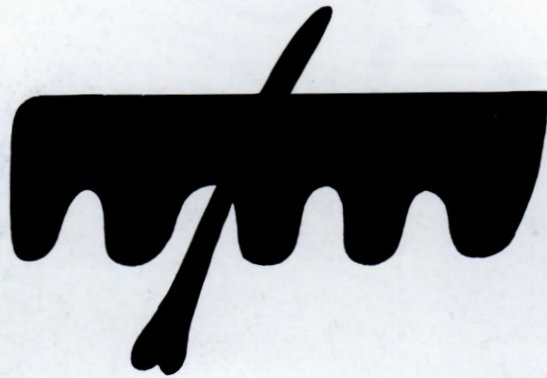


**SOCIEDAD ECUATORIANA DE DERMATOLOGIA**



**DERMATOLOGIA**



**VOLUMEN 1 - N° 2 - JUNIO 1992**

---

# DERMATOLOGIA

**SOCIEDAD ECUATORIANA DE DERMATOLOGIA**

---

## REVISTA DERMATOLOGIA

Dirección Administrativa  
Dr. Patricio Freire M.

Jefe de Redacción  
Dr. Santiago Palacios

Consejo Editor  
Dr. Servio Peñaherrera  
Dr. José Ollague  
Dr. Claudio Arias  
Dr. Mauricio Coello  
Dr. Galo Montenegro  
Dr. Oswaldo Reyes

## Laboratorios Anunciantes

Alcon  
Bayer  
Grünental  
Janssen  
Pfizer  
Sandoz  
Shcering-Plough

## SUMARIO

### EDITORIAL

P. Freire Murgueytio. 2

### REVISION

Neurofibromatosis.  
S. Palacios Alvarez. 3

### ORIGINALES

Úlcera de pierna.  
J. Villanueva, N. Arellano, F. Naranjo, P. Campos. 12

### CASOS CLINICOS

Neurofibromatosis segmentaria.  
L. Moncayo, P. Freire, S. Sotomayor, S. Medina. 19

Micetoma de la espalda.  
O. Reyes, M. Aguilar, M. Naranjo. 22

Penfigoide ampolloso.  
L. Moncayo, M. Olmedo, C. Durán, C. Rodriguez. 24

### HISTORIA DE LA DERMATOLOGIA

Historia de la Dermatología de Quito.  
G. Montenegro. 27

### NOTA NECROLOGICA

Dr. Raúl Murgueytio Stacey.  
En nuestra memoria.  
P. Freire, L. Moncayo. 30

NORMA DE PUBLICACION 32

---



---

## REVISION

---

# NEUROFIBROMATOSIS

S. Palacios Alvarez.

Servicio de Dermatología. Hospital Eugenio Espejo.  
Quito.

---

### INTRODUCCION

Las Neurofibromatosis (NF) son enfermedades producidas por alteraciones genéticas que afectan primariamente las células derivadas de la cresta neural (neurocristopatías) (1,2,3,4), se incluyen dentro de las displasias ectodérmicas congénitas, síndromes neurocutáneos congénitos o facomatosis (5,6). Desde el punto de vista dermatológico las NF se suelen estudiar dentro de las genodermatosis o los síndromes tumorales múltiples.

La primera descripción de NF se le puede atribuir a Mark Akenside, quien en 1768, reportó el caso de un hombre de aproximadamente 60 años de edad con múltiples tumores cutáneos y subcutáneos que fueron heredados de su padre y pensaba que dichas lesiones se debían a un hipercrecimiento de glándulas subcutáneas (7,8). La descripción moderna de la NF la realizó en 1822 "Friedrich Daniel von Recklinhausen" (9) quien fue el primero en notar el origen neural de este tumor, desde entonces esta enfermedad ha llevado su nombre hasta la actualidad. Han existido múltiples descripciones, algunas famosas, como el caso del "Hombre elefante" presentado en la Sociedad Patológica de Londres en 1884, por Sir Frederick Treves (10). En 1918 Prieser y Davenport determinan el carácter autosómico dominante de la enfermedad y a partir de los años 50 se describen múltiples manifestaciones clínicas de la enfermedad (8).

Las NF clásicamente se han identificado con la enfermedad de Von Recklinghausen (NF tipo 1), actualmente se han reagrupado considerando las variaciones clínicas y genéticas de sus diferentes tipos, los mismos que representan un grupo patológico importante y

amplio (11).

### CLASIFICACION

Se distinguen dos tipos principales de NF, que se transmiten con herencia autosómica dominante (12): **la NF tipo 1 (NF1)**, que corresponde a la forma clásica, también denominada NF de Von Recklinghausen (NFVR) o NF periférica; y **la NF tipo 2 (NF2)**, que es la forma central o NF acústica bilateral (NFAB). Estos son los dos tipos más frecuentes y sus criterios diagnósticos han sido establecidos por el National Institute of Health (NIH), tabla 1 (13).

Tomando en cuenta la heterogeneidad y las variaciones clínicas de esta enfermedad, Riccardi en 1982 (14), propuso una clasificación más compleja, que considera ocho tipos, en los que se pueden incluir las NF que no corresponden a los dos tipos anteriores, tabla 2 (15).

### EPIDEMIOLOGIA

La utilización del epónimo "enfermedad de Von Recklinghausen" para referirse ha todas las NF, probablemente ha llevado a subestimar la frecuencia de los otros tipos; de todos modos no cabe duda que la NF 1 o NFVR es la forma más frecuente y que se presentan en todos los lugares del mundo, sin preferencias raciales, étnicas, ni sociales (16,17). Su frecuencia genética es de 1 por 2.500 - 4000 recién nacidos vivos (1,13,18,19,20) y se afectan ambos sexos con igual frecuencia y severidad (16,17,21). En la Habana el 18.8 % de los pacientes con genodermatosis estudiados en servicios de Dermatología durante los años 1980-1986 presentaban algún tipo de NF (22). No existen referencias de la incidencia en nuestro



| NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1  | NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2   |
|---|--|
| Deben estar presentes más de dos de los siguientes criterios:   | Debe estar presente uno de los siguientes criterios.   |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>- Más de 6 manchas café con leche mayores de 15 mm. de diámetro (5mm. antes de la pubertad).</li> <li>- Más de dos neurofibromas de cualquier tipo o un neurinoma plexiforme.</li> <li>- Lentiginosis axilares o inguinales.</li> <li>- Glioma de los nervios ópticos.</li> <li>- Más de 2 nódulos de Lisch.</li> <li>- Una lesión ósea característica como: displasia del esfenoides.</li> <li>- Un pariente de 1º grado con NF 1 definida con los mismos criterios.</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Tumor bilateral del VIII par craneal puesto en evidencia con tomografía o resonancia magnética.</li> <li>- Un pariente de 1º grado con NF 2 o que presente un tumor unilateral del VIII par o:</li> <li>- Dos de las criterios siguientes:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>• meningioma</li> <li>• glioma</li> <li>• schwannoma</li> <li>• catarata subcapsular posterior juvenil</li> </ul> </li> </ul> |

Tabla 1.- Criterios diagnósticos de las neurofibromatosis. National Institute of Health (13)

medio. En el hospital Eugenio Espejo en el último año hemos atendido a 4 pacientes con NF 1, aproximadamente 2/1000.

La NF 2 es más rara, se presenta en 1 por 50.000 individuos (1,11,13).

Los otros tipos de NF se presentan con menos frecuencia. En relación a la NF segmentaria o NF 5 se han descrito aproximadamente 60 casos en la literatura mundial (23).

**GENETICA**

Las NF presentan importantes variaciones genéticas (15). En términos generales se consideran como una de las más frecuentes enfermedades transmitidas con carácter autosómico dominante en el hombre (21), tienen una penetrancia proxima al 100 % y una expresividad variable (14,15,21). Aproximadamente el 50 % de los casos se presentan por una mutación genética de novo (21,24), la tasa de mutación se estima en 1 por 9000 gametos (16,24). En la NF 5 se produce principalmente una

mutación somática o poscigótica (16).

El gen de la NF 1 se encuentra localizado en el cromosoma 17 (25,26), también se han involucrado los cromosomas 6,8,11,19 (27,28,29,30,31) y X fragil (32). En la NF 2 el gen se localiza en el cromosoma 22 (33,34). La traslocación 12-14 se ha observado en la NF intestinal (NF 8)(35).

Otra característica genética importantísima de las NF es la inestabilidad cromosómica, pudiendo encontrarse cifras muy altas de aberraciones cromosómicas como gaps, quiebras, discéntricos. La inestabilidad cromosómica se relaciona directamente con el riesgo de presentar neoplasias malignas (36,37,38).

La fisiopatología de las NF es compleja. Basicamente, las alteraciones genéticas se traducen en la formación de proteínas funcionales anómalas que desencadenan interacciones celulares aberrantes, como mecanismos de retroalimentación negativa, en los que intervienen factores de crecimiento neuronal, mitógenos (células de schwann), oncogénos y otros factores hormonales (39).

**MANIFESTACIONES CLINICAS**

Las NF 1 y 2 son las dos formas principales de esta enfermedad. En la tabla 3 se resumen comparativamente sus principales manifestaciones clínicas.

**NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1**

**NEUROFIBROMAS:** constituyen la patología principal de esta enfermedad. Son tumores benignos o hamartomas circunscritos originados del tejido nervioso (40,41). Existen algunos interrogantes en relación a la naturaleza de las células que constituyen los neurofibromas. Mediante la utilización de anticuerpos específicos se han podido identificar células de Schwann y fibroblastos

|        |  |
|--------|--|
| NF 1 : | Enfermedad de Von Recklinghausen.                  |
| NF 2 : | Neurinoma bilateral del VIII par craneal.          |
| NF 3 : | Forma mixta.                                       |
| NF 4 : | Forma variable, no clasificable en las anteriores. |
| NF 5 : | Forma segmentaria.                                 |
| NF 6 : | Manchas café con leche sin neurofibromas.          |
| NF 7 : | Forma tardía, despues de los 30 años.              |
| NF 8 : | Otras formas.                                      |

Tabla 2.- Clasificación de las NF segun Riccardi (15)



| MANIFESTACIONES CLINICAS  | NF 1 | NF 2 |
|---|------|------|
| <b>Signos Dermatológicos</b>                                    |      |      |
| - manchas café con leche  | +++  | +    |
| - lentiginosis de los pliegues                                  | +++  | 0    |
| - neurofibromas   | +++  | +    |
| - neuromas plexiformes  | +++  | +    |
| - neurofibrosarcoma   | +    | +    |
| <b>Tumores del SNC</b>  |      |      |
| - glioma de las vías ópticas                                    | +++  | 0    |
| - neurinoma del VIII par bilateral                              | 0    | +++  |
| - neurinoma del VIII par unilateral                             | ± ?  | +++  |
| - otros: meningiomas, astrocitomas, glioblastomas, Schwannomas. | ++   | +++  |
| <b>Signos oftalmológicos</b>                                    |      |      |
| - nódulos de Lisch  | +++  | 0    |
| - Catarata subcapsular posterior juvenil                        | 0    | +++  |
| <b>Signos óseos</b>   |      |      |
| - disp. del esfenoides, pseudoart., escoliosis                  | +    | 0    |
| <b>Hipertensión arterial</b>                                    |      |      |
| - feocromocitoma, estenosis arteria renal                       | +    | 0    |

Tabla 3.- Principales manifestaciones comparativas de la NF 1 y NF 2.

perineurales como componentes principales de estas tumoraciones (42). La utilización de anticuerpos contra neurofilamentos sugiere que los axones mantiene una realción normal con las células de Schwann (42).

Los neurofibromas, a excepción de los plexiformes que son de aparición temprana, se presentan a partir de los 10 a 12 años o más tarde (16,40,41). Generalmente aumentan de tamaño y número en la pubertad y el embarazo (42,43).

Se pueden distinguir tres formas de neurofibromas (2,5,11,17,40,41):

a) Neurofibromas cutáneos: se presentan como tumoraciones pediculadas o sésiles, indoloras, de consistencia firme o blanda, del color de la piel, repartidas preferentemente en el tronco y especialmente en las mujeres después de la pubertad.

b) Neurofibromas plexiformes: se caracterizan por la extensión de la proliferación neurofibromatosa a todo el territorio de un nervio o a varios nervios contiguos. Se presenta como una tumoración flácida, blanda recubierto por piel pigmentada, que a la palpación da la sensación de una "bolsa de gusanos"; puede ser congénito o aumentar de tamaño en los primeros años de vida. Este tipo de neurofibromas pueden producir graves problemas estéticos, compresivos e hipertrofia de miembros.

c) Neurofibromas subcutáneos y profundos: pueden afectar a un paquete nervioso, una raíz nerviosa o a un ganglio raquídeo. También se pueden afectar los nervios autónomos produciéndose trastornos viscerales.

Los neurofibromas viscerales se presentan con relativa frecuencia y su sintomatología puede ser muy variada,

habitualmente causan un trastorno ocupacional obstructivo. Los neurofibromas digestivos se observan en un 30 % de casos; las localizaciones mediastínicas, laringotraqueobronquiales y pleuropulmonares en un 15 % y las localizaciones urogenitales en un 5 % (11,44) Cuando se afectan los nervios periféricos se presentan como lesiones nodulares subcutáneas firmes, pueden



Fig. 1.- Múltiples neurofibromas cutáneos en el brazo.

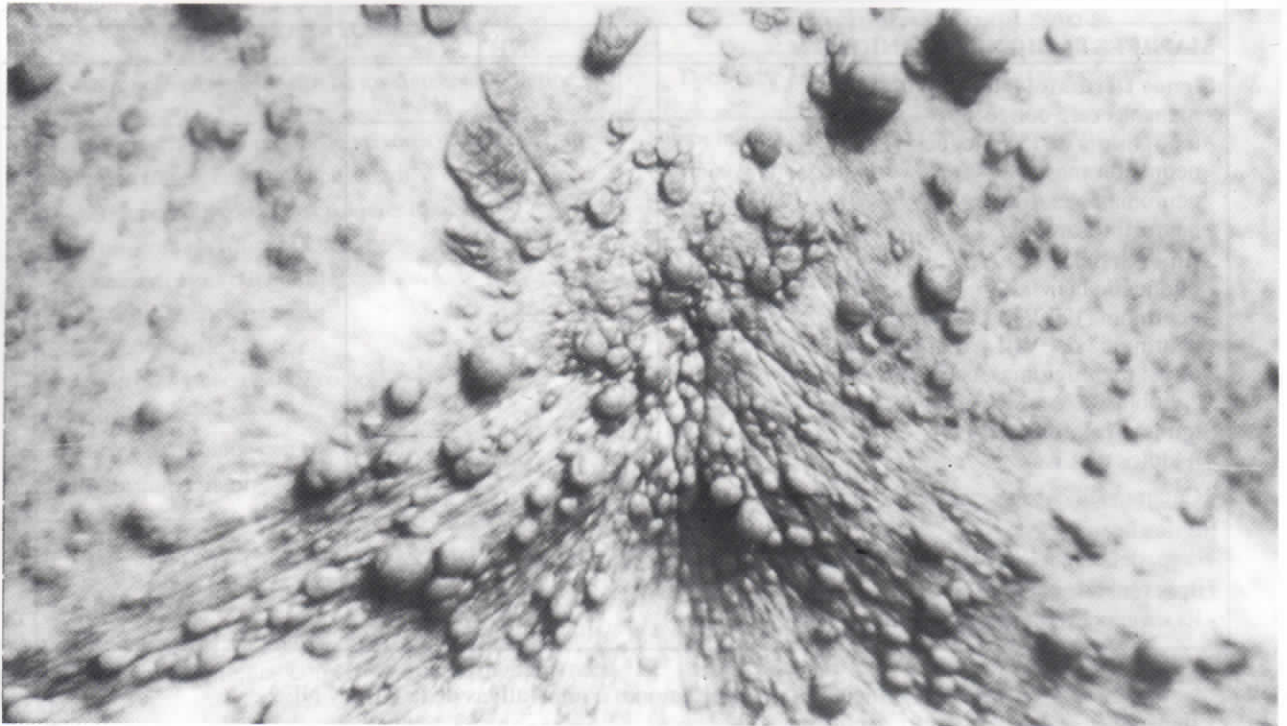


Fig. 2.- Neurofibromas cutáneos extensos en la espalda.

producir dolor por compresión de estructuras adyacentes (41).

