

Tumores cutáneos

R. Grimalt Santacana

Granuloma piógeno

Concepto

El granuloma piógeno (GP), botriomicoma o granuloma teleangiectásico es una lesión protuyente que se manifiesta como un nódulo elevado de aspecto angiomatoso y con tendencia ulcerativa.

Es un tumor frecuente que afecta a los dos sexos con la misma incidencia, que habitualmente aparece en niños y jóvenes adultos y que es excepcional en ancianos.

La etiología de este tumor vascular no queda completamente aclarada, pero a menudo aparece posteriormente a un traumatismo (picadura de insecto, forúnculo, excoiaciones repetidas, pinchazos accidentales). No se ha podido determinar la influencia patógena de ningún microorganismo, y en realidad más que un tumor se trataría de una hiperplasia vascular localizada por liberación local de factores angiogénicos. Por su aspecto clínico tumoral, y su alta incidencia, ha sido incluido en este capítulo.

Clínica

El GP se manifiesta como una lesión que puede ser sesil, pero que frecuentemente aparece pedunculada, de forma redondeada, de dimensiones variables desde pocos mms hasta 5 cm, de color rojo encendido o eritematoso violáceo, de consistencia blanda y de superficie uniforme o irregular y a veces hiperqueratósica (Fig. 1). Esta lesión, no pulsátil, resulta sólo parcialmente depresible y habitualmente, si no se trata, se ulcera y sangra con facilidad y posteriormente se cubre de una escamocotra hemática.



Fig. 1. Granuloma piogénico en el antebrazo de un niño de 5 años.

Como localizaciones características podemos señalar los dedos de las manos, los labios y la parte alta del tronco. El GP es totalmente asintomático.

Raramente se pueden observar GPs múltiples y se ha descrito la satelitosis con pequeños y numerosos GPs alrededor de un GP primario central.

Diagnóstico

El reconocimiento del GP es habitualmente fácil por su aspecto claramente vascular y por la velocidad de aparición del mismo. En los tumores pedunculados el anillo estrecho que lo circunda resulta muy característico.

Diagnóstico diferencial

El nevus de Spitz, el angioma tuberoso, el melanoma, los granulomas infecciosos y el glomangioma pueden confundirse clínicamente con el GP.

Tratamiento

El GP es una lesión benigna que en pocas semanas llega a la dimensión definitiva y luego se estabiliza. No presenta gravedad ni aún en los casos con lesiones múltiples. Después de la electrofulguración la recidiva es frecuente si no se fulgura la base del pedúnculo con cierta profundidad. Dependiendo de la localización puede ser extirpado quirúrgicamente, electrofulgurado, eliminado por criocirugía o destruido por láser.

Pilomatrixoma

Concepto

El pilomatrixoma es un tumor benigno constituido por células parecidas a las de la matriz del pelo. Se manifiesta como un nódulo de consistencia dura, de localización hipodérmica.

Es un tumor raro, que afecta principalmente a niños y adolescentes y su incidencia es discretamente mayor en el sexo femenino. En algunas familias se ha descrito asociado a la distrofia miotónica.

Clínica

El pilomatrixoma se manifiesta como un nódulo de forma irregularmente redonda o mamelonado, de consistencia dura, a menudo pétreo, de dimensiones variables de 0,5 a 5 cm y que normalmente crea poco relieve en la piel; es decir es un tumor más palpable que visible



Pilomatrixoma en zona maxilar de una niña de 7 años.

(Fig. 2). La lesión, a la palpación, es fácilmente desplazable sobre los planos inferiores y asintomática a la presión.

Típicamente se localiza en la cara, en la región temporo zigomática, o en las extremidades superiores. Localizaciones como el cuello o el tronco resultan más inhabituales.

Una vez llega a su dimensión máxima tiende a permanecer de modo invariable.

Diagnóstico

Desde un punto de vista clínico el diagnóstico puede realizarse por la dureza del tumor, por la localización característica del mismo y por la lentitud en la evolución. Sólo una extirpación con análisis histológico permitirá confirmar la sospecha clínica.

Diagnóstico diferencial

Otros tumores más inhabituales pueden dificultar el diagnóstico. El dermatofibroma, el xantogranuloma juvenil o el tricoepitelioma pueden ser clínicamente indistinguibles.

Tratamiento

El único tratamiento posible, aunque no necesario, es el tratamiento quirúrgico.

Glomangioma

Concepto

El glomangioma o tumor glómico es una neoplasia benigna del glomus arteriosus que se puede manifestar clínicamente tanto como un nódulo único, doloroso, y frecuentemente localizado en las extremidades, como con lesiones múltiples indolentes de aspecto angiomatoso.

