base cutánea eritematosa. Su localización preferente son los codos, rodillas y zona lumbar pero pueden asentar en cualquier parte del tegumento cutáneo. Para efectuar el tratamiento de estas lesiones primero es conveniente desprender las costras con vaselina salicilica (5-10%) (noches) seguida del lavado de la zona con geles alquitranados (mañana). Una vez se han desprendido las escamas se pueden aplicar los medicamentos tópicos como: corticoides, derivados de la vitamina D, tazaroteno; o sistémicos como acetretino, PUVA, etc.



Figura 3. Escamas micáceas.

La eritrodermia psoriásica es el paradigma de escamas en grandes láminas (Figura 4) y se caracteriza por un inflamativo componente eritematoso sobre el cual se forman escamas grandes, afectando a la mayor parte del tegumento cutáneo. Las escamas laminares se desprenden de manera continuada, afectándose las uñas y el

pelo del cuero cabelludo que también se cae. El picor es moderado o inexistente y el paciente carece de síntomas generales salvo sensación de frío por vasodilatación periférica. El diagnóstico diferencial debe incluir el amplio espectro de dermatosis que pueden evolucionar a eritrodermia: dermatitis seborreica, dermatitis atópica, toxicodermia medicamentosa, etc. En el tratamiento de este cuadro clínico es muy importante controlar la nutrición del paciente, el equilibrio hidroelectrolítico e instaurar un tratamiento tópico con baños de avena o alquitrán y emolientes en crema o emulsión. Habitualmente se encuentra un factor inductor de este cuadro: la luz solar, medicamentos, etc.



Figura 4. Eritrodermia psoriásica.

## Costra

Las costras están constituidas por la desecación de exudados, sangre o pus sobre la superficie de una lesión previa, generalmente una erosión, úlcera, pústula o ampolla. En ocasiones predominan las escamas que se encuentran compactadas. Por su color, las costras pueden ser melicéricas, es decir de color amarillo, resultantes de la desecación de pus o suero. El color negruzco predomina en las costras serohemáticas.

TABLA XV: COSTRAS

Color	→	Amarillentas	- Impétigo
	→	Negruzcas	- Ectima



Figura 1. Costras melicéricas en un impétigo.

Las costras melicéricas (de color amarillo) (Figura 1) son el estadio intermedio dentro de la evolución de un impétigo. Las lesiones iniciales son vesículas o ampollas que evolucionan a la formación de pústulas y posteriormente se transforman por desecación en costras amarillas. Tras caerse la costra, debajo queda una superficie enrojecida y húmeda que rápidamente vuelve a recubrirse de otra costra. La localización preferente es el área perioral y perinasal pero pueden diseminarse al tronco y a las extremidades por efecto del rascado. El diagnóstico diferencial debe considerar el herpes circinado (generalmente más escamoso y de evolución lenta) y el herpes simple recidivante, que puede impetiginizarse secundariamente. También los acnéas y prurigos pueden impetiginizarse. El tratamiento consiste en la

eliminación inicial de las costras con pomadas o ungüentos antibióticos (mupirocina o ácido fusídico), secado de las lesiones con fomentos astringentes de sulfato de cobre o zinc y tratamiento general antibiótico.



Figura 2. Ectima.

El ecthima es una lesión ulcerosa de bordes cortados a pico, de uno a dos centímetros de diámetro, con una costra engastada en el cráter de la ulceración (Figura 2) y con un halo inflamatorio periférico. Es muy frecuente en niños, sobre todo en las extremidades, complicando pequeños traumatismos.



## Aumento de un tejido

Aquellas situaciones en las cuales se produce un aumento del volumen o de los componentes de un tejido se incluyen en los siguientes apartados: cicatrices hipertróficas, cicatrices queloideas, edema o hipertrofia e hiperplasia.