**MANCHAS CAFE CON LECHE:** son el signo más frecuente y precoz de la NF, se encuentran presentes desde el nacimiento o se adquieren generalmente en el primer año de vida (8,16).

Se presentan como máculas hiperpigmentadas de color marrón claro, homogéneo; de tamaño variable entre 1 y 15 cm. de diámetro; generalmente ovaladas, bien definidas y de bordes regulares, en contraste con las máculas del síndrome de Albrich que son más grandes y con bordes muy accidentados ("como las costas de Mahine") (8,18). Se localizan preferentemente en el tronco.

Se encuentran presentes en el 90 a 100 % de los casos (45,46). Sin embargo la presencia aislada o la ausencia de MCL no ratifica ni excluye el diagnóstico de NF. Las MCL son un criterio diagnóstico de NF cuando se encuentran más de 6 manchas, mayores de 1.5 cm en adultos y 0.5 cm en niños (47).

Los cambios histopatológicos de las MCL no son evidentes, con microscopía óptica y tinción de plata se puede observar un aumento en el contenido de melanina en los melanocitos y queratinocitos y una mayor concentración de melanocitos por milímetro cuadrado (46,48). Con microscopía electrónica se han podido diferenciar gránulos de melanina gigantes de hasta 5  $\mu$  de diámetro. La reacción con Dopa indica un aumento en la

actividad de tirosinasa (48).

**LENTIGINOSIS DE LOS PLIEGUES:** se presentan en un 30 % de los casos después de la pubertad y constituyen un criterio diagnóstico de la NF 1. Tienen predilección por los pliegues axilares (42,47).

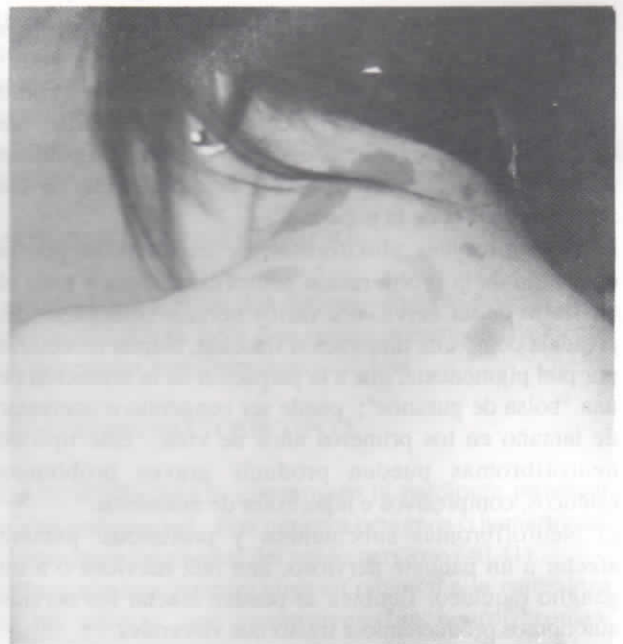


Fig. 3.- Manchas café con leche.



**PRURITO:** se puede presentar en la NF 1 y su intensidad está en relación con el número y el tamaño de los neurofibromas cutáneos. La observación de numerosos mastocitos en los neurofibromas y la disminución en su tamaño con el uso de fármacos que impiden la degranulación de los mastocitos como el cromoglicato sódico (49) y antihistamínicos H1 sugieren un mecanismo histaminodependiente en la patogenia de los neurofibromas y el prurito (42,50).

**ANOMALIAS OCULARES:** los nódulos de Lisch son hamartomas pigmentados del iris característicos de la NF 1. Se presentan en el 90 % de los casos después de los 12 años y en una tercera parte de los pacientes antes de los 6 años (8). No se presentan en personas normales ni en pacientes con NF 2, se han descrito en algunos casos de NF segmentaria (51). Se consideran como marcadores del gen de la NF en familiares no afectados por la enfermedad (52). Son asintomáticos y se deben explorar sistemáticamente en los pacientes con NF 1, se presentan como máculas amarillentas del tamaño de una cabeza de alfiler.

Otras anomalías oculares, en la NF 1 son: alteraciones de la córnea, neurofibromas orbitales, hamartomas de la coroides, enoftalmia (11,17).

**ANOMALIAS ESQUELETICAS:** el 40 % de los pacientes con NF presentan alteraciones de los huesos. Se pueden presentar lesiones muy variadas, desde cambios erosivos asintomáticos hasta fracturas patológicas y graves deformaciones (54)

La xifoesciosis es frecuente, se presenta en un 20 a 30 % de los casos (11,16,55). Puede estar causada por defectos estructurales del hueso, colapso vertebral e hipertrofia o atrofia de las extremidades inferiores (54). Habitualmente afectan a la columna dorsal (55 %) y dorso lumbar (40 %). El 3 % de las escoliosis se asocian NF. Pueden manifestarse desde la infancia (54).

La displasia del esfenoides es una lesión congénita rara, que se puede presentar en la NF 1, se asocia a una hipoplasia del ala mayor del esfenoides, elevación del ala menor y un agrandamiento de la órbita. Clínicamente se expresa por exoftalmus y un desplazamiento anterior del temporal. La radiografía de cráneo y la tomografía son pruebas de utilidad especialmente por la posibilidad de la asociación de un neuroma plexiforme órbita-palpebral (5).

Otras alteraciones esqueléticas son las pseudoartrosis que afecta preferentemente a tibia, clavícula y radio; se presenta en el 0.5 a 1 % de los pacientes con NF. También se han descrito casos de ausencia de la articulación interfalángica o sinfalangismo (8,17,55,56).

**TALLA Y PERIMETRO CRANEAL:** los pacientes con NF presentan generalmente baja estatura (8,11,17), la



Fig 4.- Manchas café con leche y neurofibroma subcutáneo cervical

media de los pacientes se encuentra en un percentil de 25 a 35 en relación con la población general (11). No existe una explicación clara de esta manifestación.

En un 25 % de los pacientes con NF 1 se evidencia macrocefalia, con un perímetro craneal superior al percentil 95 (11). se presenta generalmente en el nacimiento y puede estar asociada a una hidrocefalia o a un tumor cerebral. No se correlaciona con manifestaciones neurológicas como retardo mental, epilepsia o anomalías electroencefalográficas (54).

**TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:** afectan en 5 a 10 % de los pacientes con NF 1, pueden ser intracerebrales o medulares.

Los tumores intracraneales son más frecuentes después de los 10 años de edad. El glioma de las vías ópticas es el más frecuente, se presentan en el 15 % de los pacientes (14,53). Las lesiones pueden afectar a cualquier sitio en el trayecto de los nervios ópticos y ser uni o bilaterales. Clínicamente se puede presentar: disminución de la agudeza visual, estrabismo, exoftalmus. Los gliomas del quiasma pueden producir alteraciones en el campo visual, cefaleas, síndrome hipotalámico o una hipertensión intracraneal. En 2/3 de los casos son asintomáticos (8,53). Los tumores intrahemisféricos y cerebelosos son más raros como: astrocitomas de bajo grado, meningiomas y

| EDAD                         | SINTOMAS PRINCIPALES   | COMPLICACIONES  | GRADO  |
|------------------------------|--|---|--|
| <b>PREESCOLAR</b>            | Manchas café con leche.<br>Neurof. plexiformes   | Displasia ósea<br>Glioma de vías ópticas<br>Leucemia  | III (24 %)<br>IV ( 6 %)                                |
| <b>ESCOLAR<br/>PUBERTAD</b>  | Manchas café con leche<br>Neurof. plexiforme<br>Nód. de Lisch (2-12 años)<br>Neurofibromas | Displasia ósea ++<br>Escoliosis no displásica<br>Retardo mental<br>HTA renovascular<br>Manif. cerebrovasculares | III (51 %)<br>IV ( 11 %)                               |
| <b>POSPUBERAL<br/>ADULTO</b> | Neurofibromas<br>Manchas café con leche<br>Lentiginosis axilar<br>Nódulos de Lisch         | Problemas estéticos<br>Tumores SNC<br>Neurofibrosarcoma<br>HTA feocromocitoma<br>Compresión medular             | III (79 %) 30 a.<br>IV (25 %) 30 a.<br>IV (49 %) 60 a. |

Tabla 4.- Relación de la edad, manifestaciones clínicas y grado de afección en la NF 1

neurofibromas (57).

Tumores medulares: producen con frecuencia compresión de la médula espinal. Pueden ser de diferente naturaleza como: meningiomas, gliomas, neurofibromas intradurales y neurinomas (57).

**MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS:** la epilepsia se presenta con una incidencia que varía entre el 3 y el 13 % (8,17,19). Se caracterizan por ausencia de crisis parciales completas, de crisis generalizadas y de espasmos en flexión. Se pueden asociar a tumores intracraneales, pero en la mayoría de los casos son idiopáticas; las alteraciones electroencefalográficas son inespecíficas (16,20,58).

El retraso mental se asocia con frecuencia y generalmente se manifiesta por dificultades escolares que se presentan en el 40 % de los pacientes. En adultos el 8 % de los enfermos tienen un C.I. inferior a 70 (55).

La cefaleas se describe con mucha frecuencia en todos los individuos afectados de una NF 1, se presentan generalmente cefaleas de tensión y migraña (16).

Otras manifestaciones neurológicas son: disartrias, hidrocefalia consecuente a estenosis de los acueductos, manifestaciones vasculares cerebrales (11,58).

**MANIFESTACIONES VASCULARES:** la oclusión y estenosis de arterias afecta preferentemente a la aorta, las arterias renales, celiacas, mesentéricas y cerebrales. Se producen por una proliferación neuronal intrumural aberrante o por una compresión extrínseca. La estenosis arterial a nivel renal se manifiesta con hipertensión arterial; este tipo de hipertensión se presenta generalmente en niños, pudiendo ser necesario realizar una nefrectomía. La hipertensión también puede asociarse, especialmente en adultos, a un feocromocitoma (8,17,59).

**MANIFESTACIONES GASTROINTESTINALES:** generalmente se presentan como una complicación de neurofibromas viscerales, en personas adultas mayores de 40 años (11,36). El dolor abdominal y la constipación son los síntomas más frecuentes, se asocian a una displasia y desorganización de la túnica muscular y del plexo de Auerbach (60). Se puede presentar además: sangrado, perforación intestinal y anemia.

**MANIFESTACIONES ENDOCRINAS:** las NF pueden acompañarse de hipo- o hiperfunción de glándulas endocrinas por interferencia con mecanismos reguladores centrales causada por tumores cerebrales. Del mismo modo, pueden ocurrir feocromocitomas porque la médula suprarrenal tiene el mismo origen embrionario, estos se presentan con una frecuencia menor al 1 % (19,61); estas tumoraciones son semejantes a las que se presentan en los síndromes de neoplasia endócrina múltiple (MEN) (20), en el MEN III se pueden presentar manchas café con leche y neuromas (62).

La pubertad puede ser precoz o retardada, una pubertad precoz es relativamente rara y puede deberse a tumores hipotalámicos (16,20).

**CANCER:** una de las complicaciones más graves de la NF 1 son las neoplasias malignas (63). Se estima que las personas con NF tienen un riesgo cuatro veces mayor de presentar un tumor maligno del SNC que la población general, se presentan en el 14 al 48% de los pacientes (2,8,57,63). Los estudios genéticos han evidenciado una relación directa entre la inestabilidad cromosómica y la aparición de tumores malignos (38); las radiaciones y otros factores ambientales pueden estar involucrados en la inducción de aberraciones cromosómicas y la formación de oncogenes (40,64).



En los infantes, además de los tumores intracraneales, se pueden presentar un rhabdomioma, leucemias no linfocíticas, y el tumor de Wilms (8,11,17,20,62,64,65). En los adultos el riesgo mayor es el de presentar un neurofibrosarcoma, también se presentan neuroblastomas y cáncer medular de tiroides (64).

**HISTORIA NATURAL DE LA NF 1:** Las NF son enfermedades progresivas y sus manifestaciones clínicas presentan una cronología relativa, lo cual es importante considerar a la hora de realizar la exploración clínica, los exámenes complementarios y establecer un pronóstico. La gravedad de la enfermedad aumenta con la edad y se puede dividir en cuatro grados: Grado 1: MCL, neurofibromas cutáneos, nódulos de Lisch y macrocefalia; sin deformidades cosméticas. Grado 2: Deformidades cosméticas por MCL o neurofibromas y síntomas leves como prurito, constipación y cefalea. Grado 3: más grave que el tipo 2, hipertensión y pubertad precoz. Grado 4: enfermedad grave, deformidades significativas por neurofibromas y alteraciones ortopédicas (8,11,57). En la tabla 4 se resumen las principales manifestaciones y complicaciones en relación con la edad.

#### NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2

La NF 2 es actualmente claramente individualizada, sus manifestaciones clínicas y sus bases genéticas son distintas de la NF 1 (2,13). Sus criterios diagnósticos se resumen en la tabla 2. Su sintomatología es menos florida que la NF 1, caracterizándose básicamente por la presencia del neurinoma del VIII par craneal.

**NEURINOMA DEL ACUSTICO:** se presenta en la porción vestibular del VIII par craneal (66). Sus primeros síntomas aparecen a los 20 años o más tarde, una hipoacusia unilateral progresiva es la forma de revelación más frecuente. Se pueden presentar síntomas vestibulares y en estadios más avanzados manifestaciones de un tumor del ángulo pontocerebeloso: cefalea, ataxia cerebelosa, parálisis facial y oculomotriz. El audiograma evidencia una hipoacusia de percepción y los potenciales evocados una deficiencia de origen retrococlear (66,67). Las imágenes radiológicas, TAC y resonancia magnética son de gran utilidad (68), desafortunadamente todavía no podemos contar con esta última en nuestro medio. Aproximadamente el 20 % de pacientes con NF 2 presentan otros tumores del SNC, de topografía intracraneal o medular, de naturaleza variable: gliomas, meningiomas, schwannomas.

Las manchas café con leche se presentan en un 50 % de los casos y los neurofibromas en un 20 % (66). Los nódulos de Lisch no se presentan en la NF 2, pero se han descrito algunos casos con esta asociación (69), que

podrían incluirse en el tipo III de Riccardi.

La catarata subcapsular posterior juvenil se encuentra en el 50 % de los casos y puede preceder a la aparición de los síntomas del neurinoma del acústico (66).

#### OTRAS FORMAS DE NEUROFIBROMATOSIS

Muchos pacientes, en especial niños, no cumplen los criterios de la NF 1 o 2; la clasificación de Riccardi permite incluir estos casos. Se debe tener en cuenta el curso progresivo de la enfermedad y la posibilidad de la expresión tardía de algunos síntomas.

El tipo III, corresponde a la forma mixta, en la que se pueden presentar características tanto de la NF 1 y la NF 2, se trasmite con herencia autosómica dominante. El tipo IV es una forma variante de la NF 1 en la que no se presenta herencia autosómica dominante.

El tipo V o forma segmentaria presenta características particulares que le diferencian de los dos tipos principales, se presenta por una mutación somática o poscigótica (23). En 1985, Roth y col., proponen una subclasificación de la NF 5 en cuatro subtipos: 1) forma segmentaria, 2) forma segmentaria con compromiso sistémico, 3) Forma segmentaria con herencia autosómica dominante, 4) Forma bilateral. (69).

