

Lesiones centro-faciales en dermatología

Central facial lesions in Dermatology

Salim Mohanna¹, Francisco Bravo².

El diagnóstico de las lesiones centro-faciales suele ser un reto para todo especialista, sobretudo en países como el nuestro, donde la diversidad de patologías infecciosas es prevalente, ampliándose el abanico de posibilidades diagnósticas. Dentro de los diagnósticos diferenciales tenemos que considerar los de etiología traumática, de etiología infecciosa (leishmania, paracoccidioidomycosis, histoplasmosis, rinoscleroma, esporotricosis, tuberculosis, lepra lepromatosa), de etiología neoplásica (linfomas angiocéntricos, carcinomas), de etiología autoinmune (granulomatosis de Wegener, lupus), y la aspiración crónica de cocaína. La biopsia, luego de la historia clínica, es el pilar fundamental para identificar y manejar adecuadamente estas lesiones, las cuales pueden progresar a una destrucción facial grave, a veces letal, si no se dispone del diagnóstico preciso y del tratamiento oportuno.

A continuación detallaremos brevemente ciertos aspectos clínicos importantes de algunas de estas entidades.

Amebas de vida libre: Estas se encuentran asociadas a dos entidades con diferentes manifestaciones clínicas y hallazgos anatómo-patológicos: meningitis amebiana primaria, causada por *Naegleria fowleri*; y, encefalitis amebiana granulomatosa, causada por *Acanthamoeba* sp, *Balamuthia mandrillaris* y *Sappinia diploidea*. Mientras que la primera sigue un curso muy agudo caracterizado por meningitis hemorrágica, la segunda sigue un curso sub-agudo o crónico, donde el compromiso dérmico y las lesiones metastásicas cerebrales son las características más saltantes. Ambas entidades clínicas portan un pésimo pronóstico, con significativa mortalidad. La lesión cutánea suele presentarse como una placa de color rojo oscuro o violáceo, poco dolorosa, de pocos milímetros de espesor, de consistencia indurada, la cual rara vez se ulcera. Semanas a meses después del inicio de la lesión cutánea, cinco a ocho meses en promedio, ocurren las manifestaciones del SNC¹⁻³ (**Fotografía 1**).



Fotografía 1. Se observa una placa eritematosa, indurada e infiltrante, con bordes mal definidos sobre el lado izquierdo de la pirámide nasal. Asimismo, se observa una ulceración debido a una biopsia previa.

Leishmania: El compromiso mucocutáneo suele resultar de una metástasis por vía linfática o hematogena a la mucosa nasal u oral. En la mayoría de casos, los síntomas naso-orofaríngeos aparecen varios años después de la resolución de una lesión primaria o durante su evolución. Las lesiones pueden comprometer toda la mucosa nasal y el paladar (blando y duro), produciendo obstrucción nasal, sangrado y dolor. Sin tratamiento, toda la mucosa nasal y el paladar se deforman con ulceraciones y erosiones del septo nasal, labios y paladar, pudiendo progresar a cuadros destructivos extensos (**Fotografías 2 y 3**).



Fotografía 2. Se observa una infiltración masiva de la zona centrofacial, con una lesión ulcerativa a partir de la mucosa nasal que se extiende hacia la periferia con compromiso de labio inferior.



Fotografía 3. Se observa edema difuso en la pirámide nasal con un centro costroso, pero sin compromiso mucoso. En este caso se presume que la lesión se instaló por autoinoculación.

Rinoscleroma: Esta condición crónica granulomatosa de la nariz y del tracto respiratorio alto es el resultado de la infección por *Klebsiella rhinoscleromatis*. Se han descrito tres estadios: catarral-atrótico, granulomatoso (proliferativo o nodular), y esclerótico (cicatricial o fibrótico). En el estadio catarral se evidencia descarga purulenta maloliente y obstrucción nasal; al examen físico se aprecia atrofia y erosiones en la mucosa nasal o hiperemia y exudados en la mucosa del tracto respiratorio. En el estadio granulomatoso se evidencia epistaxis, deformidad nasal, ronquera, anosmia y anestesia del paladar blando; al examen físico se aprecian lesiones granulomatosas. En el estadio esclerótico se evidencian signos y síntomas similares al estadio granulomatoso; al examen físico se aprecian lesiones granulomatosas rodeadas de un denso tejido fibrótico⁴ (**Fotografías 4 y 5**).



Fotografía 4. Se observa una ulceración con aspecto empedrado en la mucosa palatina que representa una infiltración granulomatosa.



Fotografía 5. Se observa una zona esclerótica que compromete la fosa nasal derecha y se extiende hasta el labio superior.

Paracoccidioidomicosis: Esta patología se puede presentar con compromiso mucocutáneo, linfático o visceral. Usualmente las lesiones orales son secundarias al compromiso pulmonar, sin embargo, también puede haber diseminación vía linfática o hematógena. Usualmente las lesiones orales son múltiples, con compromiso de labios, encías, mucosa oral, paladar, lengua y piso de la cavidad oral. Las áreas de ulceración son comunes. El compromiso de labios causa un pronunciado incremento en grosor y consistencia de los mismos. En algunos casos se puede apreciar perforaciones del paladar duro y pérdida de piezas dentales. El compromiso de la epiglotis, faringe y laringe puede causar ronquera y disnea⁵ (**Fotografía 6**).