TABLA XVI: AUMENTO DE TEJIDO

Origen	→		
		a. Cicatriz	- Cicatriz hipertrófica - Queloide
		b. Edema o hipertrofia	- Agudo: urticaria - Crónico: hipertrofias elefantíasicas
		c. Hiperplasia	- Polidactilia - Polimastias - Poliotias

Las cicatrices hipertróficas y las queloides son histopatológicamente indistinguibles, en ambas hay un tejido fibroso hialino denso en dermis, con exceso de colágeno organizado en nódulos, aparentemente avasculares.

Sin embargo, es posible hacer una distinción clínica. Los queloides (Figura 1) muestran predisposición racial (africanos, chinos, celtas), incidencia familiar y suelen presentarse entre los 10 y 30 años de edad. Son raras en niños oaqueños y surgen meses después de la cicatrización, pero en algunos pacientes son espontáneos.

Su localización preferente es cuello, porción inferior de la cara, lóbulos auriculares, espalda y zona preaxilar.



Figura 1. Queloides.



Figura 2. Cicatriz hipertrófica.

Las cicatrices hipertróficas (Figura 2) no suelen tener una predisposición racial; pueden aparecer a cualquier edad (generalmente antes de los 20 años), surgen semanas después de la cicatrización. Generalmente, se limita a los bordes de la herida y suele desaparecer en 2-3 años.

Las cicatrices hipertróficas suelen mejorar con el paso del tiempo, algo que no le sucede a los queloides. Como terapéutica, tanto en cicatrices hipertróficas como en queloides, pueden considerarse la crioterapia, presoterapia, infiltraciones con corticoides, láser de colorante pulsado, infiltraciones con 5-fluorouracilo o trietiminol y radioterapia.

En el edema y en la hipertrofia se produce un incremento del volumen o tamaño de un tejido, que puede ser agudo como sucede en el caso de las urticarias cuya lesión elemental es la roncha o habón (Capítulo 2) o bien puede ser crónico como es el caso de los edemas linfáticos tras cirugías o tras linfagitis de repetición.

La hiperplasia es el incremento del número de células de un tejido. Como ejemplo destacaremos las polidactilias, polimastias y apéndices preauriculares. La frecuencia de **polidactilia** (Figura 3) de las manos se ha estimado en un 0,37%, que es superior a la polidactilia de los pies. Una de las anomalías más frecuentes es la duplicación del pulgar como expresión de una polidactilia congénita. Los pacientes con polidactilia del pulgar pueden mostrar dos uñas diferenciadas y separadas por una incisión longitudinal o una única uña con una indentación central de su margen distal en caso de que la duplicidad ósea se limite a la falange distal.



Figura 4. Polimastia.



Figura 3. Polidactilia.

La polidactilia del pulgar puede ser esporádica o transmitida por herencia autosómica dominante con variable expresividad. El tratamiento quirúrgico precoz es fundamental para conseguir un restablecimiento de la funcionalidad del pulgar y por motivos estéticos.

La **polimastia** o **politelia** (Figura 4) es relativamente frecuente y se caracteriza por la presencia de uno o más pezones accesorios. También se consideran como una reliquia filogenética sin importancia. En la línea mamaria, por debajo de los pezones normales pueden haber uno o más pezones supernumerarios, unilaterales o bilateralmente. Son estructuras de color marrón claro, ligeramente sótrelevadas. Se deben diferenciar de los nevus melano-cíticos. El tratamiento es quirúrgico en el caso de que lo requiera el paciente por motivos estéticos.



Figura 5. Apéndice preauricular.

Los apéndices preauriculares (poliotias) (Figura 5) son pequeñas protuberancias que aparecen por delante del pabellón auricular. El tratamiento es la exéresis quirúrgica.



## Capítulo 5

# Lesiones elementales secundarias al nivel de la piel

---

→ ESCLEROATROFIA

→ POIQUILODERMIA

→ ESCLEROSIS

## Capítulo 5

# Lesiones elementales secundarias al nivel de la piel

---

→ ESCLEROATROFIA

→ POIQUILODERMIA

→ ESCLEROSIS

## Escleroatrofia

La escleroatrofia es una lesión elemental secundaria que asocia zonas con esclerosis y otras con atrofia. Como ejemplo de escleroatrofia estudiaremos el liquen escleroatrófico.