Es una afección rara, que aparece más típicamente en sujetos adultos, aunque existen formas familiares que empiezan a manifestarse en edad escolar.

Su causa es desconocida, pero se han descrito

casos postraumáticos y parece que las formas familiares se transmitirían de forma autosómica dominante.

Clínica

El glomangioma solitario es un nódulo de color rojizo o eritemato violáceo de forma redondeada, de dimensiones desde pocos milímetros hasta un centímetro y que resulta muy doloroso a la palpación. Se localiza típicamente en las extremidades y especialmente en la sede subungueal donde resulta muy molesto. Los glomangiomas múltiples son mayores, de color más azulado, claramente depresible y normalmente poco dolorosos. Son más típicos en el tronco y en la cara, donde tienden a agruparse.

Diagnóstico

Desde un punto de vista clínico el diagnóstico puede realizarse por el aspecto angiomatoso del tumor y por el dolor selectivo que despierta a la palpación. Sólo la extirpación con estudio histológico permitirá confirmar la sospecha clínica.

Diagnóstico diferencial

Las lesiones únicas deben diferenciarse del neurinoma y del espiroadenoma ecrino (un tumor raro de las glándulas sudoríparas).

Tratamiento

El curso es crónico sin ninguna tendencia a la resolución espontánea. En las formas múltiples familiares es posible apreciar la aparición de nuevos elementos.

El único tratamiento posible es quirúrgico.

Xantogranuloma juvenil

Concepto

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es sin duda el tumor histiocitario más frecuente en niños. Forma parte de un grupo de histiocitosis caracterizadas por el acúmulo de histiocitos reactivos en distintos tejidos del organismo.

La clasificación de las histiocitosis propuesta por Chu y quizás no utilizada aún por todos los clínicos en la práctica diaria, las divide en tres grupos distintos: las histiocitosis de clase I, las de clase II y las de clase III. Muchos autores siguen utilizando, sobretodo para las formas puras cutáneas, la división en dos grupos: Histiocitosis de células de Langerhans (HCL) e Histiocitosis de células no de Langerhans (HCNL).

Las histiocitosis de clase I (antiguas HCL): son histiocitosis reactivas en las que el principal tipo celular es el fenotipo de célula de Langerhans. Los pacientes con este tipo de histiocitosis se pueden clasificar dependiendo de los órganos a los que la enfermedad afecte. La afectación ósea es la que marca una clara diferencia y



Figs. 3 y 4. Xantogranulomas juveniles.

configura un pronóstico distinto dentro de este grupo.

Las histiocitosis de clase II (antiguas HCNL): también denominada por algunos autores «histiocitosis de células mononucleadas fagocíticas distintas de las células de Langerhans», se caracterizan por el acúmulo en distintos tejidos corporales de histiocitos reactivos con el consiguiente daño tisular. Dentro de este grupo se pueden incluir al dermatofibroma, al xantogranuloma juvenil y a la reticulohistiocitosis multicéntrica. La principal característica de este tipo de histiocitosis es su naturaleza reactiva y no neoplásica y la total falta de proliferación por parte de las células de Langerhans.

Las histiocitosis de clase III o histiocitosis malignas incluyen la leucemia monocítica, la histiocitosis maligna pura y al verdadero linfoma histiocítico también llamado histiosarcoma.

Clínica

Clínicamente el XGJ se presenta como una lesión pápulo-nodular única o múltiple que puede variar de pocos milímetros a varios centímetros, totalmente asintomática y que se localiza típicamente en el polo cefálico en pacientes de edad comprendida entre los 6 meses y los 2 años (Figs. 3 y 4). La pápula puede presentar inicialmente un color rosado que posteriormente, al aumentar el tamaño, adquiere color amarillento que correspondería a la xantomización histológica. Las formas múltiples pueden aparecer en distintos brotes.

Diagnóstico

Clínicamente el tumor se diagnostica por la falta de clínica y por el típico aspecto amarillento de las lesiones evolucionadas. El aspecto histológico resulta altamente sugestivo.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial más difícil debe hacerse con el Nevus de Spitz. El XGJ con el paso del tiempo cambia del color rojo inicial (indistinguible del nevus de Spitz) a un color

amarillento característico. Las dos lesiones tienden a localizarse en la cabeza y la franja de edad es también muy parecida.

Las formas múltiples de XGJ, también denominadas formas micronodulares deben diferenciarse de otras histiocitosis de clase II como la Histiocitosis Cefálica Benigna o el Histiocitoma Eruptivo Generalizado.