Fotografía 6. Se observa una ulceración en la pared lateral de la cavidad oral y dorso de la lengua. Asimismo, se observa una infiltración granulomatosa en el labio superior hasta la nariz, donde también se ulcera. Las lesiones de este tipo son muy dolorosas.

Linfoma T/NK: Suele presentarse en varones adultos jóvenes con compromiso de estructuras extraganglionares, fundamentalmente el tracto aerodigestivo superior (fosas nasales, nasofaringe, orofaringe, cavidad oral, paladar, senos paranasales). Se caracteriza por un curso clínico rápidamente progresivo, con destrucción de tejidos. Puede presentarse en forma de masa intranasal, con obstrucción nasal generalmente unilateral (sensación de taponamiento nasal, epistaxis, rinorrea purulenta y fétida, voz nasal). También puede afectar a las estructuras vecinas, como el paladar, los senos paranasales, las órbitas, la nasofaringe y orofaringe. Se le ha asociado al virus Epstein-Barr⁶ (**Fotografías 7 y 8**).



Fotografía 7. Se observa una marcada infiltración en la zona centro-facial que se extiende hacia los párpados, zona malar, frente y punta de la nariz. La zona central muestra una ulceración con costra y zonas de necrosis.



Fotografía 8. Se observa una lesión úlcero-necrótica sumamente destructiva que compromete la pirámide nasal.

Linfoma cutáneo de células-T tipo hidroa: Se trata de una forma de linfoma centro-facial edematoso y cicatrizal de linfocitos T de población infantil, también llamado hidroa maligna. Sobresale su aspecto clínico con amplias áreas de edema facial (remedando un angioedema), con zonas de infarto que se manifiestan como lesiones vesículo-costrosas en cara y extremidades que dejan cicatrices varioliformes. Algunos pacientes pueden presentar concomitantemente evidencia de enfermedad extracutánea, manifiesta como linfadenopatía regional o hepato-esplenomegalia. Su evolución natural es hacia la infiltración de ganglios linfáticos, médula ósea, hígado, bazo, pulmón, riñón y con mayor densidad en el sistema nervioso central. También ha sido asociado con el virus de Epstein-Barr⁷ (**Fotografía 9**).



Fotografía 9. Se observa una infiltración masiva en el lado derecho de la cara que incluye el párpado. Asimismo, se observan zonas de ulceración y edema que se extiende al labio inferior. A la palpación hubo marcado endurecimiento de la piel subyacente.

Ulceración por cocaína: La vía de absorción más común es la mucosa nasal, alcanzando niveles en sangre a los 10 a 20 minutos, con un pico máximo a los 60 minutos. El contacto de la cocaína con las mucosas causa una vaso-constricción y la subsecuente necrosis de la mucosa y los tejidos de sostén (cartilago y hueso). El contacto frecuente y repetitivo causa la destrucción y perforación del tabique medio nasal, las coanas, las paredes de los senos paranasales y la bóveda palatina (**Fotografía 10**).



Fotografía 10. Se observa una ulceración que compromete el borde del ala nasal derecha y parte de la punta de la nariz. Asimismo, se observan pápulas descamativas en el límite superior.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BRAVO F, SÁNCHEZ MR. New and re-emerging cutaneous infectious diseases in Latin America and other geographic areas. *Dermatol Clin.* 2003;21:655-68.
2. BRAVO F, CABRERA J, GOTUZZO E. Cutaneous manifestations of infection by free living amebas, with special emphasis on *Balamuthia mandrillaris*. En: Tying SK, Lupi O, Henage UR, eds. *Tropical Dermatology*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2005. p.49-56.
3. SEAS C, BRAVO F. Encefalitis amebiana granulomatosa por *Balamuthia mandrillaris*: una enfermedad fatal reconocida cada vez más frecuentemente en América Latina. *Rev Chil Infectol.* 2006;23(3):197-99.
4. MAGUIÑA C, CORTEZ-ESCALANTE J, OSORES-PLERGE F, et al. Rhinoscleroma: eight Peruvian cases. *Rev Inst Med Trop Sao Paulo.* 2006;48(5):295-99.
5. ALMEIDA OP, JACKS J, SCULLY C. Paracoccidioidomycosis of the mouth: an emerging deep mycosis. *Crit Rev Oral Biol Med.* 2003;14(5):377-83.
6. KHOSRAVI P, DIAZ VM. Extranodal T/NK-cell lymphoma, nasal type: a case report and review of the literature. *An Med Interna (Madrid).* 2005;22(12):597-600.
7. BARRIONUEVO C, ANDERSON V, ZEVALLOS-GIAMPETRI E, et al. Hydroa-like cutaneous T-cell lymphoma: a clinicopathologic and molecular genetic study of 16 pediatric cases from Peru. *Appl immunohistochem Mol Morphol.* 2002;10(1):7-14.

¹ Investigador Asociado, Instituto de Medicina Tropical "Alexander von Humboldt", Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima, Perú.

² Dermato-Patólogo, Instituto de Medicina Tropical "Alexander von Humboldt", Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima, Perú.
Correo electrónico: fbravo@terra.com.pe