#### BIBLIOGRAFIA

- 1.- Carry J., Bonnie J. B., Johnson J.P., et al.: The genetics Aspects of neurofibromatosis. *Annals New York Academy of Sciences*, 486:45-56, 1987.
- 2.- Korf V.R.: The Neurofibromatoses. What do we know about them?. *Postgraduate Medicine* 83:70-85, 1988.
- 3.- Riccardi V.M.: Neurofibromatosis: An overview and new directions in clinical investigations. *Advances in Neurology*, 29:1-8, 1981.
- 4.- Bolande R.P.: Neurofibromatosis - The quintessential neurocristopathy: Pathogenetic Concepts and relationships. *Advances in Neurology*, 29:67-75, 1981.
- 5.- Harkin J.C., Reed R.J.: Tumors of the peripheral nervous system. *Atlas of tumor pathology*. Armed forces institute of pathology. Washington, 1968. (pp. 67-97).
- 6.- DeLong G.R., Adams R.D.: Anomalías del desarrollo y congénitas del sistema nervioso. En *Harrison: Principios de Medicina Interna*. 11ª edición. Interamericana. México D.F., 1989. (pp. 2470-2480)
- 7.- Ober Wb: Mark Akenside M D (1721-1770) physician and philosophic poet. *New York State Journal Medical* 60:3166, 1968.
- 8.- Dunn D.: Neurofibromatosis in Childhood. *Current Problems in Pediatrics* 17:445-497, 1987.
- 9.- Von Recklinghausen F.D.: *Über die multiplen fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen neuomen.* Berlin. 1882. EN: Rubenstein A.E.,

- Mytilineou C., Yahr M.D., Revoltela R.P.: Neurological aspects of neurofibromatosis. *Advances in Neurology*, 29:11-21, 1981.
- 10.- Tibbles J.A.R., Cohen M.M.: The proteus syndrome: The elephant man diagnosed. *British Medical Journal* 293:683-685, 1986.
- 11.- Dehen I. : "Les Neurofibromatoses". *Rev. Eur. Dermatol. MST* 2:187-196, 1990.
- 12.- Huson S.M.: The different forms of neurofibromatosis. *British Medical Journal* 294:1113-1114, 1987
- 13.- National Institutes of Health Consensus Development Conference: Neurofibromatosis. Conference Statement. *Arch Neurol* 45:575-578, 1988.
- 14.- Riccardi V.M.: Neurofibromatosis: Clinical Heterogeneity. *Curr Probl Cancer*, 7:1-35, 1982.
- 15.- Riccardi V.M.: Neurofibromatosis heterogeneity. *J Am Acad Dermatol* 10: 518-519, 1984.
- 16.- Riccardi V.M.: Von Recklinghausen Neurofibromatosis. *New England Journal of Medicine* 305:1617-1627, 1981.
- 17.- Romero Alvarez M.J., Moreno Gimenez J.C., Camacho Martinez F.: Manifestaciones cutáneas de la neurofibromatosis de Von Recklinghausen. A propósito de 39 casos de neurofibromatosis tipo I. *Actas Dermo-Sif.*, 79:732-735, 1988.
- 18.- Powell P. P.: An overview of childhood von Recklinghausen neurofibromatosis for parents. *Neurofibromatosis*, 1:50-53, 1988.
- 19.- Rook A., Wilkinson D.S., Ebling F.J.G., Champion R.H., Burton J.L.: *Tratado de Dermatología*, cuarta edición. Ediciones Doyma, Barcelona, 1988, (pp. 131-134).
- 20.- Fitzpatrick T.: *Dermatología en Medicina General*, 2ª edición. Editorial Panamericana, Buenos Aires, 1979 (pp.1239).
- 21.- Seashore M.: Neurofibromatosis: clinical and genetics features. *Connecticut Medicine*, 51:212-213, 1987.
- 22.- Dorticos Balea A., Zaldívar Vaillant T., Falcón Lincheta L.: Frecuencia de los distintos tipos de genodermatosis en la Ciudad de la Habana en los años 1980 a 1986. *Rev. Cuba. Pediatr.*, 61:75-80, 1989.
- 23.- Goldber N.S.: What is segmental neurofibromatosis?. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 26:638-640, 1992.
- 24.- Robert J.M., Trouillas P., Martini L.: Le maladie de Recklinghausen une estude genetique et clinico-pathologique a propos de 67 genealogies. *Journal de Genetique Humaine*, 23: 231-233, 1975.
- 25.- Barker D., Wright E., Nguyen K., et al.: Gene for Von Recklinghausen neurofibromatosis is in the pericentromeric region of chromosome 17". *Science* 236:1100-1102, 1987.
- 26.- Xu W.M., Cheng X.F., Hong L.S., et al.: The gene for Von Recklinghausen neurofibromatosis (NF 1) maps to the pericentromeric region of chromosome 17 in chinese families. *Genomics*, 10: 1090-1092, 1991.
- 27.- Diehl S.R., Boehnka M., Collins F.S., et al.: Linkage analysis of peripheral neurofibromatosis to DNA markers on chromosome 8. *Journal Medical Genetics*, 24:532-534, 1987.
- 28.- Palmer C.G., Provisor A.J., Weaver D.D., et al.: Juvenile Chronic granulocytic Leukemia in Patient with trisomy 8, Neurofibromatosis and prolonged Epstein-Barr virus infection. *Journal Pediatrics*, 102:88-89, 1983.
- 29.- Upadhyaya M., Sarfarazi M., Huson S.M., Harper P.S.: Further exclusion data for the Von Recklinghausen neurofibromatosis gene: a genetic linkage study of 19 polymorphic markers. *Jurnal Medical Genetics*, 24:534-536, 1987.
- 30.- Huson S.M., Meredith, A.I., Sarfarazi M., et al.: Linkage Analysis of Peripheral Neurofibromatosis (Von Recklinghausen disease) and chromosome 19 markers linked to myotonic dystrophy. *Journal of Medical Genetics*, 23:55-57, 1986.
- 31.- Anonimus (Editorial): "Genetics Markers for Neurofibromatosis". *The Lancet*, :719-720, 1988.
- 32.- Mitchell J., Wray J., Michalski K.: Brief Clinical Report: Neurofibromatosis and Fragile-x syndrome in the Same Patient. *American Journal of Medical Genetics* 22:571-575, 1985.
- 33.- Seizinge B.R., Martuza R.L., Gusella J.F.: Loss of genes on chromosome 22 in tumorigenesis of human acoustic neuroma. *Nature*, 322: 644-647, 1986.
- 34.- Rouleau G.A., Wertelecki W., Hainest J.L., et al.: Genetic linkage of bilateral acoustic neurofibromatosis to a DNA marker on chromosome 22. *Nature*, 329: 246-248, 1987.
- 35.- Verhest A., Heimann R., Verschraegen J., et al.: Hereditary intestinal neurofibromatosis. *Neurofibromatosis*, 1:33-36, 1988.
- 36.- Hafez M., Sharaf L., El-Na'oi S., El-Wehedy G.: Evidence of Chromosomal Inestability in Neurofibromatosis. *Cáncer* 55:2434-2436, 1985.
- 37.- Riccardi V.M., Elder D.W.: Multiple cytogenetic aberrations in neurofibrosarcomas complicating neurofibromatosis. *Cancer Genetics and Cytogenetic*, 23:199-209, 1986.
- 38.- Hafez M.; Samya A., Gamel E., Yossef A.: Enhanced response to the induction of sister chromatid exchange by gamma radiation in neurofibromatosis. *Cancer*, 57:1937-1940, 1986.
- 39.- Riccardi V.M.: Genetic alterations and growth factor in the pathogenesis of von Recklinghausen neurofibromatosis. *Neurofibromatosis*, 2:292-298, 1989.
- 40.- Reed R.J., Harkin J.C.: Tumors of the peripheral nervous system. *Atlas of tumor pathology*. Armed forces institute of pathology. Washington, 1983. (pp.19-27).
- 41.- Huson S.: The Runnymede conference: 1st European Symposium on neurofibromatosis. *Neurofibromatosis*, 1: 55-59, 1988.
- 42.- Riccardi V.M.: Pathophysiology of neurofibroma-



- tos. J. Am. Acad. Dermatol., 3:157-166, 1980.
- 43.- Wander J.V., Das Gupta T.K.: Neurofibromatosis. *Curr Probl Surg*, 14:1-81, 1977.
- 44.- Wettrel G.: Neurofibromatosis in children. *Acta derm Venereol (supl. Stockh)*, 95:72, 1981.
- 45.- Ortega del Olmo R.M., Naranjo Sintes R.: Manchas café con leche. *Piel*, 2:462-467, 1987.
- 46.- Goodman R.M., Tiron A., Bat-Miriam Katznelson A., et. al.: The myth of six café-au-lait spots in the peripheral form of neurofibromatosis. *Neurofibromatosis*, 1:54, 1988.
- 47.- Nordlund J.J., Lerner A.B., Braverman I.M. et.al.: The multiple lentiginos syndrome. *Arch Dermatol*, 107: 249-261.
- 48.- Lever F.W., Schaumburg-Lever G.: *Histopatología de la piel*, 6° edición. Editorial Interamericana, Buenos Aires, 1988 (pp. 635-664)
- 49.- Riccardi V.M.: Mast-cell stabilization to decrease neurofibroma growth. *Arch Dermatol*, 123:1011 - 1016, 1987.
- 50.- McFadden J.P., Logan R., Griffiths W. A. D.: Segmental neurofibromatosis and pruritus. *Clinical and Experimental Dermatology*, 13:265-268, 1988.
- 51.- Weleber R.G., Zonana J.: Iris hamartomas (Lisch nodules) in a case of segmental neurofibromatosis. *American Journal of ophthalmology*, 96:740-743, 1983.
- 52.- Toonstra J., Dandrieu M.R., Ippel P. F., et. al.: Are Lisch nodules an ocular marker of the neurofibromatosis gene in otherwise unaffected family members?. *Dermatologica*, 174:232-235, 1987.
- 53.- Lewis L.A., Riccardi V.M., Gerson L.P., et. al.: Von Recklinghausen neurofibromatosis: II. Incidence of optic nerve gliomata. *Ophthalmology*, 91: 929-935, 1984.
- 54.- Orlow S.J., Watsky K.L., Bologna J.L.: Skin and bones I. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 25:205-221, 1991.
- 55.- Powell P.P.: An overview of childhood con Recklinghausen neurofibromatosis for parents. *Neurofibromatosis*, 1:50-53, 1988.
- 56.- Sahl W.L., Gerber H.: Symphalangism and multiple neurofibromas. *J Am Acad Dermatol*, 24:1017-1018, 1991.
- 57.- Lott I.R., Richardson E.P.: Neuropathological finding an the biology of neurofibromatosis. *Advances in Neurology*, 29:23-32, 1981.
- 58.- Rubenstein A.E., Mytilineou C., Yahr M.D., Revoltela R.P.: Neurological aspects of neurofibromatosis. *Advances in Neurology*, 29:11-21, 1981.
- 59.- Elias D.L., Ricketts R.R., Smith R.B.: Renovascular hypertension complicating neurofibromatosis. *Am. Surg*, 51:97, 1985.
- 60.- Petersen J.M., Ferguson D.R.: Gastrointestinal neurofibromatosis. *J Clin Gastroenterol*, 6:526, 1984.
- 61.- Harrison: *Principios de Medicina Interna*. 11° edición. Interamericana. Mexico D.F., 1989. (pp. 2470-2480)
- 62.- Farreras V.: *Medicina Interna*. Editorial Marin, Barcelona, 1985 (pp.747-749).
- 63.- Hope D.G., Mulvihill J.J.: Malignicy in neurofibromatosis. *Advances in Neurology*, 29:33-55, 1981.
- 64.- Ducatman B.S., Scheithauer B.W.: Postirradiation Neurofibrosarcoma. *Cancer* 51:1028-1033, 1983.
- 65.- Hartley A.L., Birch J.M., Marsden H.D., et. al.: Neurofibromatosis in children with soft tissue sarcoma. *Pediatr. Hematol. Oncol.*, 5:7-16, 1988.
- 66.- Martuza R.I., Eldridge R.: Neurofibromatosis 2. *N Engl J Med*, 318:684-688, 1988.
- 67.- Eldridge R.: Central neurofibromatosis with bilateral acoustic neuroma. *Advances in Neurology*, 29:57-65, 1981.
- 68.- Goldstein S.M., Curless R.G., Post J.D., Quencer R.M.: A new sign of neurofibromatosis on magnetic resonance imaging of children. *Arch Neurol*, 46:122-1224, 1989.
- 69.- Roth M.R., Martinez M.A., Jones W. P.: Segmental neurofibromatosis. *Arch Dermatol*, 123:917-920, 1987.

## ORIGINALES

# ULCERA DE PIERNA

J. Villanueva \*, N. Arellano\*\*, F. Naranjo\*\*, P. Campos\*\*.

\* Servicio de Dermatología. Hospital Gonzalo Gonzalez.

\*\* Servicio de Cirugía Vascular. Hospital Eugenio Espejo. Quito.

### RESUMEN:

Se estudian 312 pacientes hospitalizados y de consulta externa del Hospital Dermatológico Gonzalo Gonzalez y del Servicio de Cirugía Vascular del Hospital Eugenio Espejo, en un período de 5 años con el diagnóstico de "Úlcera de Pierna", estableciendo su etiología y realizando el estudio estadístico, clínico y epidemiológico de dichas úlceras. Se demuestra el alto índice de esta patología en servicios especializados, la importancia de su prevención y procura mejorar el conocimiento para un manejo más adecuado de estas afecciones.

### SUMMARY

At the dermatologic Hospital Gonzalo Gonzalez have being studied 312 patients hospitalized, external consulting, and vascular surgery from the Eugenio Espejo Hospital, during a period of 5 years obtaining a legs ulcer diagnostic determining, its etiology and marking clinical, statistic and epidemiologic studies of these ulcers. The higher limits of this pathology are demonstrated through specialized services and the prevention importance. Developing the adequate handling of these diseases.

Palabras clave: Úlcera de pierna, estasis, leishmaniasis.

### INTRODUCCION

Se define como úlcera de pierna, una pérdida de sustancia del tegumento de evolución crónica y recidivante, situada en las partes declives de los miembros inferiores, amenudo consecutiva a un proceso patológico tisular de causa vascular (10).

La úlcera de pierna es una de las enfermedades más frecuentes y que a menudo necesita de hospitalización para asegurar el reposo tan necesario, a fin de conseguir una más pronta cicatrización a través de estadísticas de Europa Occidental, se puede estimar que alrededor del 10% de la población sufre de esta afección crónica con sus complicaciones invalidantes. El costo social no es inferior al de la diabetes, por tanto, la úlcera de pierna puede considerarse como un "flagelo social", (10,14). La insuficiencia venosa de las extremidades inferiores ha estimado que ocurre entre el 10 al 35 % de la población general y es la causa más común



Fig. 1.- Úlcera varicosa

---

## ORIGINALES

---

# ULCERA DE PIERNA

J. Villanueva \*, N. Arellano\*\*, F. Naranjo\*\*, P. Campos\*\*.

\* Servicio de Dermatología. Hospital Gonzalo Gonzalez.

\*\* Servicio de Cirugía Vascular. Hospital Eugenio Espejo. Quito.

---

### RESUMEN:

Se estudian 312 pacientes hospitalizados y de consulta externa del Hospital Dermatológico Gonzalo Gonzalez y del Servicio de Cirugía Vascular del Hospital Eugenio Espejo, en un período de 5 años con el diagnóstico de "Úlcera de Pierna", estableciendo su etiología y realizando el estudio estadístico, clínico y epidemiológico de dichas úlceras. Se demuestra el alto índice de esta patología en servicios especializados, la importancia de su prevención y procura mejorar el conocimiento para un manejo más adecuado de estas afecciones.

### SUMARY

At the dermatologic Hospital Gonzalo Gonzalez have being studied 312 patients hospitalized, external consulting, and vascular surgery from the Eugenio Espejo Hospital, during a period of 5 years obtaining a legs ulcer diagnostic determining, its etiology and marking clinical, statistic and epidemiologic studies of these ulcers. The higher limits of this pathology are demonstrated through specialized services and the prevention importance. Developing the adequate handling of these diseases.

Palabras clave: Úlcera de pierna, estasis, leishmaniasis.

### INTRODUCCION

Se define como úlcera de pierna, una pérdida de sustancia del tegumento de evolución crónica y recidivante, situada en las partes declives de los miembros inferiores, amenudo consecutiva a un proceso patológico tisular de causa vascular (10).