Figura 1. Liquen escleroso y atrófico vulvar infantil.

El liquen escleroso y atrófico (LEA) es una dermatosis inflamatoria crónica de causa desconocida que compromete la zona anogenital (Figura 1) y, en algunos casos, la piel. Afecta sobre todo a niñas y puede ser interpretado erróneamente como un signo de abuso sexual. Se manifiesta con hipopigmentación vulvar y perineal, marfilosa, bien delimitada, que adopta una disposición en "ocho" o en "lejos de arena". La epidermis es atrófica y al tacto tiene una textura apergamizada como resultado de la esclerosis de la dermis superior. Otros hallazgos frecuentes son la presencia de púrpura, telangiectasias, excoriaciones y brotes de erosiones y úlceras. En los varones ocasiona fimosis (balanopostitis xerótica obliterante). Puede provocar prurito, quemazón y estreñimiento que conduce a la formación de fisuras perianales. Como secuelas infrecuentes se han descrito sinequias y estenosis vaginales, así como reabsorción de los labios menores. En mujeres adultas puede degenerar a un carcinoma escamoso vulvar. Debe diferenciarse del vitiligo anogenital, caracterizado por máculas acrómicas acompañantes en otras localizaciones y ausencia de otros signos del LEA. En la piel puede simular una mordida en fase incipiente. Cuando la clínica no es típica, la histología ayuda a confirmar el diagnóstico. El tratamiento consiste en tandas de corticoides tópicos potentes durante los periodos sintomáticos, habiéndose descrito también resultados prometedores con los inhibidores tópicos de la calcineurina: tacrolimus y pimecrolimus.



## Poiquilodermia

La **poiquilodermia** es una lesión elemental secundaria que combina atrofia, telangiectasias y discromía, ya sea con hipo- o hiperpigmentación. A veces se acompaña de cierto eritema y esclerosis.

TABLA XVII: POIQUILODERMIAS

- Dermatomiositis
- Radiodermatitis crónica
- Síndrome de Rothmund-Thomson
- Poiquilodermia atrófica vascular (micosis fungoide)
- Poiquilodermia por corticoides tópicos

La dermatomiositis infantil (DMI) es una dermatosis crónica asociada a una miopatía inflamatoria de etiología desconocida. Las lesiones dermatológicas preceden a la afectación muscular en más de la mitad de los casos e incluso pueden ser la única manifestación del proceso denominándose dermatomiositis idiopática cuando no aparece miopatía clínica, bioquímica, radiológica, electromiográfica ni histológica en un periodo de 2 años. Las manifestaciones cutáneas específicas son el signo de Gottron (máculas o pápulas eritemato-violáceas) descamativas sobre prominencias óseas articulares en el dorso de los dedos, los codos, las rodillas y los tobillos) y el exantema heliotropo (eritema violáceo, con o sin edema, en los párpados superiores). A veces aparecen exantemas máculo-papulosos, eritemato-descamativos, fotosensibles, en general pruriginosos, afectando el tronco, las superficies de extensión de las extremidades, la cara y el cuero cabelludo. Con el tiempo y en ocasiones de forma muy rápida, sobre cualquiera de estas lesiones aparece una piel fina, atrofica, seca, de aspecto arrugado como papel de fumar, con áreas blanquecinas o marfiláceas reticadas, telangiectasias y descamación furfurácea (Figura 1). A veces son tan prominentes estos hallazgos que han motivado la denominación específica de poiquilodermatomiositis. El



Figura 1. Poiquilodermatomiositis.

tratamiento de elección son los corticoides sistémicos asociados a "gammaglobulinas" endovenosas e inmunosupresores. Para las lesiones cutáneas son útiles los fotoprotectores, los corticoides tópicos tipo prednicarato o mometasona, los inhibidores tópicos de la calcineurina, y antiprurícticos orales.