Tratamiento

El XGJ es una enfermedad autoresolutiva por lo que no precisa ningún tipo de tratamiento.

En algunas ocasiones la extirpación quirúrgica de las lesiones puede facilitar el diagnóstico de las mismas o solucionar problemas estéticos.

Linfocitoma cutis

Concepto

El linfocitoma cutis o pseudolinfoma de Spiegler-Fendt es una afección linfo proliferativa B que clínicamente se manifiesta en forma de una o más lesiones de tipo habitualmente nodular.

Es una enfermedad inhabitual que puede aparecer en cualquier momento de la vida pero es más frecuente en niños y también en sujetos ancianos.

Se trata en realidad de un proceso hiperplásico más que neoplásico, en el que la hiperplasia linfoide sería secundaria a una estimulación antigénica prolongada en la zona en que se localiza el tumor. Sea cual sea la naturaleza del estímulo, la mayor parte de las veces queda enmascarado y en la práctica sólo se registran los casos que siguen a la picadura de un artrópodo o que constituyen la expresión de la enfermedad de Lyme.

Clínica

El linfocitoma cutis se localiza típicamente en cara y brazos, pero puede afectar cualquier parte del tegumento. Normalmente se trata de una lesión única, nodular, elevada sobre el plano cutáneo, de forma redondeada, de

diámetro variable entre pocos mm hasta uno o dos cm, de color rojo oscuro o eritemato violáceo, de superficie uniforme no descamativa y de consistencia parenquimatosa y móvil sobre los planos profundos.

De un modo inhabitual las lesiones pueden presentarse en placa y son siempre asintomáticas.

Diagnóstico

El tipo de lesión nodular eritematosa, elástica al tacto, y que a menudo sigue a una picadura de insecto, permite llegar al diagnóstico. A menudo es necesario recurrir a la histología para confirmar dicha sospecha. En estos casos se aprecia un intenso infiltrado inflamatorio en cuña que afecta toda la dermis llegando a menudo hasta hipodermis y constituido casi en totalidad de pequeños linfocitos B. En ocasiones se pueden apreciar centros germinativos con centrocitos, centroblastos, histiocitos y células plasmáticas.

Diagnóstico diferencial

Una picadura de insecto en un sujeto atópico pueden llegar a formar una lesión considerable, pero siempre presenta el punto central característico y evoluciona en tiempo más corto. Un linfoma cutáneo, una leishmaniasis (botón de oriente), un nevus de Spitz, un xantogranuloma juvenil o hasta un hemangioma histiocitoide pueden resultar difíciles de diferenciar. En los casos dudosos resulta muy útil realizar un estudio histológico.

Tratamiento

El curso es crónico y puede durar meses o incluso años, pero tiene una lenta tendencia a la resolución espontánea sin dejar cicatriz residual.

La infiltración con corticoesteroides o la cirugía pueden resolver de un modo más rápido los casos que requieran, por otros motivos, un tratamiento inmediato.

Dermatofibroma

Concepto

Los dermatofibromas (DF) son pápulas y nódulos bien definidos, habitualmente asintomáticos, cuyo tamaño varía desde unos pocos milímetros a más de 2 cm y que se localizan típicamente en las extremidades. Son lesiones más frecuentes en la edad adulta pero no son raros los casos descritos en niños. El dermatofibrosarcoma protuberans constituye la variedad maligna de este tumor.

Clínica

En general los DF aparecen unas semanas o meses después de haberse producido una lesión, habitualmente penetrante. Lo más habitual son picaduras de insecto o pinchazos accidentales, pero se han descrito también después de vacunaciones.

Clínicamente se trata de lesiones nodulares, habitualmente únicas, de color marrón, no dolorosas a la presión, que tienden a oscurecerse en una primera fase y a despigmentarse y a aplanarse posteriormente (Fig. 5).

Las lesiones tienden a palparse en forma de «botón» o «pastilla» debajo de la piel.

El DF recidivante progresivo de Darier-Ferrand o dermatofibrosarcoma se desarrolla lentamente, se localiza habitualmente en la espalda y el abdomen y tiene la capacidad de invadir el hueso. Algunos autores dudan que estas dos entidades estén realmente relacionadas.



Fig. 5. Dermatofibroma en el abdomen de un niño de 11 años.

Diagnóstico

El diagnóstico clínico acostumbra a ser fácil. No siempre es posible recabar del interrogatorio el antecedente de un traumatismo. La palpación de “la pastilla” resulta muy sugestiva. En casos dudosos la extirpación con biopsia confirmatoria pueden resultar de utilidad.