La úlcera de pierna es una de las enfermedades más frecuentes y que a menudo necesita de hospitalización para asegurar el reposo tan necesario, a fin de conseguir la más pronta cicatrización a través de estadísticas de Europa Occidental, se puede estimar que alrededor del 2 % de la población sufre de esta afección crónica con sus complicaciones invalidantes. El costo social no es inferior al de la diabetes, por tanto, la úlcera de pierna puede considerarse como un "flagelo social", (10,14). La insuficiencia venosa de las extremidades inferiores se ha estimado que ocurre entre el 10 al 35 % de la población general y es la causa más común de



Fig. 1.- Úlcera varicosa



| DIAG.<br>EDAD | ULCERA<br>ESTASIS  | ULCERA<br>LEISHMANIASICA | ULCERA<br>DIABETICA | ULCERA<br>HANSENIANA | ULCERA<br>ISQUEMICA | ULCERA<br>MIXTA  | OTROS            | TOTAL              |
|---------------|--------------------|--------------------------|---------------------|----------------------|---------------------|------------------|------------------|--------------------|
| 0-10          |                    | 16 (5.2)                 |                     |                      |                     |                  |                  | 16 (5.2)           |
| 11-20         | 4 (1.28)           | 44 (14.10)               |                     |                      |                     |                  | 2 (0.64)         | 50 (16.02)         |
| 21-30         | 6 (1.92)           | 20 (6.41)                |                     |                      |                     |                  | 2 (0.64)         | 28 (8.97)          |
| 31-40         | 21 (6.73)          | 10 (3.20)                | 1 (0.32)            | 2 (0.64)             | 4 (1.28)            |                  | 5 (1.60)         | 43 (13.78)         |
| 41-50         | 21 (6.73)          | 8 (2.56)                 | 12 (3.84)           | 4 (1.28)             | 1 (0.32)            |                  | 9 (2.88)         | 55 (17.62)         |
| 51-60         | 24 (7.69)          | 2 (0.64)                 | 6 (1.92)            | 6 (1.92)             | 1 (0.32)            | 4 (1.28)         | 8 (2.56)         | 51 (16.34)         |
| 61-70         | 12 (3.84)          | 2 (0.64)                 | 6 (1.92)            | 4 (1.28)             | 2 (0.64)            | 2 (0.64)         |                  | 28 (8.97)          |
| Más de 70     | 20 (6.41)          |                          | 9 (2.88)            |                      | 6 (1.92)            | 6 (1.92)         |                  | 41 (13.14)         |
| <b>TOTAL</b>  | <b>108 (34.60)</b> | <b>102 (32.75)</b>       | <b>34 (10.88)</b>   | <b>16 (5.12)</b>     | <b>14 (4.48)</b>    | <b>12 (3.84)</b> | <b>26 (8.32)</b> | <b>312 (100 %)</b> |

Tabla. 1.- Diagnósticos etiológicos de los pacientes con úlceras de piernas en relación con la edad.

ulceraciones de pierna (1,13). Browse y cols. han calculado que aproximadamente el 1 % de la población tuvieron o tienen úlceras de pierna, y casi el 0.35 % de estos cuadros tienen úlcera activa en algún momento (2). En nuestro medio de un total de 1069 ingresos en el Hospital Dermatológico Gonzalo Gonzalez durante 5 años, 262 fueron ingresado por úlcera de pierna lo que supone un 24.5 % de todos los hospitalizados. Así mismo, de 4345 pacientes atendidos en el Servicio de Cirugía vascular del Hospital Eugenio Espejo, correspondieron a úlcera de pierna, el 2.1 % de todos los pacientes atendidos en consulta externa, durante este mismo período. Curiosamente, esta enfermedad es aún mal conocida por una serie de razones:

| DIAGNOSTICO                       | Nº        |
|-----------------------------------|-----------|
| ULCERA POS TRAUMATICA             | 10        |
| ULCERA TROFICA                    | 6         |
| ULCERA CRONICA INESPECIFICA       | 3         |
| PIODERMA GANGRENOSO               | 3         |
| VASCULITIS NODULAR                | 2         |
| VASCULITIS LEUCOCITOPLASTICA      | 1         |
| VASCULITIS (PERIARTERITIS NODOSA) | 1         |
| <b>TOTAL</b>                      | <b>26</b> |

Tabla 1-A.- Otros diagnósticos



Fig. 2.- Varices y ulceración

- a) Los mismos pacientes están demasiado inclinados a subestimar su gravedad, y se automedican o usan medicinas paralelas.
- b) Los médicos muchas veces se remiten a terapéuticas de rutina sin investigar el diagnóstico etiológico.
- c) Oficialmente se ha considerado como un "mal menor", por mucho tiempo, siendo excluida de los programas de profilaxis en beneficio de enfermedades " más dignas de interés ", incluso excepcionales o de alta especialidad (10).

La explicación de este desconocimiento a nivel del mundo médico es simple: es una enfermedad que interesa a varias disciplinas, Dermatología, Cirugía Vascular, Cirugía Plástica, Reumatología, Endocrinología. Habiendo sido marginada por mucho tiempo por estas especialidades antes que beneficiarse con su colaboración. En realidad, la úlcera de pierna constituye un síndrome poco gratificante para los encargados de ocuparse de ella (10).

El diagnóstico de la úlcera venosa es directo. La dificultad radica en el tratamiento (9).

El éstasis venoso de las piernas no tiene que ver con el tamaño de las venas, ya que en el miembro posflebítico

RELACION DE LOS DIAGNOSTICOS ETIOLOGICOS Y EL SEXO

| DIAG. \ SEXO | ULCERA ESTASIS | ULCERA LEISHMANIASICA | ULCERA DIABETICA | ULCERA HANSENIANA | ULCERA ISQUEMICA | ULCERA MIXTA | OTROS | TOTAL       |
|--------------|----------------|-----------------------|------------------|-------------------|------------------|--------------|-------|-------------|
| HOMBRES      | 49             | 74                    | 12               | 14                | 8                | 10           | 17    | 182 (58.33) |
| MUJERES      | 59             | 28                    | 22               | 4                 | 2                | 2            | 9     | 130 (41.60) |

Tabla 2.- Relación de los diagnósticos etiológicos y el sexo.

NUMERO DE ULCERAS POR PACIENTE SEGUN LOS DIAGNOSTICOS ETIOLOGICOS

| DIAG. \ Nº Ulceras | ULCERA ESTASIS | ULCERA LEISHMANIASICA | ULCERA DIABETICA | ULCERA HANSENIANA | ULCERA ISQUEMICA | ULCERA MIXTA | TOTAL |
|--------------------|----------------|-----------------------|------------------|-------------------|------------------|--------------|-------|
| UNA                | 46             | 40                    | 24               | 8                 | 14               | 6            | 138   |
| DOS O MAS          | 49             | 22                    | 10               | 6                 |                  | 9            | 86    |
| BILATERAL          | 18             | 40                    |                  | 2                 |                  | 2            | 62    |

Tabla 3.- Número de úlceras por paciente según los diagnósticos etiológicos.

FORMA DE INICIO EN RELACION CON EL DIAGNOSTICO ETIOLOGICO

| DIAG. \ INICIO | ULCERA ESTASIS | ULCERA LEISHMANIASICA | ULCERA DIABETICA | ULCERA HANSENIANA | ULCERA ISQUEMICA | ULCERA MIXTA | TOTAL |
|----------------|----------------|-----------------------|------------------|-------------------|------------------|--------------|-------|
| ESPONTANEAS    | 24             | 14                    | 10               | 12                | 2                | 6            | 68    |
| TRUAMA         | 54             | 2                     | 22               | 4                 | 12               | 4            | 98    |
| PICADURA       | 14             | 86                    | 2                |                   |                  | 2            | 104   |
| FITODERMATITIS | 2              |                       |                  |                   |                  |              | 2     |

Tabla 4.- Forma de inicio de las úlceras según el diagnóstico etiológico.

SINTOMATOLOGIA DE LAS ULCERAS SEGUN EL DIAGNOSTICO

| DIAG. \ SINT.  | ULCERA ESTASIS | ULCERA LEISHMANIASICA | ULCERA DIABETICA | ULCERA HANSENIANA | ULCERA ISQUEMICA | ULCERA MIXTA | TOTAL |
|----------------|----------------|-----------------------|------------------|-------------------|------------------|--------------|-------|
| DOLOR INTENSO  | 38             | 16                    | 14               | 8                 | 12               | 9            | 97    |
| - LEVE         |                | 2                     |                  |                   |                  |              | 2     |
| - INTERMITENTE |                |                       | 2                |                   |                  |              | 2     |
| - URENTE       |                | 2                     |                  |                   |                  |              | 2     |
| - NEURALGICO   | 8              | 2                     |                  |                   |                  | 2            | 12    |
| PRURITO        | 2              | 44                    |                  |                   |                  | 1            | 47    |
| PESADEZ        | 12             |                       |                  |                   |                  |              | 12    |
| PARESTESIAS    | 2              |                       | 2                |                   |                  |              | 4     |
| ASINTOMATICAS  |                | 36                    |                  |                   |                  |              | 36    |

Tabla 5.- Sintomatología de las úlceras según el diagnóstico.

ESTADO DE LOS TEJIDOS CIRCUNDANTES SEGUN LOS DIAGNOSTICOS ETIOLOGICOS

| DIAG. \ TEJ. PERIF. | ULCERA ESTASIS | ULCERA LEISHMANIASICA | ULCERA DIABETICA | ULCERA HANSENIANA | ULCERA ISQUEMICA | ULCERA MIXTA | TOTAL |
|---------------------|----------------|-----------------------|------------------|-------------------|------------------|--------------|-------|
| EDEMA               | 62             | 4                     | 10               | 6                 | 5                | 4            | 91    |
| ECZEMA              | 16             | 2                     |                  | 8                 |                  |              | 26    |
| PURPURA FIG.        | 74             |                       |                  | 6                 | 4                |              | 84    |
| HIPODERMITIS        | 10             |                       | 14               |                   |                  |              | 24    |
| ATROF. BLANCA       |                |                       |                  |                   |                  | 4            | 4     |

Tabla 6.- Estado de los tejidos circundantes según los diagnósticos etiológicos.



con estasis severo, las venas superficiales pueden ser pequeñas y escleróticas. El único factor que causa el éstasis, tanto en las varices primitivas, como en las posflebíticas, es una pérdida de la competencia de las válvulas venosas locales (3).

El mecanismo exacto de la formación espontánea de úlceras en las varices es tema de conjeturas. Una explicación razonable sería que hay isquemia en posición erguida por presión venosa posterior a lo largo de las vénulas impidiendo el flujo capilar, lo que se asocia a la tendencia al edema (3).

El 20 % de los pacientes con dermatitis por estasis, desarrollan una úlcera, pudiendo cambiar esta historia natural, con el adecuado apoyo de las piernas con medias elásticas y la cirugía, en pacientes bien seleccionados (8).

Entre las características más sobresalientes de las úlceras venosas se recordará, su tamaño variable, que dependerá de la alteración fisiopatogénica y fisiopatológica existentes; generalmente se presenta, edema, hiperpigmentación rodeando al proceso, fibrosis y eczema. La hipertensión venosa de larga data fundamentalmente por insuficiencia de comunicantes internas, condicionan la llamada "úlcera de manguito", y cuando este cuadro hipertensivo crea un magma duro y consistente, que compromete los bordes y tejidos que le rodean configuran el mal llamado "manguito escleroretractil", la falta de funcionamiento del motor muscular hace difícil su tratamiento y su pronóstico inspira reserva (11).

En úlceras por estasis de muchos años de evolución pueden formarse carcinomas espinocelulares (3,8).

Los problemas arteriales de la extremidad interior suelen mostrar uno de los tres cuadros siguientes:

a) Claudicación crónica intermitente, que es la más

frecuente. Si la isquemia progresa, el enfermo desarrolla la amenaza de,

b) Pérdida del miembro cuyas manifestaciones son: dolor en reposo, úlceras que no curan, microembolias o gangrena del pie.

c) Isquemia arterial aguda, cuya sintomatología se resume en las 5 "p": dolor (pain), parestesis, parálisis, palidez, pulsos ausentes (6).

Las úlceras cutaneas que no curan en el pie o en la parte inferior de la pierna, pueden ser consecuencia de insuficiencia arterial. Si embargo en presencia de una perfusión arterial adecuada la curación puede retrasarse por celulitis local, osteomielitis subyacente, presión traumática de un calzado inadecuado o un tratamiento médico incorrecto.

Debido a la neuropatía sensorial periférica los diabéticos son especialmente susceptibles de úlceras del pie. Por desgracia, a menudo, no notan la ulceración inicial y no acuden al médico hasta que la úlcera es profunda o está infectada (7).

El mal perforante plantar en los pacientes de Hansen, se deben a la neuropatía extensa y grave que afecta a los nervios cutaneos pequeños y muchos de los troncos periféricos mayores (12).

En la leishmaniasis cutánea, las lesiones parecen en las partes expuestas del cuerpo, accesibles al Flebotomo. La lesión inicial es una pápula de 3 a 4 mm. parecida a la picadura de un mosquito, de color rosado, que desaparece a la presión. La pápula persiste y a las pocas semanas comienza a agrandarse, se hace firme y se adhiere a estructuras subyacentes, con color blanquecino. A medida que sigue creciendo toma un color obscuro. No hay dolor pero puede haber intenso prurito. En este momento, el centro puede ulcerarse y cubrirse de una costra gris parda. La costra es adherente y si se la quita,

RELACION ENTRE EL DIAGNOSTICO ETIOLOGICO Y LA OCUPACION

| DIAG. \ OCUP. | ULCERA ESTASIS | ULCERA LEISHMANIASICA | ULCERA DIABETICA | ULCERA HANSENIANA | ULCERA ISQUEMICA | ULCERA MIXTA | TOTAL |
|---------------|----------------|-----------------------|------------------|-------------------|------------------|--------------|-------|
| QQ.DD.        | 58             | 12                    | 16               | 4                 | 6                | 7            | 103   |
| JUBILADOS     | 10             | 1                     | 2                |                   | 4                | 5            | 22    |
| AGRICULTURA   | 26             | 23                    | 8                | 10                | 2                |              | 69    |
| INTELECTUAL   | 8              | 34                    | 2                |                   |                  |              | 44    |
| MANUAL        | 2              | 17                    |                  | 2                 |                  |              | 21    |
| COMERCIO      | 4              |                       | 6                |                   | 2                |              | 12    |
| MILITAR       |                | 3                     |                  |                   |                  |              | 3     |
| PRE-ESCOLAR   |                | 12                    |                  |                   |                  |              | 12    |

Tabla 7.- Relación entre el diagnóstico etiológico y la ocupación.

DESCRIPCION DE LAS ULCERAS EN RELACION AL DIAGNOSTICO ETIOLOGICO

| DIAGNOSTICO  |             | ULCERA  | ULCERA         | ULCERA    | ULCERA     | ULCERA    | ULCERA | TOTAL |
|--------------|-------------|---------|----------------|-----------|------------|-----------|--------|-------|
| LOCALIZACION |             | ESTASIS | LEISHMANIASICA | DIABETICA | HANSENIANA | ISQUEMICA | MIXTA  |       |
| TAMAÑO       | < 0.5 cm.   |         | 2              | 4         |            |           | 7      | 13    |
|              | 0.5 - 2 cm. | 14      | 18             | 10        | 6          | 6         | 1      | 55    |
|              | > 2 cm.     | 72      | 82             | 20        | 10         | 8         | 4      | 196   |
| FORMA        | Circular    | 24      | 66             | 18        | 12         | 8         | 10     | 138   |
|              | Ovalada     | 12      | 6              | 10        | 2          | 4         | 1      | 35    |
|              | Geográfica  | 48      | 2              | 4         | 2          | 2         | 1      | 59    |
| BORDES       | Elevados    | 34      | 68             | 6         | 8          | 2         |        | 118   |
|              | Regulares   | 26      | 10             | 4         | 4          | 2         | 9      | 55    |
|              | Irregulares | 24      | 14             | 18        | 4          | 2         |        | 62    |
|              | Nivelados   | 26      |                |           |            |           |        | 26    |
| FONDO        | Purulento   | 58      | 54             | 15        | 8          | 8         |        | 143   |
|              | Granulosos  | 16      | 10             | 6         | 8          | 6         |        | 46    |
|              | Exudativo   | 20      | 12             |           |            |           |        | 32    |
|              | Necrótico   | 16      | 4              | 10        |            |           | 3      | 33    |
| SUPERF.      | Infiltrada  | 28      | 20             |           | 14         | 5         | 2      | 69    |
|              | Superficial | 44      | 42             |           | 2          | 4         | 9      | 101   |

Tabla 8.- Descripción de las úlceras en relación al diagnóstico etiológico

muestra la presencia de tapones foliculares y una úlcera superficial esponjosa. La ulceración depende por encima de todo, de factores externos como el trauma y no solamente de la cepa de parásitos infectantes. Generalmente aparece una sola lesión, pero pueden ser múltiples, secundaria a numerosas picaduras (4).

MATERIAL Y METODOS

Previa a la elaboración de un protocolo, realizado para este estudio, que contempla múltiples parámetros, como datos de filiación, antecedentes patológicos personales y familiares, clínica de la úlcera, exámenes complementarios, investigación general del sistema vascular y aparato locomotor.