Figura 2. Radiodermatitis crónica.

La radiodermatitis crónica o tardía (Figura 2) aparece generalmente dos años después de una irradiación a dosis superiores de 12-15 Gy. Es la consecuencia inevitable de una radiodermatitis aguda de segundo (exudativa o ampulosa) y tercer (úlceras o necrosis) grado y depende de la dosis absorbida por la zona en cuestión. Se manifiesta como zonas irradiadas recubiertas por una epidermis atrofica y seca, con telangiectasias y discromia, alteración hídrica e hiperpigmentación. La desaparición de los anexos condiciona una alopecia y una anhidrosis localizadas. Sobre estas lesiones pueden formarse úlceras tóxicas secundarias o traumatismos mínimos, con escasa tendencia a la curación. También son propensas al desarrollo de carcinomas escamosos, más agresivos que los secundarios a la radiación ultravioleta.

## Esclerosis

La esclerosis es la condensación de los elementos que componen un tejido. La piel se vuelve indurada, firme, imposible de pellizcar y, con frecuencia, se adhiere a los planos subyacentes. Pueden desaparecer los anejos, ocasionando alopecia y anhidrosis en la zona afectada.

TABLA XVIII: ESCLEROSIS

Esclerodermia localizada	→	Morfeas
Esclerosis sistémica	→	Esclerodermia difusa Esclerodermia limitada (síndrome CREST*)
Fascitis eosinofílica		
Síndromes esclerodermiformes	→	Enfermedad crónica del injerto contra el huésped Medicamentos Tóxicos Fenilcetonuria Síndrome de Werner

\* CREST, CalcinosiS, Reynaud, estenosis Esofágica, eSclerodactilia, y Telangiectasias.

Las morfeas o esclerodermias localizadas son un grupo heterogéneo de procesos caracterizados por una esclerosis del tejido conectivo que sólo afectan la piel y a veces los tejidos subyacentes, tales como la grasa, la fascia, la musculatura y el tejido periósteo. No se acompañan de fenómeno de Raynaud. Tienen escasa repercusión sistémica pero pueden provocar alteraciones funcionales graves y llegar a ser muy desfigurantes. En la infancia se distinguen básicamente la morfea en placas y la morfea lineal. La primera se manifiesta con escasas máculas eritemato-violáceas, redondeadas u ovoides, de varios centímetros de diámetro, que en pocas semanas o meses se transforman en placas induradas de color blanco nacarado, con superficie lisa y brillante (Figura 1), en ocasiones rodeadas de un halo violáceo. En su interior puede desaparecer el pelo y las glándulas sudoríparas como resultado de la intensa fibrosis. Las lesiones evolucionan lentamente dejando máculas pardoáceas residuales sin apenas induración. La localización preferente es el tronco, sobre todo en la zona de la cintura. En la morfea lineal, las placas induradas unilaterales afectan la cara y el cuerpo cabelludo (esclerodermia "en coup de sabre") o las extremidades. Provocan retracciones musculares y atrofia de los huesos subyacentes, con secuelas funcionales y estéticas graves. Se asocia a fenómeno de Raynaud y anticuerpos antinucleares en sangre periférica. Los tratamientos (corticoides tópicos y sistémicos, vitamina D tópica, fotoquimioterapia, metotrexato y otros inmunosupresores) son poco eficaces.

La esclerosis sistémica es un trastorno generalizado del tejido conectivo que afecta la piel y los órganos internos y muy a menudo está precedida por el fenómeno de Raynaud. Las manifestaciones cutáneas son claves para el diagnóstico, pero la gravedad y el pronóstico están relacionados con la afectación visceral. Los dos parámetros para clasificar la esclerosis sistémica son: el modo de progresión durante el primer año y la localización y extensión de la esclerosis. Semanas, meses o años después sigue el periodo indurativo: la piel se torna dura, lisa y se adhiere a placas profundas. En la forma limitada, la esclerosis puede afectar desde los dedos (esclerodactilia) hasta las articulaciones del codo o la rodilla (acroscierosis); el fenómeno de Raynaud precede a la sintomatología



Figura 1. Esclerodermia localizada (morfea en placas).



