

XERODERMIA PIGMENTOSA

DR. ROBERTO NÚÑEZ ANDRADE

ETIMOLOGÍA. Griego: Xeros = Seca; Derma = Piel.
Sinonimia. *Nevus de forma rara* (Geber, 1874). *Angioma pigmentario y atrófico*. R. W. Taylor, 1878). *Xeroderma de Hebra* (Durhing, 1878). *Liodermitis esencial con melanosis y telangiectasias* (Neisser, 1883). *Dermatosis de Kaposi* (Vidal, 1883). *Melanosis lenticular progresiva* (Pick, 1884). *Atrofoderma pigmentosum* (Crocker, 1884). *Enfermedad pigmentaria epiteliomatosa* (Quinquaud, 1889). *Léntigo epiteliomatoso* (Barré, 1889). *Epiteliomatosis pigmentaria o Pigmentosis epitelial* (Besnier, 1890).

DEFINICIÓN

Enfermedad familiar propia del niño o del adolescente que se localiza en cara, cuello y dorso de las manos, caracterizada por manchas eritematosas, efélides, atrofas, cicatriciales, telangiectasias, pequeños angiomas y excrescencias verrucosas, lesiones éstas que se ulceran, transformándose en epiteliomas basocelulares, o se vuelven vegetantes, transformándose en epiteliomas espinocelulares.

HISTORIA

La afección fue descrita por primera vez por Moriz Kaposi, profesor de Dermatología en la Universidad de Viena, en 1870, quien reunió 10 casos: 7 hombres y 3 mujeres, de 3 a 22 años de edad.

En 1890 el número de casos publicados era de 56. En 1924, H. W. Siemens y E. Kohn, habían anotado 335 casos publicados.

* Leído en la sesión del 15 de marzo de 1961.

ETIOLOGÍA

La Xerodermia pigmentosa es una afección familiar y hereditaria, según el tipo mendeliano recesivo; la consanguinidad de los padres interviene en el 25% de los casos; los dos sexos son afectados en igual proporción.

La afección es propia de la infancia; el comienzo aparente se hace 8 veces de 10, en el curso de los 3 primeros años; excepcionalmente después de la juven-



FIG. 1. Xerodermia pigmentosa (Kaposi, 1870). Niño de 8 años de edad; evolución: 4 años. Se observan: eritema, efélides, léntigo, cicatrices atróficas. La curación cubre lesiones en ojo izquierdo y cicatriz de epiteloma tratado por rayos X. (Colección Núñez Andrade).



FIG. 2. Xerodermia pigmentosa (Kaposi, 1870). Niño de 8 años de edad; evolución: 4 años. Se observan: manchas eritematosas, efélides, léntigo, cicatriz atrófica y acrómica en región temporal, donde hubo epiteloma; fotofobia. (Colección Núñez Andrade).

tud, aunque varios autores han descrito casos principiando en la edad adulta y aún en la vejez, pero son excepcionales. El niño nace aparentemente sano y a los pocos meses comienzan a aparecer los puntos lentiginosos en cara y manos. Al principio, la piel recuerda a la *piel de los marinos*, descrita por Hebra en los adultos.

La influencia de los rayos luminosos, del sol, es innegable y la afección puede ser colocada en el grupo de las actinodermis por sensibilización a las radiaciones ultravioleta de cualquier longitud de onda, cuya reacción es retardada, pero reforzada. Se ha comprobado una sensibilidad variable a los rayos X y α , normal al espectro luminoso y a los irritantes químicos.



FIG. 3. Xerodermia pigmentosa. (Kaposi, 1870). Niño de 8 años de edad; evolución: 4 años. Existe eritema, efélides, lén-tigo, cicatriz atrófica y acrómica de epite-lioma tratado por rayos X. Blefaritis, foto-fobia intensa. (Colección Núñez Andrade).



FIG. 4. Xerodermia pigmentosa (Kaposi, 1870). (Colección Núñez Andrade).

La presencia de hematóporfirina ha sido notada, pero no es constante. La vulnerabilidad es puramente cutánea; está ligada a un estado de degeneración análogo al de la distrofia presenil y senil, de las radiodermis y del arsenicismo.

Los enfermos, como en todos los grandes síndromes recesivos, son a menudo, hipodesarrollados, disendócrinos, sordomudos, retardados, idiotas; a menudo sus cabellos son rubios o rojos. Se tiene noticia de que la enfermedad afecta a la raza negra. (Lowenthal y Trowell, 1958).

SINTOMATOLOGÍA

... *Topografía.* Las lesiones afectan las partes descubiertas: cara, cuello, hombros, pecho hasta la 3ª costilla, brazos, dorso de las manos; a veces las piernas y dorso de los pies; sin embargo, se pueden observar casos en que las lesiones principian en partes cubiertas por las ropas.