Hemos revisado las historias clínicas de 312 pacientes ingresados en el Hospital Dermatológico Gonzalo Gonzales y atendidos en la consulta externa del Servicio de Cirugía Vascular del Hospital Eugenio Espejo, con el diagnóstico de úlcera de pierna, en un período de 5 años (1985-90) de cara a establecer la frecuencia de los

distintos diagnósticos etiológicos, así como su epidemiología y clínica. Este ha sido un estudio retrospectivo teniendo en curso un estudio prospectivo para determinar los esquemas de manejo más adecuados para cada uno de los tipos de úlcera que estamos observando.

CONCLUSIONES

El hecho de que los 1069 ingresos dados durante los 5 años mencionados en el hospital Gonzalo Gonzalez, 262 (24.5 %) hayan sido con el diagnóstico de "úlceras de pierna", supone un alto índice de hospitalización por esta patología con gran costo familiar y social.

En cambio en la consulta externa de Cirugía vascular del Hospital Eugenio Espejo los pacientes con úlcera de pierna representan el 2.1 % de todas las consultas atendidas, datos altamente significativos.

Los diagnósticos más frecuentemente encontrados en orden decreciente son: úlcera por estasis, leishmaniasica,

RELACION ENTRE EL DIAGNOSTICO ETIOLOGICO Y EL TIEMPO DE EVOLUCION PREVIO A LA CONSULTA

| DIAG.            | ULCERA  | ULCERA         | ULCERA    | ULCERA     | ULCERA    | ULCERA | TOTAL |
|------------------|---------|----------------|-----------|------------|-----------|--------|-------|
| EVOLUCION        | ESTASIS | LEISHMANIASICA | DIABETICA | HANSENIANA | ISQUEMICA | MIXTA  |       |
| MENOS DE 6 MESES | 36      | 64             | 16        | 6          | 10        | 8      | 140   |
| MAS DE 6 MESES   | 72      | 38             | 18        | 10         | 4         | 4      | 146   |

Tabla 9.-Relación entre el diagnóstico etiológico y el tiempo de evolución previo a la consulta



RELACION ENTRE EL DIAGNOSTICO ETIOLOGICO Y LA LOCALIZACION DE LAS ULCERAS

| DIAG.<br>LOCAL. | ULCERA<br>ESTASIS | ULCERA<br>LEISHMANIASICA | ULCERA<br>DIABETICA | ULCERA<br>HANSENIANA | ULCERA<br>ISQUEMICA | ULCERA<br>MIXTA | TOTAL |
|-----------------|-------------------|--------------------------|---------------------|----------------------|---------------------|-----------------|-------|
| MALEOLO EXT.    | 26                | 12                       | 2                   | 2                    | 2                   | 6               | 50    |
| MALEOLO INT.    | 36                | 22                       | 4                   | 2                    |                     | 4               | 68    |
| PRETIBIAL       | 16                | 56                       | 8                   | 6                    |                     | 4               | 90    |
| POS. PIERNA     | 2                 | 42                       |                     |                      |                     |                 | 44    |
| LAT. PIERNA     | 18                | 36                       |                     |                      | 8                   |                 | 62    |
| DORSO PIE       | 12                | 16                       | 12                  |                      | 4                   | 2               | 46    |
| PLANTA          |                   | 2                        | 8                   | 4                    |                     |                 | 14    |
| ORTEJOS         |                   |                          |                     | 10                   |                     |                 | 10    |

Tabla 10.- Relación entre el diagnóstico etiológico y la localización de las úlceras.

diabética, Hanseniana, isquémica y mixta. Cabría suponer que la frecuencia de úlcera hanseniana en este estudio no sea comparable a los resultados en estudios similares, teniendo en cuenta que el hospital Gonzalo Gonzalez es un centro de referencia nacional para enfermos de Hansen.

El 73 % de los pacientes están entre los 20 y los 60 años justamente el grupo de edad de más alta productividad.

La mayor incidencia de úlcera leishmaniásica se da antes de los 20 años y en el grupo intelectual, que engloba a los estudiantes, lo que hace pensar que esta población viaja por vacaciones a zonas endémicas sin la debida protección.

No se ha presentado ningún caso de úlcera diabética, hanseniana, isquémica o mixta, antes de los 30 años de edad.

El sexo más frecuentemente afectado por úlcera de pierna es el masculino, aunque las úlceras por estasis y las diabéticas, se encuentran más en mujeres, lo que estaría justificado, posiblemente, por la actividad más sedentaria de la mujer, una mayor tendencia a la obesidad y la repercusión de los embarazos en los sistemas venoso y endocrino metabólico.

En todas las úlceras estudiadas independientemente de su etiología se encuentran antecedentes de patología venosa, lo que corroboraría el concepto de que en toda úlcera de pierna hay un sustrato vascular.

En las úlceras por estasis, se presentan con una frecuencia importante, distintos tipos de afecciones cardiopulmonares que coadyuvan directa o indirectamente de estasis circulariorio.

Cabe destacar entre los antecedentes patológicos

personales, parasitosis, enfermedades de transmisión sexual y metabólicas, indicadoras de condiciones higiénicas deficientes así como antecedentes familiares de padecimientos diabéticos.

El inicio de las úlceras de cualquier etiología, es casi siempre secundario a trauma, excepto en la leishmaniasis que es secundario a picadura de insectos, en donde el prurito es un síntoma guía.

Más del 50 % de los pacientes hacen tratamientos empíricos durante más de 6 meses antes de la consulta especializada.

En general el edema acompaña a las úlceras de cualquier etiología, pero en la úlcera por estasis, la púrpura pigmentaria y la hipodermatitis son los signos más importantes.

Las úlceras por estasis suelen ser geográficas y circulares. Los bordes elevados son una guía para pensar en úlcera leishmaniásica.

La base de las úlceras suele ser superficial, exceptuando las hansenianas que son preferentemente infiltradas.

Las úlceras más dolorosas son la de origen vascular localizadas preferentemente en maléolos. La leishmaniásica es frecuentemente pretibial, la diabética en dorso de pie y los ortejos constituyen el enclave primordial para el mal perforante plantar; en cambio las úlceras isquémicas tienden a localizarse en caras laterales de piernas.

Los pulsos arteriales disminuidos se encontraron en la úlcera diabética y en la isquémica, así como el 44 % de estos pacientes presentaron disbasia. Un aumento significativo del arco plantar se observó en la hanseniana y cierta rigidez de la articulación del tobillo en las úlceras estáticas y diabéticas.

Dentro de la investigación general, llama la atención la elevada frecuencia de obesidad, hipertensión arterial y

alcoholismo en la úlcera por estasis, estando la hipertensión arterial significativamente presente en la úlcera mixta y en la diabética, en esta el 12 % presentaron retinopatía y nefropatías diabéticas.

#### RECOMENDACIONES

- 1.- Toda úlcera de pierna debe ser biopsiada para establecer el diagnóstico etiológico y un adecuado tratamiento.
- 2.- Mejorar las condiciones higiénicas locales asegurando un buen estado circulatorio y cutáneo que permita prevenir la úlcera o facilite la rápida cicatrización; y tratar los factores generales, como obesidad, alcoholismo y sedentarismo que coadyuvan a la presentación y persistencia de la úlceras.
- 3.- Siendo las úlceras de pierna un padecimiento frecuente y que afecta a la población en plena etapa productiva debe implementarse verdaderos programas masivos de prevención, con difusión nacional de medidas de control y manejo adecuados, que debe involucrar primariamente al equipo de salud, que realiza la atención médica inicial a nivel de centros y subcentros de salud del área urbana y rural del país. 4.- La importancia de este padecimiento hace imprescindible el cambio de los pensum de estudio a nivel universitario para un mejor conocimiento del manejo y control de la " ÚLCERA DE PIERNA " por los profesionales médicos que egresan de las universidades del país sin dar opción de esta manera al empleo de tratamientos empíricos y rutinarios.
- 5.- Se transforma en obligación de los especialistas que manejan este tipo de padecimientos el proyectarse a nivel comunitario, para fundamentalmente, crear conciencia en los pacientes que presentan signos iniciales de procesos ulcerosos y evitar las graves secuelas que estos conllevan.

#### BIBLIOGRAFIA

- 1.- Bobek K. y col.: Etude de la fréquence descualadies Phlebologmiques et de L-INFLUENCE DE QUELQUES Facteurs. Emologiques. Phlebologie. 1966, 19-219.
- 2.- Browse N.L. y col.: Venous ulceration: Pathology In: Browse N.L.; Ed. Disease of the Veins. London: Hodder and Stoughton, 1988.
- 3.- Fitzpatrick T.B. y col: Dermatología en Medicina General. 80 tomo II: 1401.
- 4.- Fitzpatrick T.B. y col: Dermatología en Medicina General. 80 tomo II: 1648.
- 5.- Hallet Jr. MD. y col.: Manual de cuidados del paciente en cirugía vascular o enfermedades venosas. 85: 16.
- 6.- Hallet Jr. MD. y col.: Manual de cuidados del paciente en cirugía vascular. explotación des sistema srterial. 85:24.
- 7.- Hallet Jr. MD. y col.: Manual de cuidados del paciente en cirugía vascular. Peligro de pérdida de la extremidad. 85:175.
- 8.- Ivergens y col: Periferal vascular diseases. Cronic venous insuficiency. 1980:809-821.
- 9.- Luis A Queral MD y col.: The role of the sclerotherapy as an adyunct to unna's Boot for trating Venous ulcers: A prospective Study. Journal of Vascular Surgery, 2:572, 1990.
- 10.- Pivat Yvan y col.: Ulceres de Jambe. Enciclopedie Médico-Chirurgicale. 1986, 12695 A10, pag 1-12.
- 11.- Siwekin R. : Enfermedades venosas, 1979 pp 205-215.
- 12.- Stein J. y col.: Medicina Interna. Lepra. ed. 1983 tomo II 1492.
- 13.- Widner Y.K. y col.: Epidemiology ond sociomedical inportance of peripheral venous disorders. Philadelphia: It-s lippincott, 1977: 3.
- 14.- Widner Y.K. ed.: Peripheral venous prevalence and sociomedical importance. Moberi Bernets. 1989.



---

## CASOS CLINICOS

---

# NEUROFIBROMATOSIS SEGMENTARIA. Un nuevo caso.

L. Moncayo\*, P. Freire\*, S. Sotomayor\*\*, S. Medina\*\*\*.

\*Servicio de Dermatología y \*\* Anatomía Patológica. Hospital Carlos Andrade Marín. Quito.

\*\*\* Servicio de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

---

### RESUMEN

**Presentamos un nuevo caso de neurofibromatosis segmentaria, correspondiente al tipo V según lo establecido por Riccardi. Comentamos los hallazgos en nuestro paciente y la frecuencia, tipo de herencia y pronóstico de este cuadro clínico. Pocos casos han sido reportados en la literatura mundial.**

### SUMMARY

**We present a new case of segmentary neurofibromatosis type V (Riccardi classification); is a rare genodermatosis. This is a case report with description of physical and laboratorial findings.**

**Besided, we add and actualized stadistical review on prevalence, heritage and prognosis. Few cases have been reported on world literature.**

**PALABRAS CLAVE:** Neurofibromatosis segmentaria. Tipos de Riccardi. Mutación postzigótica.

### INTRODUCCION

En 1882 Von Recklinghausen describe la neurofibromatosis en su forma clásica, la misma que se caracteriza por ser una genodermatosis autosómica dominante, heterogénea y por tener una expresividad clínica variable (1,2,3,4,5). Riccardi cien años después, sujetándose a las manifestaciones clínicas y forma de herencia, distingue 8 tipos de neurofibromatosis (6,7,8). Esto permite estudiar a los pacientes afectados de

neurofibromatosis con la ventaja de tener una idea clara del tipo de exploraciones complementarias a la que habrá que someterlo, tipo de herencia, el consejo genético y, finalmente, el pronóstico.

El tipo V, de los establecidos por Riccardi, define la forma segmentaria que incluye manchas café con leche y/o neurofibromas de distribución segmentaria unilateral, sin nodulos de Lisch, sin tumores del sistema nervioso central (9,10,11).

Los primeros en utilizar la denominación de neurofibromatosis segmentaria fueron Miller y Sparkes (12). No todos los casos son segmentarios por lo que Takiguchi y Rastz proponen llamarla neurofibromatosis localizada (13). En lo que a la patogenia se refiere hay autores que mantienen que iniciada la embriogénesis, en las células de la cresta neural primitiva se produciría una mutación postzigótica. Esto explicaría el hecho de que este tipo de neurofibromatosis no es hereditaria.

La mayoría de autores están de acuerdo en la benignidad del proceso dado que no hay compromiso sistémico y no ocurre malignización de los neurofibromas (14,15,16).

### CASO CLINICO

Se trata de un varón de 68 años de edad, que fue visto en nuestro servicio en octubre de 1989.

No refería antecedentes familiares de interés clínico; especial énfasis pusimos en averiguar la presencia de manchas café con leche o neurofibromas, lo cual resultó negativo. En los antecedentes personales destacaba el haber sido un bebedor importante.

Desde hace dos años y medio presenta en parte superior



Fig. 1.- Placa triangular formada por neurofibromas.

de hemitorax izquierdo lesiones de crecimiento lento que no se acompañan de molestias.

En la exploración clínica se observa una placa triangular de 9 x 7 cm., localizada en zona correspondiente a D4 - D5 del lado izquierdo, de límites netos, constituida por tumores de consistencia blanda y otros, más bien, dura; de tamaño variable, pedunculados, de color entre piel normal y rosado. El centro de la lesión es de aspecto abigarrado cubierto de piel atrófica, dura al tacto, no adherida a planos profundos y que a la palpación no ocasiona ninguna molestia Fig. 1.

Cercana a la lesión descrita encontramos, en área correspondiente a D8 - D9, un grupo de máculas de color pardo, de forma también triangular de 12 x 8 cm., alternando con piel normal lo que le confiere un aspecto atigrado Fig. 2. El resto de la exploración dermatológica no aporta otros datos de importancia.

Los exámenes complementarios que incluyeron biometría hemática, química sanguínea, VDRL, inmunología, proteinograma, células LE, Rx de tórax, cráneo, columna lumbar, TAC cerebral y EMO fueron negativos y/o normales.

Se realizaron interconsultas de especialidad que

incluyeron oftalmología, endocrinología, nefrología, medicina interna y neurología, de las cuales se pudo obtener resultados negativos salvo la existencia de fasciculaciones, hiperreflexia y reflejo de prehensión que fue explicado por los neurólogos como expresión de una neuropatía alcohólica.

El estudio anatomopatológico reveló en la biopsia correspondiente a la placa de lesiones tumorales un neurofibroma y la otra compatible con mancha café con leche, fig. 3.

Se procedió a tratamiento quirúrgico en varios tiempos con evolución satisfactoria.

#### COMENTARIOS

Por las características clínicas descritas en nuestro paciente podemos incluirlo en el tipo V de Riccardi correspondiente al de una neurofibromatosis segmentaria, cabe también la posibilidad de encasillarlo en el tipo VII por ser de comienzo tardío.

La forma clásica de neurofibromatosis tiene una incidencia entre 1/2800 a 1/3200 recién nacidos, lo que le convierte en una patología relativamente frecuente (11,17).