Figura 2. Esclerosis sistémica.



cutánea durante años, no existe afectación articular ni visceral grave y se asocia a la presencia de anticuerpos anticentrómero. El llamado síndrome CREST es una forma de esclerosis sistémica limitada. En la esclerosis sistémica difusa, la esclerosis afecta la zona proximal de las extremidades y el tronco, progresa centripétamente desde los dedos en menos de un año y aparece simultáneamente o poco después (antes del año) que el fenómeno de Raynaud. En estos casos, la afectación articular y sistémica es grave y temprana, se detectan anticuerpos anti-Scl70 y la supervivencia es mucho menor que en las formas limitadas. En ambas formas, la cara adquiere un aspecto muy característico (Figura 2): desaparición de las arrugas, inexpresividad, microstomía, nariz afilada, arrugas peribucales y discromía moteada. La fibrosis puede destruir los anejos, ocasionando alopecia y anhidrosis, y favorece el desarrollo de úlceras sobre las prominencias óseas articulares. Sólo disponemos de tratamientos sintomáticos, ya que las alternativas disponibles en la actualidad (corticoides, ciclosporina, D-penicilamina, colchicina...) siguen siendo poco satisfactorias.

## Capítulo 6

### Lesiones elementales secundarias bajo el nivel de la piel

→ EROSIÓN
→ ÚLCERA
→ GANGRENA
→ EXCORIACIÓN
→ FISURA
→ ATROFIA
→ CICATRIZ ATRÓFICA
→ APLASIA

## Erosión, Úlcera, Gangrena, Excoriación, Fisura, Atrofia, Cicatriz atrófica, Aplasia

Dentro de este capítulo revisaremos aquellas lesiones elementales secundarias que se sitúan bajo el nivel de la superficie cutánea. Incluimos: erosión, úlcera, gangrena, excoriación, fisura, atrofia, cicatriz atrófica y aplasia.

TABLA XIX: LESIONES ELEMENTALES SECUNDARIAS BAJO EL NIVEL DE LA PIEL

Erosión	→	Erosiones por impétigo ampolloso Dermoabrasión quirúrgica rotatoria
Úlcera	→	Serpinginosas Fagedémicas Terebrantes
Gangrena	→	Secas: arteriosclerosis Húmedas: infecciones graves de la piel
Excoriación	→	Dermatosis artefacta Acné excoriado
Fisura	→	Fisuras de los talones Fisuras de los pulpejos (pulpitis)
Atrofia	→	Estrías de distensión Atrofia por morfea
Cicatriz atrófica	→	Herpes zóster / Herpes simple Acné
Aplasia	→	Aplasia cutis Ausencia del pabellón auricular (anotia)

## Erosión

La erosión es una lesión húmeda, circunscrita, deprimida respecto de la piel adyacente y que se produce como consecuencia de la pérdida parcial de la epidermis. Es decir, se pierden varias capas del cuerpo mucoso del Malpighio por encima de la capa basal.



Figura 1. Erosión tras impétigo ampoloso.

La curación se produce sin dejar cicatriz. Como ejemplos característicos de erosiones cabe señalar las secundarias a síndrome de escaldadura estafilocócica o bien otras dermatosis ampollosas (impétigo) en las cuales tras la ruptura de la vesícula queda la erosión (Figura 1).



Figura 2. Erosión tras dermoabrasión quirúrgica.

También se produce una erosión cuando efectuamos con fines terapéuticos una dermoabrasión quirúrgica rotatoria (Figura 2).





## Úlcera

La úlcera es una lesión elemental en la cual se ha producido una pérdida o destrucción de la epidermis y de, al menos, la dermis papilar.