Diagnóstico diferencial

En el diagnóstico diferencial es necesario incluir básicamente al dermatofibrosarcoma protuberans, y en realidad la extirpación diagnóstica puede ser justificada por esta posibilidad.

Tratamiento

El dermatofibroma no precisa tratamiento ya que es un tumor que permanece estable en el tiempo con una cierta tendencia a aplanarse y hacerse menos visible.

En casos estéticamente molestos la crioterapia por contacto y la extirpación quirúrgica son útiles.

Mastocitoma

Concepto

La mastocitosis es una alteración proliferativa de los mastocitos que clínicamente se ma-

nifiesta con lesiones maculares, papulosas o nodulares o más raramente con un infiltrado generalizado de la piel. La urticaria pigmentosa es la variedad más frecuente y consiste en lesiones de un color marrónáceo pigmentado característico, y se presentan bajo la forma de máculas de pequeño tamaño, o bien de elementos papulosos distribuidos de manera generalizada por toda la piel. En todas las formas de mastocitosis existe el fenómeno del dermatografismo o fenómeno de Darier: al frotar sobre la superficie de la lesión se produce una urticación intensa que desborda más o menos el área pigmentada y que resulta intensamente pruriginosa. Las formas únicas nodulares son las únicas que pueden conllevar un diagnóstico diferencial de tipo tumoral y por tanto son las únicas que serán tratadas en este apartado.

Clínica

La lesión única aparece en un 10-15% de los casos infantiles y se denomina . Éste se presenta como una placa más o menos oval, a menudo eritematosa u oscura, moderadamente elevada sobre el plano cutáneo, de consistencia duro-elástica y con una superficie lisa o en “piel de naranja”. Típicamente se localiza en las extremidades o el tronco y en la anamnesis clínica pueden existir episodios de urticación en relación con baños calientes o roce accidental (Figs. 6 y 7).



Figs. 6 y 7. Mastocitomas.



Diagnóstico

El diagnóstico clínico acostumbra a ser fácil por el típico color de la lesión y el aspecto de la piel que lo cubre en "piel de naranja". En casos dudosos y para confirmar el diagnóstico, puede resultar útil frotar, mediante un depresor lingual u otro objeto romo, la superficie de la lesión con la consecuente urticación de la misma (Signo de Darier). Sólo en contadas ocasiones puede resultar imprescindible la biopsia confirmatoria que muestra la presencia de los típicos mastocitos bien visibles con la tinción de Giemsa o con la tinción naranja de acridina.

Diagnóstico diferencial

Existen pocos tumores dermatológicos con un signo de Darier positivo. Los xantogranulomas pueden presentar en forma leve un discreto enrojecimiento al ser frotados. Las lesiones

aisladas de mastocitosis son normalmente mayores y no tan amarillentas.

Tratamiento

El mastocitoma solitario tiende a desaparecer espontáneamente en un periodo que puede variar de 6 meses a varios años. Es necesario evitar estímulos físicos y químicos que provoquen la degranulación del mastocito, como el frío, el calor, el roce mecánico, el alcohol, la aspirina, la codeína, los opiáceos, la procaína o la polimixina B. Resulta imprescindible evitar el traumatismo directo de la lesión mediante un manejo cuidadoso y/o la utilización de apósitos específicos aislantes.

En formas ampollosas o laceradas el tratamiento sintomático resulta necesario.

En las formas únicas y localizadas, no son necesarios ni los antihistamínicos ni la dieta.

Bibliografía

1. Armijo M, Camacho F. Tratado de Dermatología. Aula Médica ed. Madrid 1998.
2. Caputo R, Grimalt R, Gelmetti C, Cottoni F. Unusual aspects of juvenile xantogranuloma *J Am Acad Dermatol* 1993;29:868-870.
3. Di Bacco RS, De Leo VA. Mastocytoses and the mast cell. *J Am Acad Dermatol* 1982;7:709-713.
4. Ferrando J, Grimalt R. Xantomatosis normolipémicas. *Monogr Dermatol* 1995;7:340-359.
5. Gianotti F, Caputo R. Histiocytic syndromes: A review. *J Am Acad Dermatol* 1985;13:383-392.
6. Grimalt R, Gelmetti C. Pyogenic Granuloma en: *Pediatric dermatology and dermatopathology IV*. Caputo R, Gelmetti C, Annessi G. eds. Williams and Wilkins. Philadelphia 1996.
7. Grimalt R, Caputo R. Symmetric pyogenic granuloma. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:652.
8. Grimalt R, Alessi E. Dermatofibroma. *Incontr Dermatol* 1991, 5:14.
9. Hurwitz S. *Clinical Pediatric Dermatology*. Saunders eds. Philadelphia 1988.