De la forma segmentaria se han reportado 23 casos, lo que hace de este cuadro clínico una entidad poco frecuente y nos plantea interrogantes sobre su verdadera incidencia,

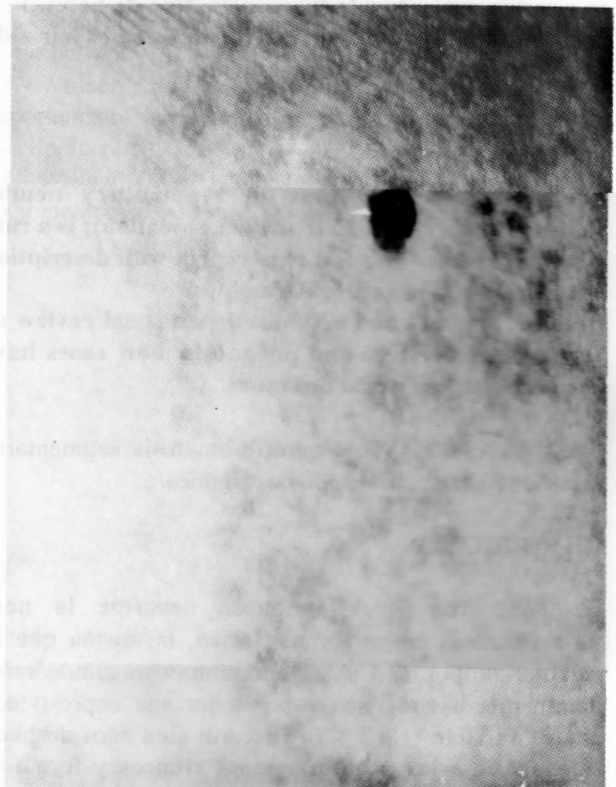


Fig. 2.- Manchas café con leche agrupadas en forma triangular



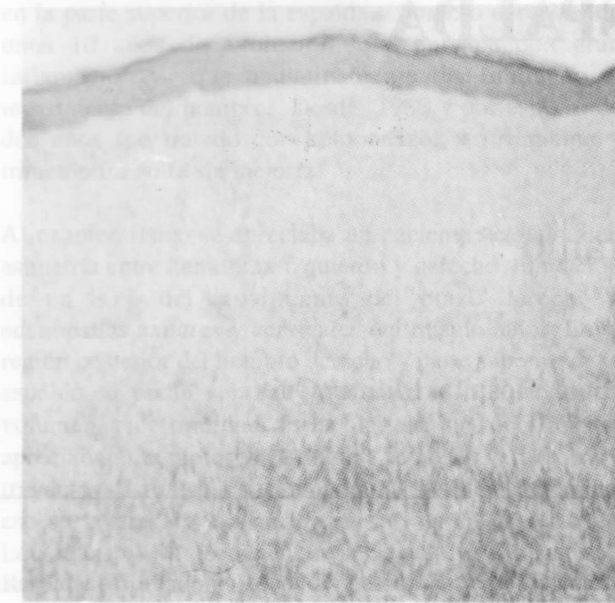


Fig. 3.- Imagen histopatológica del neurofibroma.

pues es posible que muchos pacientes no consulten por tener pocas lesiones, ausencia de complicaciones y ser asintomáticos (14). Característica importante de la neurofibromatosis segmentaria es la no afección sistémica (comprobada en nuestro paciente), aunque hemos encontrado casos descritos en los que si hubo compromiso (5,15,18,19). Mc Fadden et al describen un caso asociado con prurito (21). Esto hace necesaria una exhaustiva exploración clínica del paciente y la realización de pruebas complementarias que aclaren el caso. Coincidimos con Pujol et. al., en considerar que es prudente esperar el aporte de nuevos casos para dejar sentado con seguridad total que no hacen falta estudios complementarios en estos pacientes (20). En lo referente a la herencia la neurofibromatosis segmentaria se caracteriza por no haber antecedentes familiares, aunque en la revisión bibliográfica realizada hemos encontrado un caso en el que si había (9).

El pronóstico de este tipo de neurofibromatosis sería bueno al no existir compromiso sistémico y al faltar transformación maligna.

Publicamos el caso de nuestro paciente con el ánimo de contribuir en el estudio de este tipo, de momento infrecuente, de neurofibromatosis.

#### BIBLIOGRAFIA

- 1.- Von Recklinghausen F.: *Über die multiplen fibrome der haut und ihre beziehung zu den multiplen neuomen.* Berlin, August Hirschwald, 1882. Tomado de: Dehen L.: *Les Neurofibromatosis.* Rev.Eur.Dermatol. MST., 2:187-199, 1990.
- 2.- Riccardi V.M.: *Patophysiology of neurofibromatosis.*
- 3.- Riccardi V.M.: "Neurofibromatosis an overview and new directions in clinical investigations". *Adv. Neurol.*, 29: 1-9, 1981.
- 4.- Carey J. C., Laub J. M., Hall B.D.: *Penetrance and variability in neurofibromatosis: a genetic study of 60 families.* *Birth Defects*, 15(5b): 271-281, 1979.
- 5.- Crowe F. W., Schull W.J., Neel J.V.: *A clinical, pathological, and genetic study of multiple neurofibromatosis.* Springfield, Ill.: Charles C Thomas, 1956.
- 6.- Riccardi V.M.: *Neurofibromatosis: clinical heterogeneity.* *Curr Probl Cancer*, 7:1-34, 1982.
- 7.- Riccardi V.M.: *Neurofibromatosis heterogeneity.* *J Am Acad Dermatol.* 10:518-519, 1984.
- 8.- Riccardi V. M.: *Von Recklinghausen Neurofibromatosis.* *N Engl J Med.* 305:1617-1627, 1981.
- 9.- Uhlin S.R.: *Segmental neurofibromatosis.* *South Med J.* 73:526-527, 1980.
- 10.- Pullara R.J., Greeson J. D., Stoker G.L., Fenske N. A.: *Cutaneous Segmental neurofibromatosis.* *J Am Acad Dermatol.* 13:999-1003, 1985.
- 11.- Guisasola L., Alonso M., Vives R., Moreno R., Ledo A.: *Neurofibromatosis Segmentaria.* *Actas Dermo Sif.* 77:143-146, 1986.
- 12.- Miller R.M., Sparkes R.S.: "Segmental Neurofibromatosis". *Arch Dermatol.* 133:837-838, 1977.
- 13.- Takiguchi P.S., Rastz J.L.: *Bilateral dermatomal neurofibromatosis.* *J Am Acad Dermatol.* 10:451-453, 1984.
- 14.- Ribera M., Sarmiento J., Gonzalez J., Ferrandiz C.: *Neurofibromatosis segmentaria. Estudio de cuatro casos y revisión de la literatura.* *Piel* 2:439-443, 1987.
- 15.- Orange A.P., Vuzevski V.D., Kalis T.J., Arts W.F.S., Van Joost T., Stolz E.: *Segmental neurofibromatosis.* *Br Por J. Dermatol.* 112:107-112, 1985.
- 16.- Zulaica A., Pereiro Jr., Peteriro C., Quintas C., Pazos B., Toribio J.: *Neurofibromatosis segmentaria, 2 casos.* *Reunión de la Academia Española de Dermatología Libro resúmenes,* pag: 122, 1988.
- 17.- Riccardi V.M.: *Von Recklinghausen's neurofibromatosis.* *N. Engl. J. Med.* 305:1617-1627, 1981.
- 18.- Nicholls E. M.: *Somativ variation and multiple neurofibromatosis.* *Hum Hered* 19:473-479,1969.
- 19.- Weleber R.G., Zonana J.: *Iris hamartomas (Lisch nodule) in a case of segmental neurofibromatosis.* *Am J Ophthalmol.* 96:740-743, 1983.
- 20.- Pujol R.M., Tuneu A., Moragas J.M., Moreno A.: *Neurofibromatosis segmentaria.* *Med. Cut. I.L.A.* 15: 425-428, 1987.
- 21.- Mc Fadden J.P., Logan R., Griffiths A.D.: *Segmental neurofibromatosis and pruritus.* *Clinical and Experimental Dermatology* 13: 265-268, 1988.

---

# MICETOMA DE LA ESPALDA:

## Reporte de un caso.

O. Reyes \*, M. Aguilar \*\*, M. Naranjo\*\*\*.

\*Médico Dermatólogo, Quito.

\*\* Servicio de Dermatología y \*\*\*Servicio de Patología. Hospital Militar. Quito.

---

### RESUMEN

Se presenta un caso de micetoma en la espalda de un agricultor de 67 años, originario y residente de Facundo Vela, Prov. Bolívar. Agente causal aislado fue *M. micetomi*. Escasa respuesta terapéutica a antibióticos y antimicóticos.

### SUMMARY

We report a case of a 67 year-old farmer born and resident in Facundo Vela, Province of Bolivar. The isolated agent was *M. micetomi*. The patient showed poor response to antimicrobial therapy.

**PALABRAS CLAVE:** Micetoma, Maduromicosis, ketoconazol.

### INTRODUCCION

Esta afección se conoce también como pie de Madura o Maduromicosis, nombre derivado de una zona en la India de la cual fueron reportados los primeros casos, principalmente por Vandyke Carter en 1860 (1).

El micetoma es una enfermedad infecciosa crónica de la piel, tejidos subcutáneos y hueso, característicamente del pie, pero ocasionalmente de la mano, espalda o el hombro. Ha sido descrito también en la pared abdominal anterior (2).

Cuatro especies de actinomicetos y 13 de hongos verdaderos se asocian con la producción de un micetoma (1); inclusive recientemente se reportó sobre micetomas experimentales en ratones de laboratorio causados por la inoculación de *Streptomyces griseus* (3).

Parece claro que la enfermedad se adquiere cuando ocurren traumatismos accidentales o por pinchazos con espinas o astillas contaminadas por uno de los agentes

causales. El sitio más frecuente es el pie o la pierna, aunque en ocasiones las lesiones ocurren en la parte superior de la espalda por la irritación causada por sacos contaminados que se usan para cargar la caña de azúcar (1).

Clínicamente se destaca la gran hinchazón del área afectada, con una marcada distorsión de la anatomía normal, tractos sinuosos que drenan un material purulento cremoso, sin mayor afectación del estado general o la movilidad y con relativamente poco dolor (4,5).

### CASO CLINICO:

Un agricultor de 67 años, de la región subtropical de la provincia de Bolívar, consultó en Feb./91, por una lesión



Fig. 1.- Gran placa inflamatoria con tumoraciones y trayectos fistulosos, así como algunas cicatrices.



en la parte superior de la espalda y hombro derechos de unos 10 años de evolución, que cursaba con gran inflamación y que paulatinamente iba limitando el movimiento del hombro. Desde 1988 y por espacio de dos años fue tratado con ketoconazol, eritromicina y trimetoprim-sulfá sin mejoría.

Al examen físico se apreciaba un paciente delgado, con asimetría entre hemitórax izquierdo y derecho, limitación de un 80% del movimiento del brazo derecho y adenopatías axilares y cervicales del mismo lado. En la región posterior del hombro derecho y parte superior de la espalda se podía ver una gran placa con aumento de volumen y deformidad de la piel; en su superficie se apreciaban numerosos nódulos, tumores verrucosos, trayectos fistulosos que a la presión expulsaban pus espeso, costras y zonas cicatriciales. (Fig. 1)

Laboratorio: eritrosedimentación elevada, PPD negativo, Rx St de Tórax normal. Rx AP de hombro derecho mostró erosión y rarefacción ósea de tercio distal de clavícula derecha y acromion. (Fig. 2) Una primera biopsia fue negativa para micosis, al igual que cultivos micológico y para *M. tuberculosis*. La segunda biopsia hecha con ayuda del Hospital Militar reportó lo siguiente: Epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica. En dermis papilar y reticular intenso infiltrado inflamatorio crónico granulomatoso, con presencia de células gigantes y tejido de reparación. La tinción de Grocott revela múltiples gránulos negros en epidermis y dermis, que forman el centro de una zona de supuración, rodeada por neutrófilos. (Fig. 3)

Cultivo: *Madurella micetomi*.

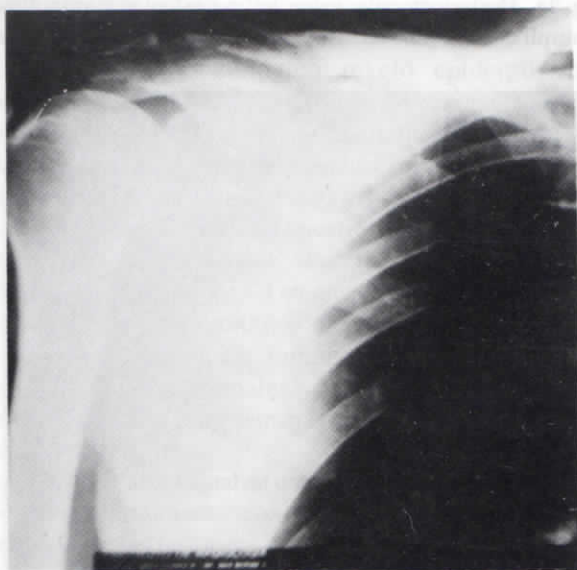


Fig. 2.- Rx AP de hombro derecho: Afección del acromion y clavícula del lado derecho.

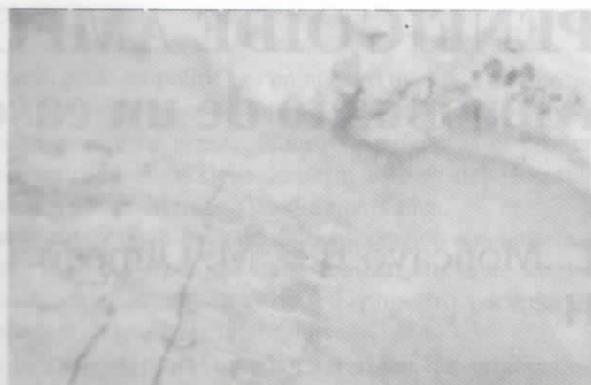


Fig. 3.- Tinción de Grocott: gránulos de color negro

#### DISCUSION:

Conviene resaltar ciertos hechos en este caso:

- 1) La localización electiva de un micetoma es el pie, aunque puede ocurrir en la espalda, con menor frecuencia.
- 2) Los micetomas por actinomicetos han respondido parcialmente a penicilinas, sulfonamidas o tetraciclinas (1).
- 3) Aunque los micetomas por hongos verdaderos han sido tratados con resultados variables con ketoconazol, itraconazol (6) y anfotericina B, en general son de pronóstico más sombrío y con frecuencia ocurre un fracaso terapéutico.
- 4) A pesar de la terapéutica en dos años con ketoconazol, eritromicina y sulfas, la lesión continua progresando y, desgraciadamente tenemos poco que ofrecerle. Recientemente se publicó sobre el éxito de la terapia con oxígeno hiperbárico en un micetoma por nocardia, que no respondió al tratamiento con antibióticos y cirugía (7).

#### BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Fitzpatrick, T.: *Dermatology in General Medicine*, 3rd. ed. McGraw-Hill, New York, 1987 (pp.2252-2254).
- 2.- Gupta SK y col.: Primary actinomycotic mycetoma of the anterior abdominal wall (a case report). *J Postgrad. Med.*, 36(3): 175-7, 1990.
- 3.- Gugnani HC, Unaogu IC. Experimental mycetoma due to *streptomyces griseus* in the laboratory mice. *Mycopathologia*, 113(3): 151-4, 1991.
- 4.- Rook, A.: *Tratado de Dermatología*, 4a. ed.. Doyma, Barcelona, 1989 (pp. 1074-1077).
- 5.- Dulanto, F.: *Dermatología Médico-Quirúrgica*, Ediciones Anel, Granada, 1986 (p 755-756).
- 6.- Barnes M, Burdon J, Harris A.: Itraconazole for pulmonary mycetoma. *Med J Aust*, 154(2): 150, 1991.
- 7.- Walker RM y col.: Beneficial Effects of Hyperbaric oxygen therapy in nocardia brasiliensis soft-tissue infection. *Med J Aust*, 155:122-3, 1991.

# PENFIGOIDE AMPOLLOSO: A propósito de un caso.

L. Moncayo B.\* , M. Olmedo T.\*\* , C. Durán S.\*\* , C. Rodríguez H.\*\*\*.

Servicios de Dermatología\* , Medicina interna\*\* y Anatomía patológica\*\*\*. Hospital Carlos Andrade Marín. Quito.

### RESUMEN.

Presentamos un caso de penfigoide ampolloso con manifestaciones clínicas típicas y revisamos el diagnóstico diferencial de las principales enfermedades ampollasas. Además, pasamos revista a las posibilidades terapéuticas actuales del penfigoide ampolloso.

### SUMARY

We present a case of bullous pemphigoid with typical clinical manifestations and we revised differential diagnosis of the principal bullouse disease and some of the actuals therapeuticals possibilities of the bullous pemphigoid.

PALABRAS CLAVE: Penfigoide ampolloso.

### INTRODUCCION.

El término " penfigoide" fue acuñado por Lever en 1953 haciendo referencia a determinados "pénfigos" de curso más benigno (1,14).

El penfigoide ampolloso es una enfermedad cutánea de probable origen autoinmune. Se han demostrado autoanticuerpos de la clase IgG en más del 70% de los enfermos (1,8,10).

Generalmente son afectadas personas de edad avanzada , sin predilección de sexo ni raza. Las ampollas son tensas, asientan sobre piel eritematosa y/o normal. El signo de Nikolsky es negativo, no suele haber afectación de mucosas y el estado general se encuentra conservado (5,6,7,9,15,16).