Clínicamente se manifiestan por áreas denudadas en el tegumento. En la descripción hemos de considerar la topografía, el tamaño, la forma, los bordes, el fondo, la existencia de secreciones, etc. También es necesario valorar el aspecto de la piel circundante, la sensibilidad, la temperatura, la existencia de pulsos arteriales, e incluso la repercusión en las cadenas ganglionares locorregionales.



Figura 3. Úlceras por presión en un niño con retraso psicomotor.

Las úlceras serpiginosas tienen contornos policíclicos ya que avanzan por unos lados y curan por otros. Las úlceras fagedémicas se expanden de manera continua excéntrica. Las úlceras terebrantes son profundas y destructivas.

Su localización puede ayudarnos a conocer su origen. Las úlceras hipertensivas o isquémicas tienden a localizarse en la cara externa del tobillo. Las úlceras por estasis asientan en la superficie medial del tobillo. Las úlceras de decúbito se presentan en los puntos de presión (Figura 3). Las úlceras facticias tienen bordes rectos o angulados. Otros factores etiológicos de las úlceras son: trombosis, isquemia, fenómeno de Raynaud, arteriosclerosis, etc.

## Gangrena

La gangrena es una lesión elemental que cursa con la necrosis de la piel y la formación de una escara o esfacelo. La escara o esfacelo es una membrana necrótica adherente que asienta en la úlcera.



Figura 4. Excoriaciones.

Las gangrenas secas se deben a obliteraciones arteriales.

Las gangrenas húmedas son debidas a infecciones cutáneas por estreptococos o por clostridios.

## Excoriación

Es una excavación superficial de la epidermis generalmente ocasionada por el rascado. Su morfología puede ser lineal (dermatitis artefacta) (Figura 4) o puntiforme en el caso de las excoriaciones sobre lesiones de acné.

Sin embargo, las excoriaciones son un hallazgo frecuente en cualquier dermatosis en la cual haya picor.



Figura 5. Fisura en pulpejo de dedo.

## Fisuras

Son lesiones lineales a consecuencia de la ruptura de la superficie cutánea. Generalmente son dolorosas y ocasionalmente pueden sangrar. Son frecuentes las fisuras de los pulpejos de los dedos (Figura 5) en pacientes con eccema de manos o psoriasis. Pueden observarse fisuras en la queilitis angular debido a micosis, o a infecciones bacterianas. También son muy comunes las fisuras que asientan sobre los talones en áreas de hiperqueratosis.



Figura 6. Estrías de distensión.

## Atrofia

Se define la atrofia como la disminución del tamaño de una célula, de un tejido, de un órgano o de una parte del cuerpo humano.

La atrofia epidérmica se refiere a una pérdida del grosor por disminución del número de capas y células epidérmicas. Clínicamente apreciamos una epidermis delgada y casi transparente. La atrofia de la dermis resulta de la disminución del tejido conectivo de la dermis papilar y/o reticular, generalmente secundario a la inflamación o traumatismo. Puede haber atrofia de la epidermis y de la dermis como sucede en las estrías de distensión (Figura 6).



Figura 7. Atrofia en una morfea.

Si no hay atrofia epidérmica acompañante sólo vamos a apreciar una depresión de la piel más o menos profunda según el grado de atrofia dérmica. Ocasionalmente la atrofia afecta al tejido celular subcutáneo, como sucede en algunas formas de morfeas (Figura 7).



Figura 8. Cicatrices atróficas postherpes simple.

### Cicatrices atróficas

La cicatriz es una neoformación de tejido conjuntivo que surge para reparar una pérdida de sustancia cutánea secundaria a un tratamiento o a un proceso inflamatorio. La cicatriz se puede localizar en dermis, hipodermis y tejidos profundos. Un ejemplo de dermatosis causante de cicatrices atróficas en la infancia es el herpes simple (Figura 8). Las zonas cicatriciales se aprecian a un nivel inferior a la piel sana adyacente.





Figura 9. Cicatrices atróficas por acné (también hay pápulas, pústulas y comedones).

Tras la pubertad el desarrollo de intensas lesiones de acné puede predisponer a la aparición de cicatrices atróficas muy características y que plantean siempre un reto terapéutico (Figura 9).