Principio. Casi siempre en primavera o verano, y después de un eritema solar, la piel se cubre de *pequeñas manchas pigmentarias, de color café claro*, análogas a las efélides o más anchas y léntigos, que se hacen cada vez más numerosas, encontrándoselas además en labios y conjuntivas. Se observan después *manchas hipocrómicas o acrómicas, atróficas*; otros síntomas aparecen después: *telangiectasias* y a veces, verdaderos *angiomas* pequeños se mezclan con las manchas congestivas y con las manchas blancas. La piel está adelgazada, retraída, pudiendo ser tan acentuada, que puede producir ectropión; los labios y nariz, pueden deformarse; hay fotofobia, lagrimeo; después aparecen la conjuntivitis y queratitis. La piel toma un aspecto semejante a la de las radiodermitis.

Posteriormente aparecen *excrescencias verrucosas*, costrosas, de tamaño variable entre el de una lenteja y una almendra. Bajo las masas córneas, hay erosiones; bajo las costras, ulceraciones que son *epiteliomas basocelulares*; las lesiones vegetantes, son *epiteliomas espinocelulares* o mixtos; entonces puede haber metástasis ganglionares o viscerales.

Este cuadro clínico persiste durante varios años, con alternativas de mejoría en el invierno y de empeoramiento en el verano.

Período de estado. Cuando se observa un caso de Xerodermia pigmentosa en sus períodos avanzados, se tiene un cuadro terrible: el enfermo, generalmente joven, está cubierto por la discromia lentiginosa; los efectos de la enfermedad sobre los ojos, son muy acentuados: hay ectropión, epífora, conjuntivitis aguda, blefaritis, epiteliomas en párpados, lagrimeo muy abundante, fotofobia muy acentuada; se cubren los ojos con las manos; hay deformaciones en nariz, boca, párpados y se pueden observar uno o varios epiteliomas ulcerados o vegetantes, que producen grandes destrucciones; la luz les molesta tanto, que algunos pacientes tienen que estar confinados en piezas oscuras; no pueden asistir a la escuela, no juegan ni hacen nada; puede haber pérdida de la visión (Figs. 1, 2, 3, 4, 5, 6).

EVOLUCIÓN

En los dos tercios de los casos, el enfermo muere antes de los 15 ó 20 años. Pero en los casos en que el principio se hace en la juventud, los pacientes pueden llegar a una edad avanzada: 70 años o más, si han sido atendidos muy bien.

Con gran frecuencia la afección se nota en 2 o más miembros de la familia. La xerodermia pigmentada es una dermatosis relativamente rara: 1 caso en 293,929 historias clínicas, en el Hospital Infantil de la Ciudad de México. En 31 años de ejercicio profesional, sólo he observado 3 casos.

El padecimiento ha sido reportado en todo el mundo.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

La enfermedad es exclusivamente cutánea. Raras veces se han referido metástasis en los órganos internos.



FIG. 5. Xerodermia pigmentosa, (Kaposi, 1870). (Colección Núñez Andrade).



FIG. 6. Xerodermia pigmentosa, (Kaposi, 1870). (Colección Núñez Andrade).

Histológicamente se encuentra, según los sitios examinados: atrofia cutánea, hiperpigmentación, proliferación vascular, granulomatosis, epitelomas baso o espinocelulares, mixtos, melanosarcomas o melanocarcinomas.

El examen hematológico no da datos característicos.

DIAGNÓSTICO

En general es fácil hacer el diagnóstico cuando la afección presenta sus síntomas característicos: edad de los enfermos, brotes estacionales, morfología de las lesiones, existencia de la misma afección en algún otro miembro de la familia.

Diagnóstico diferencial. Deberá hacerse con los padecimientos siguientes:

1. Efélides.
2. Pigmentosis múltiple.

En éstas no hay desarrollo continuo y atrofia como en la Xerodermia pigmentosa.

- | | |
|--|---|
| 3. Léntigo. | |
| 4. Urticaria pigmentaria. | En ésta aparecen ronchas cuando se frota las lesiones. |
| 5. Hidroa vacciniiforme (Bazin, 1860). | Esta gradualmente mejora hacia la pubertad. |
| 6. Radiodermatitis. | Es fácilmente descartable por el interrogatorio. |
| 7. Esclerodermia. | Esta afección comienza siempre por esclerosis del tejido. |
| 8. Poiquilodermias. | En éstas excepcionalmente se desarrollan epitelomas. |
| 9. Lepra maculosa. | En ésta hay trastornos de la sensibilidad y mutilaciones. |

PRONÓSTICO

El pronóstico es malo; en los dos tercios de los casos, los enfermos fallecen antes de los 15 ó 20 años. Sin embargo, una vigilancia atenta y cuidadosa, puede atenuar mucho la gravedad.

TRATAMIENTO

En lo posible, debe evitarse la acción de los rayos solares, especialmente su acción directa (sombleros de alas anchas, velos, medicamentos y cremas anti-actínicas, ácido para-amino-benzoico, Skolex).

Lo esencial no es vacilar en destruir, a medida que se producen, las verrugosidades, utilizando la nieve carbónica, la cucharilla cortante, el galvanocauterio, electrocoagulación, Buckyterapia; y los epitelomas, melanocarcinomas, por la electrocoagulación, Rayos X o el Radium, todo hecho por manos experimentadas.

Meyer ha observado un caso, donde la penicilina tenía manifiestamente un poder frenador sobre la evolución de los tumores cutáneos.

Debe ensayarse la Dexametazona, por vía oral y localmente.