La histopatología muestra infiltrado linfohistiocitario perivascular y eosinófilos con ampollas caracterís-

ticamente subepidérmicas. La inmunofluorescencia directa muestra depósito lineal de IgG (50-90%), C3 (80-100%) e IgA, IgM (25%) (2,3,4). La enfermedad se caracteriza por exacerbaciones y remisiones. Diversos autores discuten la relación de la enfermedad con neoplasias (11).

### CASO CLINICO.

Paciente varón de 78 años, mestizo, ingresado por presentar, sin causa aparente, erupción generalizada que se había iniciado semanas atrás con lesiones eritematoedematosas (urticariiformes), levemente pruriginosas, de bordes definidos, con tendencia a formar placas, localizadas en extremidades, tórax y abdomen (Fig. 1). Posteriormente aparecieron vesículas y ampollas en amplias áreas de brazos, extendiéndose hasta dorso de



Fig. 1.- Lesiones ampollasas y eritemato edematosas en extremidad superior.





Fig. 2.- Ampolla tensa sobre base eritematosa.

manos y en ambas piernas; las vesículas eran de diferente tamaño, hemisféricas, de hasta 2 cm de diámetro, tensas y de contenido seroso (Fig. 2); algunas se habían roto originando áreas denudadas. Estas lesiones asentaban sobre piel de aspecto normal y/o eritematosa. Las mucosas no mostraron lesiones, el signo de Nikolsky fue negativo y los signos vitales y el estado general fueron normales.

Entre los antecedentes personales destacaban: paludismo a los 16 años, enfermedad pulmonar obstructiva crónica en tratamiento con teofilina y prostatectomía.

El examen histopatológico reveló epidermis con hiperqueratosis y áreas acantósicas, se encontró ampolla subepidérmica, que contenía eosinófilos. En dermis destaca intenso infiltrado perivascular de predominio eosinófilo y mononuclear (Fig. 3).

La inmunofluorescencia demostró depósitos granulares finos de IgG en dermis superficial y presencia de depósitos granulares de C3 en membrana basal.

Los exámenes solicitados que incluían biometría, bioquímica sanguínea, inmunoglobulinas y pruebas hepáticas fueron normales. La Rx de tórax, tránsito intestinal y colon por enema no evidenciaron presencia de lesión tumoral.

En ecografía abdominal se encontró aneurisma de aorta.

Se inició tratamiento con 60 mgs de prednisona con remisión de las lesiones. A los tres meses tuvo un nuevo brote de lesiones, lo que obligó a subir nuevamente la dosis.

#### COMENTARIO.

El penfigoide ampoloso es en nuestro medio, a diferencia de lo que está descrito en otros países, una patología sumamente infrecuente. Nuestro paciente es el primer caso visto en el servicio de dermatología del Hospital Carlos Andrade Marín en los últimos 8 años.

Varios autores han hablado de la asociación a neoplasias, pero últimos trabajos han demostrado que no es estadísticamente significativa. En nuestro paciente el despistaje de la misma fue negativo.

En la tabla adjunta quedan referidas las principales enfermedades ampollosas con sus más importantes características clínicas, anatomopatológicas y de inmunofluorescencia que nos permiten hacer un diagnóstico diferencial adecuado.

Hemos encontrado en la literatura casos de penfigoide-like por el uso de d-Penicilamina y exacerbaciones del mismo por compuestos yodados. En nuestro paciente se descartó el uso de estos fármacos, y la teofilina que tomaba no está descrita como causante de penfigoide ampoloso.

El manejo terapéutico del penfigoide ampoloso es a base de esteroides, inmunosupresores (azatioprina, ciclofosfamida, metotrexato y ciclosporina) solos o asociados (12,13).

En casos que no responden a estas terapias se ha utilizado plasmaféresis con o sin esteroides (14).

También se han manejado esteroides I.V. en bolos de 1 gramo por 3 días consecutivos y en caso de haber

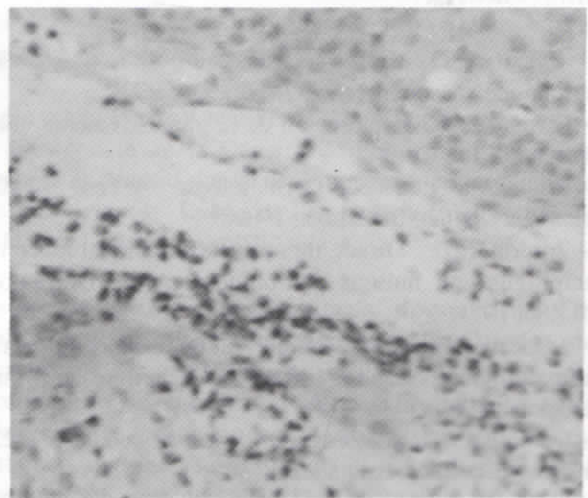


Fig. 3.- Ampolla subepidérmica con infiltrado eosinófilo

|   | CLINICA  | COMPROMISO MUCOSAS             | EVOLUCION PRONOSTICO                                       | PATOLOGIA                                | INMUNO-FLUORESCENCIA                  | TRATAMIENTO  |
|---|--|--------------------------------|--|--|---------------------------------------|--|
| <b>PENFIGOIDE AMPOLLOSO</b>             | Ampollas<br>Tensas<br>Nikolski neg.<br>Edad avanzada<br>Buen estado gen. | A veces                        | Exacerbaciones y remisiones. A veces mortalidad indirecta. | Ampolla<br>Subepidérmica                 | IgG y C3 en membrana basal            | Corticoides<br>Azatioprina<br>Dapsona<br>Ciclofosfamida                |
| <b>PENFIGO VULGAR</b>                   | Ampolla Flácidas<br>Nikolski +<br>Edad avanzada<br>Mal estado gen.       | Si                             | Mortal sin tratamiento                                     | Ampolla<br>Intraepidérmica (acantolisis) | IgG intracelular en epitelio          | Corticoides dosis altas<br>Inmunosupresores                            |
| <b>HERPES GESTACIONAL</b>               | Embarazo puerperio   | No                             | Se puede continuar en puerperio                            | Ampolla<br>Subepidérmica                 | C3 lineal en memb. basal              | Corticoides  |
| <b>PENFIGOIDE CICATRICIAL</b>           | Adultos<br>Afección primaria de mucosas<br>Gran cronicidad               | Si. Conjuntiva, genital, oral. | Crónica progresiva, Tendencia a cicatrización              | Ampolla<br>Subepidérmica                 | IgG y C3 en memb. basal               | Sulfonas   |
| <b>DERMATITIS HERPETIFORME</b>          | Adultos jóvenes<br>muy pruriginosas<br>Les. simétricas                   | Muy raras                      | Recidivantes por largo tiempo<br>Mal absorción             | Ampolla<br>Subepidérmica                 | IgA granulosa en lesiones y piel sana | Sulfonas<br>Dieta libre de gluten                                      |
| <b>D. AMPOLLOSA BENIGNA INFANT.</b>     | 3 a 10 años  | No                             | Brotos recidivantes autolimitados                          | Ampolla<br>Subepidérmica                 | IgA lineal en membrana basal          | Corticoides<br>Sulfonas  |
| <b>EPIDERMOLISIS AMPOLLAR ADQUIRIDA</b> | Adultos<br>Ampollas pos traumáticas<br>Uñas distróficas                  | A veces                        | Asociado a Mieloma, colitis ulcerosa, linfoma              | Ampolla<br>Subepidérmica                 | IgG y C3 en unión dermo - epidérmica  | Corticoides<br>Azatioprina<br>Vitamina E<br>Tratar patolog. subyacente |

Tabla 1.- Diagnóstico diferencial de las principales enfermedades ampollasas

contraindicación para el uso de los corticoides se recomienda la diamino difenil sulfona y sulfapiridina.

**BIBLIOGRAFIA**

1.- Servitje, O.: Enfermedades ampollares de base autoinmune. *Medicine*. 89: 3741-3750, 1987.  
 2.- Ferrandiz, C.: Exploración de la piel. *Medicine*. 88: 3698-3700, 1987.  
 3.- Rook, A.: Tratado de Dermatología. 4a. ed. 74-82. Ediciones Doyma, Barcelona, 1989.  
 4.- Jordon R.E.: Direct immunofluorescent studies of pemphigus and bullous pemphigoid. *Arch. Dermatol.* 103:486, 1971.  
 5.- Mascaró, J.: Claves para el diagnóstico clínico en Dermatología. 1a. ed. 130-140. Ediciones Doyma, Barcelona, 1989.  
 6.- García, A.: Dermatología clínica. 4a. ed. 317-322. Gráficas Cervantes, Salamanca, 1987.  
 7.- Lever W.L.: Pemphigus and pemphigoid. A review of the advance made since 1964. *J Am. Acad. Dermatol.* 1:2, 1979

8.- Matarredona, J.: Enfermedades ampollasas. *Salud Rural*. 2: 10-20, 1989.  
 9.- Stanley, J.: Recent advances in understanding autoimmune blistering skin diseases. *Congress Review*. 1:4, 1991.  
 10.- Squiquera, L.: La inmunopatogenia de los pénfigos. *Med. Cut. Iber. Lat.* 5: 385-390, 1988.  
 11.- Vicente, M. : Pénfigo herpetiforme asociado a neoplasia pulmonar. *Med. Cut. Iber. Lat. Ame.* 6: 373-376, 1989.  
 12.- Ledo, A.: Avances en terapéutica dermatológica. 1a. ed. 201-208. Gaceta Dermatológica, Madrid, 1988.  
 13.- Wilson, J. : Pénfigo familiar benigno crónico. *Med. Cut.* 3 : 275-286, 1968  
 14.- Iglesias Diez L.: Dermatosis ampollasas infantiles. *Monografías de Dermatología*, 2: 239-273, 1989.  
 15.- Ahmed A.R., Maize J.C., Provost T.T.: Bullous pemphigoid; clinical and immunological follow up after successful therapy. *Arch Dermatol.* 113:1043, 1977.  
 16.- Bean S.F.: Bullous pemphigoid in 11 year boy. *Arch. Dermatol.* 102:205, 1970.



---

## HISTORIA DE LA DERMATOLOGIA

---

# HISTORIA DE LA DERMATOLOGIA EN QUITO\*

G. Montenegro

Servicio de Dermatología. Hospital Carlos Andrade Marín.  
Quito.

---

" Solo el que obra aprende "

F. Nietzsche.

Es importante conocer el pasado para vivir el presente y proyectarse al futuro. He creído oportuno destacar, algunos datos relativos al surgimiento, desarrollo y logros de esta joven Sociedad, así como también de los médicos que dieron inicio a la Dermatología en la ciudad de Quito y la proyectaron en el ámbito nacional e internacional.

La historia de la Dermatología Ecuatoriana y especialmente la de nuestra ciudad, no es nueva, es antigua. Ya muchas enfermedades cutáneas fueron tratadas por médicos ecuatorianos, cuyos nombres solo los conoce el tiempo y las generaciones que tuvieron el privilegio de ser tratadas por ellos.

Pero es el año de 1910 en que la Dermatología como rama especial de la Medicina se inicia en Quito. El pionero de esta hazaña es el Dr. Ricardo Villavicencio Ponce, quien al regresar de Europa como médico cirujano, ejerce también la Dermatología, a la que dedica con entusiasmo buena parte de su tiempo. Con sus nuevos conocimientos se nutren todos los estudiantes que acuden a la facultad de Medicina de aquel tiempo.

En el Boletín de la Federación Médica del Ecuador

---

\* Trabajo presentado en el V Congreso Ecuatoriano de Dermatología. Quito, 1990.

publicada en Quito en abril de 1954 año XIII, N° 58, en los apuntes biográficos realizados por don Eduardo Samaniego y Alvarez, en la página 17, textualmente expresa el Dr. Villavicencio: "Soy creador de la Cátedra de Dermatología. Como se curaba antes en el hospital a los enfermos de piel ?, a todos con el unguento del soldado. "No he formado discípulos en esta rama ?, allí están los Dermatólogos Espinoza Bravo, Lasso, Arcos y en Sifilografía Zambrano y Ricardo Paredes. Me intereso por los leprosos pidiendo que se mande un joven médico a los Estados Unidos de América para estudiar el progreso del tratamiento en esta enfermedad". En julio de 1929, se le ratificó y amplió el nombramiento de profesor en las Cátedras de Clínicas Quirúrgicas, Ginecología, Dermatología y Sifilografía.

Cabe destacarse que también el Dr. Villavicencio, ocupó la presidencia de la Cámara de Diputados, en donde también se destacó por su espíritu patriótico, muy propio de esos tiempos. Luego de una larga y fructífera labor fallece el 10 de abril de 1934.

Le sucede el Dr. Manuel Villacís, discípulo del Dr. Villavicencio, quien continua con la Cátedra de Dermatología desde 1948, y es jefe de Dermatología, del Hospital San Juan de Dios. Realiza varios trabajos, entre ellos, sobre lepra, tineas, dermatitis exfoliativa y carbunco, que se encuentran publicados en la revista del Hospital San Juan de Dios. Dedicó un trabajo a su hijo Dr. Eduardo Villacís sobre "Elefantiasis nostra" que es publicado en la Gaceta Médica de Guayaquil. Fallece el 27 de diciembre de 1979 a la edad de 80 años, dejando

ejemplo de dedicación y trabajo a las futuras generaciones.

También el Dr. Luis Rendón dicta clases como profesor agregado, quien viene realizando los estudios de la especialidad en los Estados Unidos de América.

Por motivos de orden político durante los años 59-60 se suspende la cátedra, pero seguidamente se reabre y es el Dr. Ernesto Caviedes quien retoma en septiembre de 1961, y el Hospital San Juan de Dios da consulta desde septiembre de 1953, y se continúan internando a los pacientes con enfermedades de la piel en la sala Santa Luisa.

Posteriormente el Dr. Raúl Murgueytio asume la cátedra, quien también viene desde los Estados Unidos de Norteamérica realizando su especialidad y aporta de esta manera con sus conocimientos.

Hay que destacar la obra del Dr. Luis A. León discípulo del Dr. Villavicencio quien como médico funda la cátedra de Medicina Tropical en el año de 1944, y se mantiene como tal hasta el año de 1972. Curiosamente por razones de orden político esta desaparece y se incluye la materia en Epidemiología. El Dr. Luis A. León aporta a la Dermatología Tropical varios trabajos, entre los más importantes tenemos: "Etiología treponémica del mal del Pinto". Varios trabajos sobre Leishmaniasis en colaboración con su hijo Renato. Otros estudios de aporte entran en el campo de las micosis profundas, como Rinosporeidiosis, Coccidioidiomycosis y Paracoccidioidiomycosis. "Escabiosis en América" es el trabajo publicado de aporte para el Congreso Bolivariano de Dermatología realizado en Guayaquil en el año de 1973. Denuncia la existencia de la Oncocercosis en el país en el año de 1952 en su trabajo "Sobre los simúlidos transmisores de la enfermedad". Cabe destacar que el Dr. León es el médico ecuatoriano que dentro de la especialidad ha publicado el mayor número de trabajos en nuestro país. Más de 150 estudios publicados en revistas extranjeras y nacionales lo enaltecen.

Los nombres de los Dr. Holger Garzón, Jorge Ruiz y Galo Montenegro, estos dos últimos, que realizan sus estudios de la especialidad en Brasil, se vinculan últimamente con la Cátedra de Dermatología.

No podría dejar de hablar de algo tan importante vinculado consustancialmente con la Dermatología, me refiero a nuestra Sociedad. Varios motivos llevaron a que sus integrantes no conformaran la Sociedad. Muchos intentos fueron frustrados pero es en el mes de noviembre de 1977 año en el que legalmente se funda la Sociedad de Dermatología núcleo de Quito, mediante acuerdo ministerial N° 9956 el 20 de junio de 1978 siendo ministro el Dr. Asdrubal de la Torre y el Dr. Raúl

Murgueytio su primer presidente. Al grupo se integran los Dr. Jorge Ruiz, Mario Sarzosa, Holger Garzón, Magdalena Vanoni y Galo Montenegro.

Se destaca en sus estatutos el artículo primero que dice: "La Sociedad fue fundada para estimular el estudio de las enfermedades dermatológicas y fomentar la amistad y cooperación profesional entre sus miembros".

Cada 2 años han venido sus directivas cambiando y han sido la Dra. Magdalena Vanoni, Dr. Jorge Ruiz, Dr. Galo Montenegro y actualmente el Dr. Carlos Carvajal, quienes han alternado como presidentes en su directiva.