Figura 10. Cicatrices postvaricela.

En la infancia también son frecuentes las cicatrices atróficas por varicela (Figura 10). Sin embargo, esta patología es probable que remita en el futuro tras la introducción de la vacuna de la varicela.



Figura 11. Aplasia cutis del cuero cabelludo.

## Aplasia

La aplasia y la hipoplasia se refieren a la ausencia o reducción del número de elementos cutáneos. Su origen es casi siempre congénito y destacamos como ejemplo la aplasia cutis (Figura 11) o la ausencia del pabellón auricular (anotia).

# ÍNDICE

<b>CAPÍTULO 1.</b>	
<b>Clasificación de las lesiones elementales .....</b>	<b>9</b>
<b>CAPÍTULO 2.</b>	
<b>Lesiones elementales primarias sobreelevadas .....</b>	<b>11</b>
Pápula .....	13
Verruga vulgar .....	14
Verruga plana .....	14
Nevus intradérmico .....	15
Enfermedad de Letterer-Siwe .....	15
Liquen <i>ruber</i> plano .....	16
Enfermedad de Gianotti-Crosti .....	16
Acné comedoniano .....	17
Queratosis pilar simple .....	17
Psoriasis.....	18
Pitiriasis liquenoide .....	18
Pitiriasis <i>rubra</i> pilar .....	19
Enfermedad de Darier .....	19
<i>Molluscum contagiosum</i> .....	20
Sarcoidosis .....	20
Granuloma anular .....	21
Acné papular inflamatorio .....	21
Púrpura de Schönlein-Henoch .....	22
Xantogranuloma juvenil .....	22
Placa .....	23
Dermatofitosis .....	24
Psoriasis en placas .....	24
Dermatitis seborreica .....	25
Pitiriasis rosada de Gibert .....	25
Neurodermitis .....	26
Eccema de contacto.....	26
Nevus epidérmico .....	27
Edema agudo hemorrágico del lactante .....	27
Celulitis .....	28
Linfoma cutáneo de células T .....	28
Necrobiosis lipoídica .....	29
Pseudoxantoma elástico .....	29
Vesícula y ampolla .....	31
Impétigo ampolloso .....	32
Síndrome de la escaldadura estafilocócica .....	32
Eccema de contacto alérgico .....	33
Dishidrosis .....	33
Herpes simple .....	34
Varicela-zóster .....	34

Epidérmolisis ampollosa hereditaria .....	35
<i>Incontinentia pigmenti</i> de Bloch-Swezberger.....	35
Picadura de artrópodo .....	36
Eritema multiforme .....	36
Necrólisis epidérmica tóxica .....	37
Dermatitis herpetiforme .....	37
Dermatosis ampollosa por IgA lineal .....	38
<b>Pústula</b> .....	39
Foliculitis .....	40
Intértrigo candidósico .....	40
Querion de Celso .....	41
Herpes simple .....	41
Síndrome boca-mano-pie .....	42
Sarna .....	42
Acné neonatal .....	43
Eritema tóxico neonatal .....	43
Acropustulosis infantil .....	44
Erupciones acneiformes .....	44
Pustulosis exantemática aguda generalizada .....	45
Psoriasis pustulosa .....	45
<b>Roncha</b> .....	47
Urticaria .....	48
Mastocitosis (signo de Darier) .....	48
Angioedema .....	49
<b>Quiste</b> .....	51
Quiste infundibular .....	52
Quiste miliar .....	53
Esteatocistoma .....	54
Quiste dermoide .....	54
Pseudoquiste del pabellón auricular .....	55
Pseudoquiste mucoide digital .....	55
<b>Queratosis</b> .....	57
Ictiosis .....	58
Queratodermia palmo-plantar .....	59
<b>Tubérculo</b> .....	61
Tuberculosis cutánea por inoculación .....	62
Lupus vulgar .....	62
<b>Goma</b> .....	63
Esçrofulodermia .....	64
<b>Tumor</b> .....	65
Nevus melanocítico congénito .....	67
Nevus melanocítico adquirido .....	68
Nevus de Spitz .....	68
Nevus displásico o atípico .....	69
Melanoma .....	69
Nevus azul .....	70
Nevus compuesto .....	70
Fibromatosis plantar .....	71