Desde su fundación, la actividad constante ha estado dada por las sesiones mensuales de sus integrantes realizadas todos los terceros jueves de cada mes en los hospitales donde sus socios trabajan, esto es, el Enrique Garcés del sur, Hospital Militar, Hospital del IESS, Hospital Dermatológico Gonzalo Gonzalez y en pocas ocasiones en el Hospital Voz Andes. La presentación de casos clínicos es lo más importante para la continuación considerar los problemas de actualidad dermatológica.

Cabe mencionar que luego de conformada la Sociedad, las triangulares de Dermatología se dieron inicio, con el auspicio de la casa Schering Americana y el nombre de Mauricio Camilo Ede, en aquella época su gerente, se une a la historia de la Dermatología. Las ciudades de Guayaquil, Quito y Cuenca reciben siempre cordiales a todos los socios para comentar los asuntos de mayor interés de la Dermatología y observar los casos clínicos de mayor dificultad diagnóstica. Posteriormente las triangulares se denominan Jornadas pero en el fondo la misma actitud persiste, esto es, el intercambio de sus socios y el progreso de la Sociedad.

Un Congreso se realizó en Quito en el año de 1983, fue el segundo congreso, profesores extranjeros y nacionales se dieron cita y el tema principal que se debate y con el cual aportó el núcleo de Quito fue: "Dermatosis principales en las regiones del Ecuador".

El tema de leishmaniasis también fue abordado por el núcleo de Quito en el primer Congreso de la especialidad realizado en Guayaquil en 1981. Y en Cuenca durante el tercer congreso el tema de colaboración fue: "Estudio del epiteloma basocelular en los hospitales de Quito".

Es también importante destacar la historia del Hospital Dermatológico Gonzalo Gonzalez que crece paralelamente a la historia de la Dermatología en Quito.

En el año de 1785 los pacientes de lepra son asilados en el Hospital de la Misericordia del Señor en la ciudad de Quito. En 1882 se asilan en el hospital y manicomio San Lázaro donde reciben un aislamiento riguroso e



inhumano; eran perseguidos y abandonados a su suerte. En el año de 1911 bajo la presidencia del General Eloy Alfaro se da el pase a los pacientes a Pifo a un edificio que pertenecía a la comunidad de padres Jesuitas que fueron expulsados. En 1922 siendo presidente el Dr. Isidro Ayora, se construye el Leprocomio "Verde Cruz" con capacidad para 150 pacientes, siendo inaugurado el 2 de abril de 1927 con carácter de leprocomio nacional. Su primer director fue el Dr. Eduardo Egas, quien permaneció en estas funciones hasta el año de 1933. El leprocomio fue construido con fines aislacionistas, en boga en ese entonces, un hospital cárcel. Hasta la actualidad quedan pequeñas murallas. Existían parlitorios que eran ventanas con mallas y alambres a través de las cuales hablaban los pacientes con sus familiares o dictaban sus cartas. No existía moneda corriente, en su lugar circulaban sellos equivalentes a papel moneda. La asistencia social ayudaba con lo que se llamaba "la masita", una subvención diaria cuya denominación se mantiene hasta la actualidad, y que proviene de un pedazo de masa para hacer pan, las mismas que se les daba cuando permanecían en el Hospicio San Lázaro. Se les mantenía incomunicados y cerradas sus puertas por toda la vida.

A partir de 1933, se nombra director al Dr. Luis Rendón, quien realizó estudios de Dermatología en Estados Unidos y permanece por 17 años consecutivos; le toca en suerte ser testigo de la droga milagrosa contra la lepra: las sulfonas. Realiza gestiones para traer al Ecuador y comienza a usarse desde 1947. Con el Dr. Rendón se inicia la campaña antileprosa en el Ecuador. En 1948 el Dr. Gonzalo Hernandez, realiza en Quito su tesis Doctoral "Censo de la Lepra en el Ecuador" y reemplaza al Dr. Rendón en la jefatura de la campaña, encuentra que las provincias más afectadas son: El Oro, Azuay, Loja, Imbabura, Bolívar y Carchi.

En 1957 se nombra director al Dr. Gonzalo Gonzalez. Realizó su tesis doctoral en 1947 sobre el tratamiento de

la lepra con la Promanida. En esta época el leprocomio sufre notables cambios y transformaciones. Los moldes antiguos de recelo se derrumban. Se permite el manejo de dinero, el intercambio libre de correspondencia; los parlitorios desaparecen y va tomando la fisonomía de un verdadero hospital. Gracias a la fundación católica alemana Hardeseen se inicia la construcción de la ciudadela del enfermo de Hansen. El doctor Gonzalez permanece como director hasta 1968, año en que la muerte le sorprende prematuramente.

A partir de esta fecha se hace cargo el Dr. Mario Sarzosa, que continua con igual entusiasmo para la rehabilitación del enfermo de Hansen y el leprocomio se transforma en Sanatorio que lleva el nombre del ilustre médico "Gonzalo Gonzalez". Más de 30 años de su vida dedica el Dr. Sarzosa a la rehabilitación del enfermo de Hansen. En febrero de 1970 fue nombrado para la dirección el Dr. Holger Garzón quien realiza su tesis doctoral sobre: "Epineurolysis de nervios periféricos". Como médico se preocupa de continuar la transformación del sanatorio, da otra fisonomía a los servicios de enfermería, crea la consulta externa dermatológica y termina la construcción de 16 casas del enfermo de Hansen.

De acuerdo con los requerimientos de la OMS solicita la transformación del Sanatorio a Hospital Dermatológico Gonzalo Gonzalez mediante acuerdo ministerial N° 3131 del 14 de agosto de 1980 y publicado en el registro oficial N° 257 del 21 de agosto del mismo año, firmado por el Dr. Humberto Guillen, Ministro de Salud.

Esta es a breves pinceladas nuestra historia. Varios son los personajes que han intervenido y aún algunos de ellos continúan aportando. Mantengamos su ejemplo de entrega, de sacrificio. Estas figuras enriquecen la historia, la proyectan y esperan que las nuevas generaciones, unidas, mancomunadas, continúen la emprendida. Esta será nuestra tarea.

---

## NOTA NECROLOGICA

---

# Dr. Raúl Murgueytio Stacey

### RESEÑA BIOGRAFICA

Nace el 7 de marzo de 1924 en Jipijapa - Manabi, hijo de Ricardo e Isabel.

Realiza sus estudios en la Escuela Espejo, Colegio Mejia y en la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Central. Alternó sus estudios con el trabajo de Interno Titular de los Hospitales San Juan de Dios y Eugenio Espejo.

Regresa a su lugar natal y se desempeña como médico del Municipio de ese Cantón hasta 1953 año en el que viaja a los Estados Unidos de Norteamérica, donde permanece hasta 1957, realizando estadías como médico residente en The Union Memorial Hospital y Franklin Square Hospital (Baltimore), Skin and Cancer Hospital (Filadelfia) y en el New York University. Entre sus Maestros se cuentan: Marion Sulzberger, Max Jessner, Rudolph Bau y Morris Leider.

Retorna al país desempeñando funciones de médico

Dermatólogo en los Hospitales Baca Ortiz, SOLCA y Andrade Marín desde 1973 hasta su fallecimiento. Profesor de la Cátedra de Dermatología de la Facultad de Medicina durante 5 años.

Miembro activo de: American Academy of Dermatology, Colegio Ibero-Latino-Americano de Dermatología, Sociedad Ecuatoriana de Pediatría, Academia Ecuatoriana de Medicina, Sociedad Ecuatoriana de Dermatología entre otras.

Asiduo asistente a los Congresos Mundiales, de la Academia Americana y Jornadas Nacionales de la especialidad. Dictó múltiples conferencias en cursos, simposios y congresos. Publicó trabajos, entre otros: Corticoides en Dermatología, Fotodermatitis, Urticaria Papular, Carcinoma Basocelular, etc..

Vicepresidente del V y VI Congresos Ibero-Latino-Americanos de Dermatología.

Fallece el 29 de mayo de 1992.

### EN NUESTRA MEMORIA



*Y ¿ a dónde va quien deja nuestro mundo ?  
A dónde el que en tu sombra, muerte, escondes ?  
¡ Jamás a esta pregunta, tu, profundo  
silencio de la tumba, me respondes !*

*JULIO ZALDUMBIDE  
(La eternidad de la vida)*

*La existencia que nos da el maestro  
es el término consciente de una  
entrega sin plazos y sin réditos  
cuya generosidad no se puede medir.*

*GREGORIO MARAÑON*



Con el fallecimiento del Dr. Raúl Murgueytio Stacey, ocurrido el 29 de mayo de 1992, la Medicina ecuatoriana y muy especialmente la Dermatología de nuestro país acaba de perder a uno de sus miembros más preclaro y representativo.

Habiendo tenido la suerte de permanecer durante varios años a su lado, debemos cubrir una deuda moral contraída y es justo, merecido y oportuno el resaltar su personalidad y memoria a través de la presente semblanza.

Muchos eran los méritos que el Dr. Murgueytio tenía.

Se nos ocurre definirlo como un ser enérgico, valiente, humilde, discreto y desinteresado. Nunca le escuché hacer aspaviento de lo que valía, hacía o tenía. Era un hombre diáfano y recto en lo personal, dedicado por completo al ejercicio de la medicina, la misma que constituyó la gran pasión de su vida. Preocupado por sus pacientes, deseoso de entregarles lo mejor, exigía de la gente que colaboraba con él mantener igual comportamiento.

Había educado sus cinco sentidos para percatarse de detalles, manifestaciones y sugerencias, que a otros humanos se nos escapaban.

En su compañía el examen físico del paciente se convertía en un ejercicio intelectual apasionante. Lo realizaba, lupa en mano, con toda meticulosidad, sin olvidar ningún detalle. Era como una tarea detectivesca en la que nada olvidaba. Miraba la epidermis con su retina tan bien entrenada y no había lesión que escapara a su escudriñamiento. Leía el alfabeto dermatológico transcrito en la piel con maestría y destreza e interpretaba los sutiles cambios, consiguiendo siempre un correcto diagnóstico.

A la hora de dar las indicaciones o pautas terapéuticas, a los pacientes, lo hacía de manera clara y detallada. De existir un componente psicológico, en una determinada patología, se manejaba con envidiable destreza en el uso de la psicoterapia. Sus consejos eran, sabios sus sugerencias prácticas y racionales. Días más tarde de su muerte, ví llorar a varios de sus pacientes, lamentándose de su fallecimiento y sintiendo que había dejado de existir "su consejero y confidente".

Era un trabajador incansable y de un gran rigor científico. Iniciaba su jornada laboral desde muy tempranas horas,

acudiendo con mucha puntualidad al Hospital, institución para la cual guardaba gran respeto. Al igual que para cada uno de sus colegas y colaboradores, gente en la que confió ciegamente.

Tenía una gran afición por la enseñanza. Le gustaba compartir sin egoismos sus conocimientos. Disfrutaba en su calidad de maestro y fuimos varios los profesionales que tuvimos la suerte de formarnos a su lado. Disfrutaba de las sesiones con el Servicio de Anatomía Patológica, pues eran un goce en lo humano y científico. Sabía mucho de dermatopatología, los misterios de la piel enferma eran debidamente escrutados bajo su atenta mirada en el microscopio, siguiendo el ejemplo de su maestro el Dr. M. Sulzberger.

Desde su estancia en Nueva York, ciudad en la que realizó estudios de especialización, tomó gran afición por la Opera. Gustaba comentar episodios de Madame Butterfly, el Barbero de Sevilla, Otelo; gran lector, leía en su lengua madre a Shakespeare. Otra de sus grandes pasiones era la música clásica, gustaba de avivar la afición por los grandes maestros como Brahms, Mahler, Beethoven, Schubert.

Interesado por la situación de nuestro país, se mostraba preocupado por la pérdida de los valores morales, por la esteril pugna de los poderes del estado, por la dramática inutilidad y falta de responsabilidad cívica de nuestros políticos actuales.

Poseía un especial sentido del humor; gustaba de embromar a sus más cercanos colaboradores y a pacientes por los cuales sentía especial inclinación.

Creemos que le gustó pasar por la vida sin molestar a nadie. Ciertamente es que algunas personas se habrán quedado con el superficial concepto de que era un profesional de mucho genio, muchos de ellos desconocían que detrás de ese gesto adusto existía un ser profundamente humano, sencillo y generoso que se encolerizaba ante la injusticia, la irresponsabilidad, la viveza o la mentira.

Ahora el Dr. Murgueytio descansa en paz y no dudamos, ni por un momento, de que lo hace a la diestra de nuestro Señor.

Dr. Patricio Freire.

Dr. Luis Moncayo.

# DERMATOLOGIA

## NORMAS DE PUBLICACION

La revista DERMATOLOGIA aceptará trabajos para su publicación, siempre que estén relacionados con la especialidad y previo dictamen del Comité de Redacción, con los asesoramientos que éste estime necesarios. En cualquier caso, los trabajos deberán reunir los siguientes requisitos:

1. Serán originales y no publicados previa o simultáneamente en otra revista.
2. Para su reproducción ulterior en cualquier otra publicación deberá solicitarse permiso de la Dirección de la revista Dermatología y las reproducciones que se autoricen llevarán siempre la referencia bibliográfica completa de la publicación en esta revista.
3. Los originales se enviarán mecanografiados a doble espacio, en papel tamaño Din A-4 (30 x 21) por una sola cara y con margen suficiente de unos cinco centímetros.
4. En la primera página figurarán:
  - Título del trabajo.
  - Inicial del nombre y apellidos completos de cada uno de los autores.
  - Centro o centros en que el trabajo ha sido realizado o ciudad en que reside cada uno de los autores.
  - De dos a cinco palabras claves, que sirvan, a juicio de los autores, para catalogar y fichar ulteriormente el trabajo en los índices por materias.
  - Correspondencia: Nombre y dirección del autor principal.
5. El texto del trabajo deberá ir dividido en apartados. Se considera preferible el clásico esquema de: Introducción. Material y Métodos. Resultados. Discusión, eventualmente, Conclusiones. Cuando se trata de un caso o un corto número de casos, será suficiente utilizar los apartados: Introducción. Caso(s) Clínico(s). Discusión o Comentario.
6. Al Principio se incluirá un resumen de unas cincuenta palabras, que deberá ir en español e inglés.
7. La Bibliografía sólo incluirá las referencias citadas en el texto y utilizadas directa y personalmente por los autores para su redacción.
8. Las referencias se ajustarán a las siguientes normas:
  - a) Artículos: Apellidos e inicial del nombre del o de los autores. Título completo del trabajo en su idioma original. Título completo de la revista en que haya sido publicado. Volumen, primera y última páginas, año. Ejemplo: Fregert S., Moller H.: Contact allergy to Balsam of Peru in children. British Journal of Dermatology, 74: 218-220, 1983.
  - b) Libros: Apellidos e inicial del nombre del autor o de los autores. Título del libro y número de edición. Editorial, ciudad y año de edición. Página que se referencia. Ejemplo: Ollague W.: Manual de Dermatología y Venereología, Sexta edición. Editorial Alpha, Guayaquil, 1984 (pp. 1-12).
  - c) Capítulos de libros: Apellidos e inicial del nombre del autor o de los autores. Título del capítulo. En: se cita la referencia del libro como en el ejemplo anterior.
9. Las fotos clínicas o microfotografías serán en blanco y negro, tamaño 9 x 12 cm., en papel brillante, con calidad suficiente para la reproducción. Al dorso se indicará el número de la fotografía y una flecha indicando el sentido en el que debe ser colocada, todo ello en lápiz. En una hoja aparte se escribirán los pies de la fotografía. Las fotografías en color solo se aceptarán previo acuerdo con la Redacción de la revista.
10. Las tablas y gráficos se enviarán cada una en hoja aparte, originales con buena calidad para la reproducción.
11. El Comité de Redacción podrá devolver los trabajos que no concidere adecuados para su publicación, explicando al autor los motivos. Podrá también solicitar modificaciones, correcciones o reducciones del trabajo, reservándose su aceptación una vez que estén efectuadas por el autor.
12. Los trabajos se enviarán por correo certificado ala SOCIEDAD ECUATORIAN DE DERAMATOLOGIA . COMITE DE REDACCION: casilla postal 17-21-01239 . QUITO. La Redacción acusará recibo del trabajo y posteriormente comunicara al autor su aceptación o el dictamen de Comite de Redacción.