Hemangioma .....	71
Hemangioma ulcerado .....	72
Malformación venosa .....	72
Linfangioma .....	73
Siringoma .....	73
Tricoepitelioma .....	74
Pilomatricoma .....	74
Dermatofibroma .....	75
Granuloma piogénico .....	75
Angioqueratoma negro solitario .....	76
Glomangioma .....	76
Lipoma .....	77
Carcinoma escamoso .....	77
Dermatofibrosarcoma protuberante .....	78
Neurofibroma .....	78
Angiofibroma .....	79
Nevus sebáceo .....	79
Nevus queratinocítico verrucoso .....	80
Nevus epidérmico verrucoso inflamatorio lineal .....	80
<b>CAPÍTULO 3. Lesiones elementales primarias al nivel de la piel</b>	<b>81</b>
<b>Mácula</b>	<b>83</b>
Vitiligo .....	85
Piebaldismo .....	85
Nevus acrómico .....	86
Nevus anémico .....	86
Leucodermia postinflamatoria .....	87
Pitiriasis alba .....	87
Hipomelanosis <i>guttata</i> idiopática .....	88
Halo nevus o nevus de Sutton .....	88
Mácula hipopigmentada (Epiloia) .....	89
Hipomelanosis de Ito .....	89
Hiperpigmentación postinflamatoria .....	90
Dermatitis de <i>berloque</i> .....	90
Pitiriasis versicolor .....	91
Eritema fijo pigmentario .....	91
Púrpura pigmentaria crónica .....	92
Mácula café con leche .....	92
<i>Incontinentia pigmenti</i> de Bloch-Swezberger .....	93
Urticaria pigmentosa .....	93
Nevus melanocítico juntural .....	94
Mácula melanótica labial .....	94
Nevus <i>spilus</i> .....	95
Nevus de Becker .....	95
Efélide .....	96
Lentigo .....	96
Mancha mongólica .....	97
Nevus de Ota .....	97
Tatuaje .....	98
Nevus <i>flammeus</i> .....	98
Virasis .....	99
Exantema maculoso .....	99
Lupus eritematoso sistémico .....	100
Coagulación intravascular diseminada .....	100

Nódulo	101
Forúnculo .....	102
Hidrosadenitis supurativa .....	102
Eritema nodoso .....	103
Panarteritis nodosa .....	103
Necrosis grasa subcutánea del recién nacido .....	104
<b>CAPÍTULO 4. Lesiones elementales secundarias sobreelevadas</b>	<b>105</b>
Escama	107
Descamación furfurácea .....	108
Escama untuosa .....	108
Escama micácea .....	109
Eritrodermia psoriásica .....	109
Costra	111
Costra melicérica (impétigo) .....	112
Ectíma .....	112
Aumento de un tejido	113
Queloides .....	114
Cicatriz hipertrófica .....	114
Hiperplasia .....	115
Polimastia o politelia .....	115
Poliotia .....	116
<b>CAPÍTULO 5. Lesiones elementales secundarias al nivel de la piel</b>	<b>117</b>
Escleroatrofia	119
Liquen escleroso y atrófico .....	120
Poiquilodermia	121
Dermatomiositis .....	122
Radiodermatitis crónica .....	122
Esclerosis	123
Morfea .....	124
Esclerosis sistémica.....	124
<b>CAPÍTULO 6. Lesiones elementales secundarias bajo el nivel de la piel</b>	<b>127</b>
Erosión .....	130
Úlcera .....	131
Gangrena .....	131
Excoriación .....	131
Fisura .....	132
Atrofia .....	132
Cicatriz atrófica .....	133
Aplasia .....	135